

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario

Editorial

La sindemia y las vergüenzas del sistema sanitario 04
C. Coronel Rodríguez

Temas de Formación Continuada (*)

Patología ocular de base genética 07
S. Macías Franco, P. Rozas Reyes

El ojo rojo en Pediatría 16
M.L. Puertas Ruiz-Falcó

Trastornos de refracción 23
M.I. Valls Ferrán

Ambliopía y estrabismo 30
V. Martín Gómez, J.M. Casanovas Gordó

Urgencias oftalmológicas 41
J. Peralta Calvo

Disponible on-line también en inglés

Patología palpebral y de la vía lagrimal en la edad pediátrica 48
C. Cañete Campos, M. Molina Pérez

Otros temas relacionados publicados en Pediatría Integral 56

© Regreso a las Bases

Detección precoz de los trastornos de refracción en Atención Primaria 57
J. Marès Bermúdez, D. van Esso Arbolave, A. Saiz de Marco

© El Rincón del Residente

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Hipotonía neonatal: un reto diagnóstico
P. Cantos Masa, A. Román Fernández

Fiebre tras viaje a Nigeria en tiempos de pandemia 58
J. Bartual Bardisa, A. Ibarra Maciá, V. Viseras Ruiz, I. Izquierdo Fos

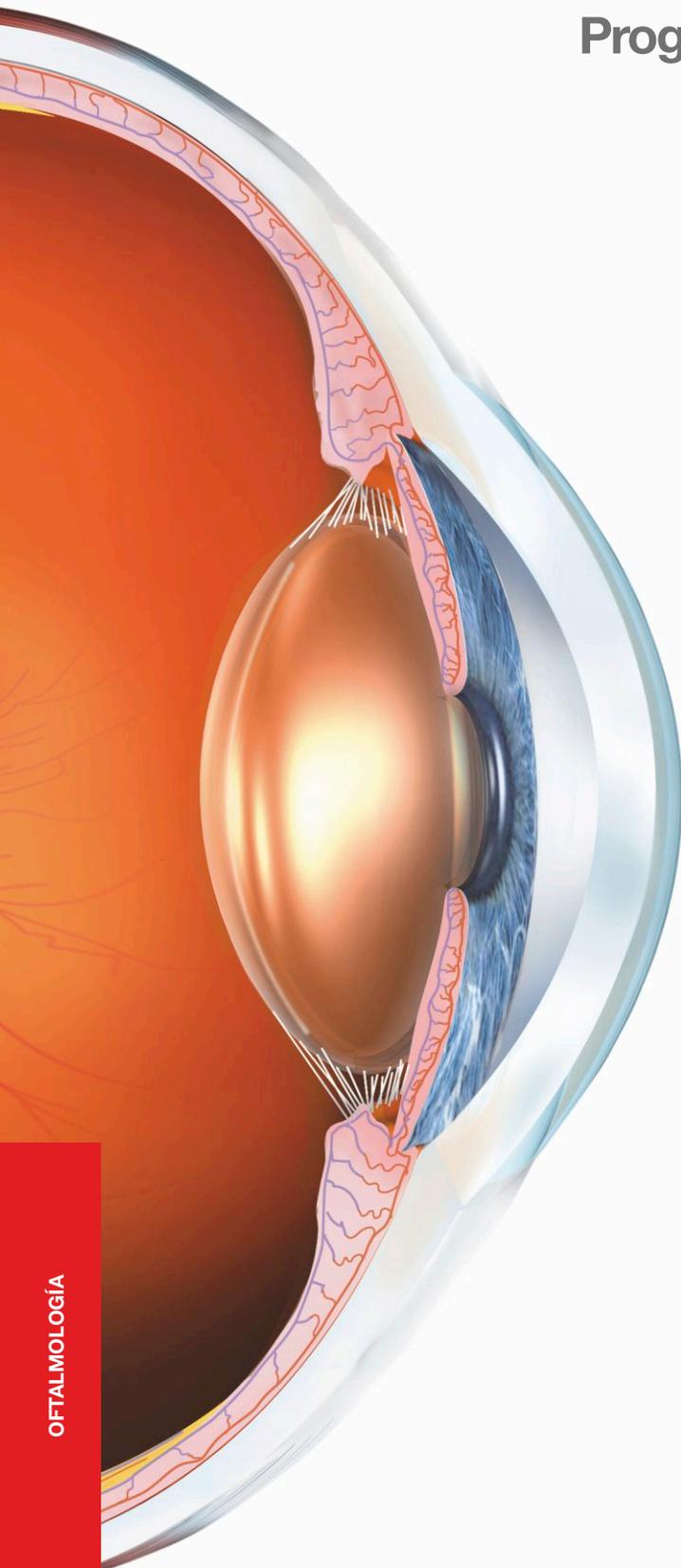
© Historia de la Medicina y la Pediatría

Enfermedades pediátricas que han pasado a la historia (15): De la diátesis exudativa al artrismo 59
V.M. García Nieto, M. Zafra Anta

© Representación del niño en la pintura española

Bartolomé Bermejo y su obra hispanoflameca 60
J. Fleta Zaragoza

Noticias 61

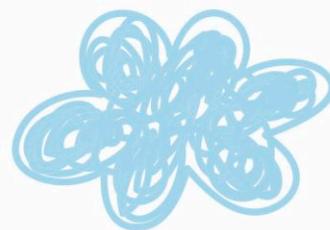


37 CONGRESO NACIONAL
Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria

sepeap

19-21 OCTUBRE
Palacio de Congresos de Gijón

2023



sepeap
Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN



FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

GRUPO PACIFICO
The power of meeting

C/ Marià Cubí 4 · Pral. 08006 Barcelona
C/ Castelló 128, 7ª planta · 28006 Madrid
congreso-sepeap@pacifico-meetings.com
www.sepeap.org



Directora Ejecutiva

Executive director

M.I. Hidalgo Vicario, MD, PhD
Madrid

Subdirectores Ejecutivos

Deputy Executive Directors

J. de la Flor i Brú, MD
Barcelona

T. de la Calle Cabrera, MD, PhD
Salamanca

Jefe de Redacción

Managing Editor

J. Pozo Román, MD, PhD
Madrid

Consejo Editorial *Editorial Board*

S. Ammerman, MD
San Francisco (EE. UU.)

J. Brea del Castillo, MD, PhD
República Dominicana

J. Campistol Plana, MD, PhD
Barcelona

A. Cartón Sánchez, MD, PhD
Madrid

A. Clement Corral, MD, PhD
París (Francia)

C. Coronel Rodríguez, MD, PhD
Sevilla

M. Esquerda Areste, MD, PhD
Lérida

V. Fumadó Pérez, MD, PhD
Barcelona

M. García Boyano, MD
Madrid

V. García Nieto, MD, PhD
Canarias

F. García-Sala Viguer, MD
Valencia

A. Girard, MD, PhD
Argentina

D. Gómez de Andrés, MD, PhD
Barcelona

M. Güemes Hidalgo, MD, PhD
Madrid

J. López Ávila, MD, PhD
Salamanca

J.C. López Robledillo, MD, PhD
Madrid

F. López Sánchez, PhD
Salamanca

R. de Lucas Laguna, MD, PhD
Madrid

N. Manrique Martínez, MD, PhD
Valencia

V. Martínez Suárez, MD, PhD
Asturias

J.M. Marugán de Miguelsanz, MD, PhD
Valladolid

J.J. Menéndez Suso, MD, PhD
Madrid

P. Moleiro, MD
Portugal

F. Moraga Llop, MD, PhD
Barcelona

M.T. Muñoz Calvo, MD, PhD
Madrid

J. Naranjo, MD, PhD
Ecuador

I. Noriega Echevarría, MD, PhD
Madrid

J.A. Ortega García, MD, PhD
Murcia

J. Pellegrini Belinchón, MD, PhD
Salamanca

D. Rodríguez Álvarez, MD
Madrid

J. Rodríguez Contreras, MD, PhD
Madrid

P. Rodríguez Hernández, MD, PhD
Canarias

P. Sánchez Masqueraque, MD, PhD
Madrid

L. Sánchez Santos, MD, PhD
Santiago de Compostela

F. Santos Simarro, MD, PhD
Madrid

T. Silber, MD, PhD
Washington (EE. UU.)

S. Walton Betancourth, MD
Londres (Inglaterra)

Traducciones al inglés *English translations*

M. Güemes Hidalgo, MD, PhD
Madrid

Junta Directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor
† F. Prandi Farras

Presidente de Honor
J. del Pozo Machuca

Presidente
C. Coronel Rodríguez

Vicepresidente
F.J. Pellegrini Belinchón

Secretaría General
B. Aguirrezabalaga González

Tesorero
A. Hernández Hernández

Presidente de la Fundación Prandi
F. García-Sala Viguer

Vocales
G. García Ron
M.A. Learte Álvarez
R. Mazas Raba
B. Pelegrín López
M.C. Sánchez Jiménez

Director Fundador

J. del Pozo Machuca

Director de la WEB

J. López Ávila

Vocales Regionales

Andalucía occidental y Extremadura
L. Ortiz González

Andalucía oriental
J.M. González Pérez

Aragón, La Rioja y Soria
J. Sánchez Gimeno

Asturias-Cantabria-Castilla y León
M.M. Matilla Barba

Baleares
E. Verges Aguiló

Canarias. Las Palmas
G. Cabrera Roca

Canarias. Tenerife
G. Perera de León

Castilla-La Mancha
J.A. González Mateos

Cataluña
J. de la Flor i Bru

Comunidad Valenciana
R. Mínguez Verdejo

Galicia
M. Sampedro Campos

Madrid
M. Villa Arranz

Murcia
M.L. García Mancebo

Navarra
R. Pèlach Pániker

Grupos de Trabajo (Coordinadores)

Actualizaciones Bibliográficas
J. López Ávila

Asma y Alergia
F.J. Pellegrini Belinchón

Dermatología
B. Pelegrín López

Docencia y MIR
O. González Calderón

Dolor
I. Manrique Martínez

Educación para la Salud y Hábitos de Vida Saludables
R. Mazas Raba, E. Pérez Martínez

Gastroenterología y Nutrición
A. Hernández Hernández

Investigación y Calidad
V. Martínez Suárez

Neonatología y Lactancia Materna
F. García-Sala Viguer

Neurodesarrollo
A. García Ron

Pediatría Social
J. García Pérez

Simulación
L. Sánchez Santos

Sueño
R. Mínguez Verdejo, T. de la Calle Cabrera

Técnicas Diagnósticas en A.P.
J. de la Flor i Brú

Temas Profesionales
A. Hernández Hernández

Vacunas
B. Aguirrezabalaga González



En portada

Hoy en día, se conocen en torno a 900 enfermedades hereditarias con afectación ocular. El estudio de las bases genéticas nos brinda diagnósticos nuevos cada día y nos proporciona las claves para tratar patologías incurables hasta ahora, que pueden acabar en ceguera.

Pediatría Integral on-line y normas de publicación:
www.pediatriaintegral.es

Periodicidad:
8 números / año

Suscripción:
Gratuita para los socios de SEPEAP (excepto gastos de envío). Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

Secretaría Técnica:
secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad:
publicidad@pediatriaintegral.es

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Desde el año 2020 se realiza la corrección por pares de todos los artículos de formación continuada. En 2021 se inicia la traducción de un artículo de cada número al inglés. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración.

PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante) y cartas al editor (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica, desde 2016, ocho números al año y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se puede consultar y/o descargar gratuitamente en formato PDF desde www.pediatriaintegral.es.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados.

Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia, ninguna parte de esta publicación puede ser

reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeren o plagieren, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP (www.sepeap.org).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación,

cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL se imprime solo bajo demanda y el papel que utiliza en su impresión cumple con certificaciones de calidad y sostenibilidad como PEFC, Ecolabel, ISO 9001, ISO 9706, ISO 50001, ISO 14001, ECF, OSHAS 18001 y EMAS, entre otras.



Tema: Trastornos oftalmológicos y patologías más frecuentes en Pediatría de Atención Primaria.

Expediente nº 07-AFOC-04744.1/2022. 5,8 créditos.

Actividad acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid-Sistema Nacional de Salud.

Los créditos de formación continuada no son aplicables a los profesionales que estén formándose como especialistas en Ciencias de la Salud. Puede consultarse información sobre la acreditación de formación continuada sanitaria en: www.madrid.org

Visite la web oficial de la Sociedad: www.sepeap.org, allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia)
- Normas de publicación
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos
- Encuesta de satisfacción

También puede consultar la revista en su edición electrónica: www.pediatriaintegral.es



sepeap
Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

ISSN versión impresa: 1135-4542

ISSN versión en línea: 2695-6640

SVP: 188-R-CM

Depósito Legal M-13628-1995

Secretaría de redacción

secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad

publicidad@pediatriaintegral.es

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Summary

Editorial

Syndemic and the shames of the healthcare system 04
C. Coronel Rodríguez

Topics on Continuous Training in Paediatrics (★)

Genetic-based eye pathology 07
S. Macías Franco, P. Rozas Reyes

Red eye in Pediatrics 16
M.L. Puertas Ruiz-Falcó

Refractive disorders 23
M.I. Valls Ferrán

Amblyopia and strabismus 30
V. Martín Gómez, J.M. Casanovas Gordó

Ophthalmological emergencies 41
J. Peralta Calvo

On-line version also available in English 

Palpebral and lacrimal pathology in the pediatric age 48
C. Cañete Campos, M. Molina Pérez

Other related topics published in *Pediatría Integral* 56

© Return to the Fundamentals

**Early detection of refractive disorders
in primary care** 57
J. Marès Bermúdez, D. van Esso Arbolave, A. Saiz de Marco

© The Resident's Corner

Clinical Case-Residents. Make your diagnosis

Neonatal hypotonia: a diagnostic challenge
P. Cantos Masa, A. Román Fernández

Fever after travel to Nigeria during pandemic times 58
J. Bartual Bardisa, A. Ibarra Maciá, V. Viseras Ruiz, I. Izquierdo Fos

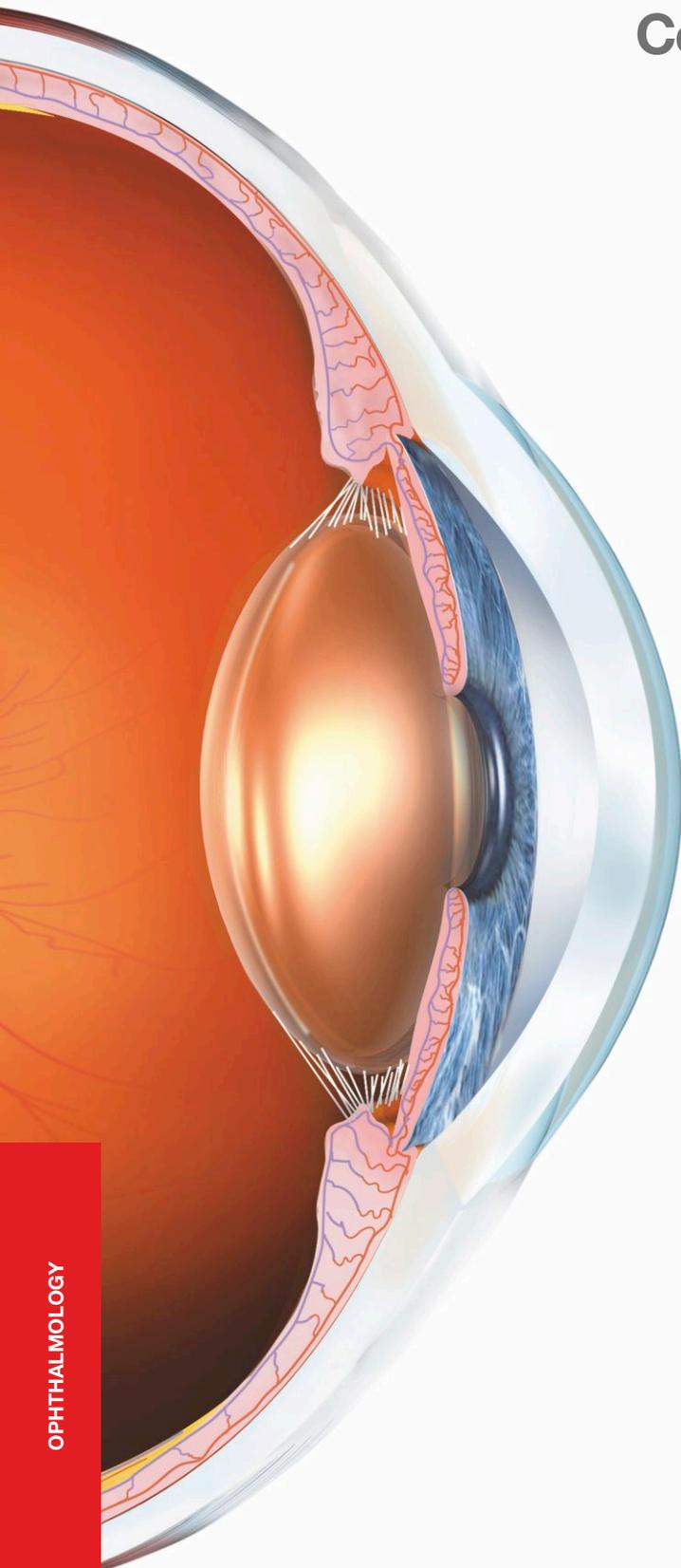
© History of Medicine and Pediatrics

**Pediatric diseases that have gone down in history (15):
From exudative diathesis to arthritis** 59
V. M. García Nieto, M. Zafra Anta

© Representation of children in Spanish painting

Bartolomé Bermejo and his Spanish-Flemish artwork 60
J. Fleta Zaragoza

News 61



“ Ya basta decir que no hay pediatras, no los hay al precio que se quiere pagar por ellos, de saldo y para todo. Los médicos llevamos más de 30 años perdiendo poder adquisitivo, tanto los de medicina pública como privada. Nosotros, los pediatras, más que nadie, queremos mejorar la calidad de la asistencia pediátrica, y desde nuestra Sociedad, somos conscientes de la necesidad de buscar la mayor sintonía posible con las diferentes Administraciones ”



C. Coronel Rodríguez

Pediatra de CS Amante Laffón, Sevilla. Presidente de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

Editorial

La sindemia y las vergüenzas del sistema sanitario

Estimados compañeros:

La Atención Primaria está en “armas de guerra”. Comenzamos un nuevo año repleto de movilizaciones y reivindicaciones de mejora para la AP en todas las comunidades autónomas, puesto que el problema no es exclusivo de ninguna de ellas.

No quiero ser reiterativo, incluso podría repetir aquí las editoriales y los discursos de los presidentes que me han precedido, reproduciendo todo lo dicho, dado lo poco que se ha avanzado en los últimos años. Todas las reivindicaciones realizadas hasta ahora persisten ante una administración sorda a casi todas nuestras propuestas; y utilizo en esta editorial gran parte del contenido que venimos repitiendo como un “mantra” en todas las reuniones y grupos de trabajo donde se nos convoca, y que denunciábamos públicamente en el día de la Atención Primaria del año pasado.

Análisis de la situación actual

Los problemas que veníamos arrastrando los pediatras de AP antes del COVID siguen siendo los mismos, con la pandemia lo único que se ha puesto de manifiesto son las carencias y vergüenzas de un sistema que se sostenía con alfileres y voluntarismo, creo que equivocado, de sus profesionales. Lo único que ha provocado es que se haya agudizado y, en muchos casos, se hayan hecho evidentes. Creemos que en gran medida, porque no se han hecho los deberes y cambios que llevamos muchos años reclamando y demandado.

Ya basta decir que no hay pediatras, no los hay al precio que se quiere pagar por ellos, de saldo y para todo, esa excusa de la Administración para no gastar dinero tenemos que borrarla de nuestras mentes y tenemos que acabar con ese discurso de falta de médicos; pues asumiéndolo partimos de la premisa de un problema que no tiene solución y supone la excusa perfecta para no hacer nada por

solucionarlo. Si nuestros jefes políticos-gestores, que muchas veces son más políticos que gestores, lo hicieran bien NO faltarían pediatras, porque si no faltaría en todos los sitios, y en unos se da más que en otros. Por ejemplo, los hospitales no tienen este déficit: es la ley de la oferta y la demanda.

Reducir el problema a la “falta de pediatras”, es cronificar el intento absurdo de corregirlo fabricando más pediatras, y por eso la solución a largo plazo que proveen es la de ampliar el número de médicos que salgan de la facultad y de residentes, porque eso supone mano de obra barata y, además, a coste cero, puesto que los tutores no son remunerados.

Colectivamente, lo único que se nos da bien es protestar, sobre todo en aquellos sitios donde nadie nos escucha y seguimos sin ponernos de acuerdo para hacer nuestro trabajo bien, dejando que quien tenga que asumir las responsabilidades de las deficiencias lo haga. Yo creo que estos compañeros no sostienen el sistema como creen, sino que lo socavan, convirtiéndose en cómplices de que se aparente una normalidad, mientras cada vez más se produce una deconstrucción del sistema sanitario. Todo esto lo hacen alegando una vocación, profesionalidad y una ética mal entendida y peor aplicada, que solo emplean para acallar de modo cortoplacista sus conciencias, negándose a ver que con sus buenas intenciones dejan que los “malos gestores” se salgan con la suya. No forman parte de la solución, sino del problema, y así todo seguirá exactamente igual: en declive paulatino e imparable.

Participamos en muchas reuniones, escritos, revisamos documentos, participamos en muchos grupos de trabajos para las más diversas cuestiones asistenciales... y en muchos casos vamos con la sensación que es para tener al personal entretenido y justificar unos sueldos con la apariencia de que se está haciendo algo, y lo único que

se consigue son varios impactos en los medios de comunicación y sacar un librito que se cuelga en unas estanterías tras las fotos de rigor.

Estamos acostumbrados a que la administración sanitaria en general (del Estado y de todas las comunidades y de todos los colores políticos), cambian los términos para enmascarar la realidad y hacer confundir a la población, a veces, de forma claramente demagógicas como el nombramiento de refuerzos. El término “refuerzo” implica fortalecer, asegurar o consolidar y proteger con aumento de recursos, es que los gestores no conocen que ese término significa aumento de lo que ya hay. Cuando se trata de cubrir bajas prolongadas, fallecimiento y jubilaciones. Si en un centro de salud trabajan 12 médicos, faltan 5 y se contratan después de mucho 2 compañeros como refuerzo; la población entiende que hay dos profesionales más (serían 14 en total), y la realidad es que hay 3 menos, lo cual significa que se utiliza como sinónimo de ayuda y socorro, tal como lo sentimos los pediatras y médicos de familia. No se pueden denominar refuerzos los que son plazas estructurales de compañeros que se han jubilado o fallecido incluso, es decir ni están ni se les espera, pero no se les cubre de forma reglamentaria, puesto que interesa que los profesionales estén lo más inestables y dependientes posibles.

Nos quieren engañar cuando sugieren la creación de grupos de trabajos para analizar la situación. El análisis y diagnóstico ya está hecho, y las propuestas de mejora y líneas estratégicas han sido ya publicadas incluso en el BOE en mayo de 2019. Ahora lo que se necesita es implementarlas y tomar las medidas acordadas y no hemos empezado ni por las que se propusieron para corto plazo; porque para ello se necesita dinero, aumentar sueldos y eliminar, entre otros muchos, los recortes eternos en las pagas extraordinarias.

Los médicos llevamos más de 30 años perdiendo poder adquisitivo, tanto los de medicina pública como privada, y no se ha dicho nada de eso. Hemos tocado fondo en todos los aspectos, tantos recortes disimulados como eficiencia asistencial, tenía que dar la cara más pronto que tarde, y ahora lo que urge es aumentar el presupuesto destinado a la sanidad en general y, de este último, un 25 % para la Atención Primaria por lo menos, la más eficiente (coste-efectiva), cercana y mejores resultados en salud.

Hace tiempo que hemos entrado en un círculo vicioso de no cobertura de plazas de Pediatría en la pública, que hace que las familias vayan más a la sanidad privada, pero a nivel privado la cosa no va mejor, hay convocado un paro por primera vez en la historia de la medicina privada en España, debido a la ridiculez de las retribuciones por parte de las aseguradoras, grandes beneficiarias de la extensión de pólizas de seguros.

Los médicos siguen perdiendo poder adquisitivo y el deterioro es progresivo. Una idea de la gravedad de la situación es que se están creando muchos sindicatos y asociaciones de médicos para la defensa de intereses comunes, dado que los sindicatos de clase tradicionales no parecen ser representativos del colectivo médico, así se ha creado el Sindicato Médico de Atención Primaria, la asociación MUD (Médicos Unidos por sus Derechos en gran expansión), la Asociación de Médicos de Ejercicio Privado (Unipromel), entre otros.

Nuestras propuestas

Nosotros, los pediatras, más que nadie, queremos mejorar la calidad de la asistencia pediátrica, y desde nuestra Sociedad, somos conscientes de la necesidad de buscar la mayor sintonía posible con las diferentes Administraciones, con las que forzosamente se ha de compartir el interés por esclarecer determinados problemas y por

favorecer la coordinación interniveles con la continuidad, adecuación y coherencia de los Servicios de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria.

Demandamos que la Atención Primaria debe ser reconocida a todos los efectos como el eje de nuestro sistema sanitario, y eso conlleva no solo unas palabras de reconocimiento sino, además un incremento presupuestario, la dotación adecuada de recursos humanos para configurar las plantillas profesionales a la realidad sociodemográfica de la población a atender y un aumento de la capacidad de realización de pruebas diagnósticas.

El ejercicio de la Pediatría en Atención Primaria debe tener un entorno profesional y laboral atractivo, para ello debe tener: estabilidad, incentivación basada en criterios profesionales, reconocimiento de la penosidad de los turnos de tarde y de la soledad del puesto de trabajo en muchos casos, el reconocimiento del pediatra que, en muchas ocasiones, está presionado por cupos desmesurados, bajas y vacaciones no cubiertas, con el consiguiente trabajo doble o triple, con el mismo tiempo, y lo que es peor el mismo sueldo. Necesitamos una carrera profesional vinculada a un auténtico proceso de desarrollo profesional y científico evaluable en el tiempo. En resumen, invertir la relación sueldo/penosidad en AP, para hacerla atractiva.

Hemos seguido reclamando compatibilizar los horarios de los pediatras de AP con la vida familiar, recuperar la política de sustituciones o implantar compensaciones económicas dignas, cuando se ha de pasar la consulta del compañero ausente, y habilitar espacios en las agendas para la investigación, docencia y actividad comunitaria. No hacer contratos precarios, ni de escasa duración.

La estabilidad no debe quedarse en un papel y en la convocatoria periódica de oposiciones cuyo desarrollo y resolución tardan años por la desidia de una administración que nos quiere dóciles, inestables y fácilmente manejables. A veces, algunos compañeros, han sacado más de una OPE y no han llegado aún a resolverse una cuando se tiene que presentar a otra, colocándonos en situaciones de dependencia y arbitrariedad en muchos casos. En otras categorías, por ejemplo, docencia, las convocatorias igual de multitudinarias se resuelven en menos de 3 meses.

Mensajes y demandas a la población

Habría que exigir también a la población, hace años se impuso al usuario como centro del sistema, todos son derechos y pocos deberes, no se contempló el egoísmo humano con ello, ya se están viendo ausencias que superan el 10 % de las consultas sin ser anuladas y sin consecuencias para nadie, con lo que supone de pérdidas para el sistema sanitario. Es una falta de responsabilidad de este “usuario” que, además de derechos, también tienen obligaciones, y la administración debe actuar de alguna forma, aunque no sea políticamente aceptada, la de penalizar y limitar estas actitudes. Personas que exigen mucho ante el “gratis total”, la medicina no es gratis, en España la pagamos entre todos. Consecuencia en parte de esta mala educación sanitaria, inducida en parte por representantes políticos, es que se generan situaciones conflictivas e incluso agresiones, cuando el usuario no ve cubiertas sus expectativas de salud a las que cree tiene derecho.

Existe conocimiento de la disminución progresiva de la calidad asistencial, en un sistema con accesibilidad infinita y que solo sabe de números, en donde prima más la cantidad que la calidad, y la inmediatez en la consulta, aunque esta sea banal. Durante muchos años se ha hecho una política para facilitar la accesibilidad, a cualquier hora y por cualquier cosa o motivo, y ahora es difícil cambiar esa

idea en la población de que “urgente es todo aquello que el usuario considera que es” y ello conlleva un exceso de demanda inasumible y, si además se recortan profesionales, el conflicto está asegurado.

Otro punto que está en el ambiente es la palabra maldita del copago, que nadie se atreve a decir, pero que al igual que en autopistas y otros campos, la gente tendrá que asumir por ciertos servicios; sobre todo, y comenzando a nivel privado, en las compañías, en donde se arbitrarán franquicias, puesto que con esas cantidades ridículas de pólizas no se pueden mantener las consultas, no se puede trabajar gratis o “a pérdidas”, como en otros trabajos. Apoyaremos las reivindicaciones de este colectivo frente a las grandes mutuas y compañías aseguradoras, grandes beneficiarias de un trabajo que, en muchos casos, no es retribuido y, por tanto, no valorado ni considerado.

Formación de nuevos pediatras

La formación de Pediatría de Atención Primaria debe empezar en la Universidad, con la creación de un área de competencias específicas de Pediatría de AP en la formación de pregrado.

Se debe facilitar el acceso de los profesionales de AP a las actividades formativas y promover la investigación, teniendo en cuenta las características propias de dicho nivel asistencial, por lo que se deberá garantizar el acceso a la formación continuada desde los equipos asistenciales y adaptar las bases para la convocatoria pública de ayudas para la investigación a las características de AP.

Se debe potenciar la figura del tutor del residente de Pediatría desde el centro de salud, con atribuciones equiparables a los tutores de Pediatría hospitalarios, además de tener un reconocimiento curricular y retributivo. Que no quede todo en el voluntarismo de los pediatras que con el tiempo se va agotando. El reconocimiento de una jornada de libranza cada dos meses para estas tareas SIN sustitución queda en “papel mojado”, porque supone una sobrecarga para los compañeros que impiden su ejercicio y esto hace que cada vez menos pediatras se dediquen a dar docencia por vocación. Es necesario invertir en “tiempo” para que las consultas de los tutores idealizada no se conviertan en una realidad frustrante para los recién egresados cuando aterrizan en el Centro de Salud y se encuentran solos.

Aumentar el número de plazas MIR de Pediatría, pues es vital planificar el recambio generacional. Ya hemos hecho la propuesta al Ministerio que, si se amplía la rotación de 3 a 6 meses por AP, acreditando además más centros de salud, aumentaríamos la capacidad docente de las Unidades que ya existen. El 60 % de los pediatras de este país trabajan en el ámbito de la AP, sin embargo, su formación se lleva a cabo de forma mayoritaria en el ámbito hospitalario. Es un hecho demostrable que a los pediatras les costará rotar y trabajar en el ámbito de la AP, si no la conocen suficientemente.

Es fundamental disminuir la duración de algunas de las rotaciones obligatorias, muy específicas, dentro del hospital con pocas vacantes posteriores para evitar que esas rotaciones prolongadas, limiten la creación de nuevas plazas docentes de Pediatría en el ámbito de la Atención Primaria. El hospitalocentrismo nos está llevando a esta situación.

En definitiva, recuperar la Pediatría de Atención Primaria, hacerla más atractiva y garantizar la atención de todos los menores por el profesional mejor formado para ello en todos los niveles asistenciales, que no es otro que el pediatra.

Tenemos que reivindicar más tiempo que solicitud de acceso a la tecnología hospitalaria. Puede que este “contrasentido” esté en la

base de por qué, los residentes, a los que se les dibuja una Atención Primaria pseudohospitalaria, prefieren la atención realmente hospitalaria. Después no debemos sorprendernos de que la población sufre esa fascinación tecnológica que les hace apreciar más el hospital que el centro de salud. La administración sabe esto y por ello invierte en la creación de grandes infraestructuras, pero ya se está percibiendo que están faltos de material humano que es fundamental en toda organización y si no es un edificio vacío más.

Los nuevos médicos

También es preciso hablar de los médicos actuales recién egresados que son más conocedores de sus derechos, los tienen más claros y hacen uso de ellos (salientes de guardia, descansos, etc.). Los hemos educado así, el sufrimiento, preocupación y entrega por el paciente que nos han inculcado nuestros maestros a los que somos de promociones más antiguas ya no les condicionan. Se les ha dicho que no atienden apacientes, o a enfermos, sino a usuarios del sistema sanitario al que le ofrecemos un servicio.

Las limitaciones idiomáticas y las distancias ya se han superado, la mayoría de ellos son bilingües o trilingües, fácilmente se desplazan y emigran a otros países donde son mejor considerados, valorados y retribuidos.

¿Qué hace la SEPEAP?

En la revista *Pediatría Integral* damos formación que es lo que compete a una Sociedad Científica; pero no debemos olvidar que la SEPEAP tiene entre sus objetivos, y así consta en sus estatutos en el artículo 6: “velar por la salud del niño y del adolescente, en todos sus aspectos biopsicosociales y fomentar el desarrollo de la Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria (Centros de Salud, Ambulatorios, Consultorios públicos y privados, Consultas externas de Hospitales, etc.) en sus aspectos asistenciales (preventivos, curativos y rehabilitadores), docentes y de investigación.”

Para el cumplimiento de los fines señalados, la asociación, en su Artículo 7º, mediante la utilización de los medios y recursos realizará las siguientes actividades: “Asesoramiento de Organismos oficiales o privados y la Organización de Cursos, Simposios, Revistas de formación continuada...”, como esta y desde aquí os invito a participar en ella, así como en las Reuniones Científicas y Congresos de la Sociedad.

Desde el punto de vista del interés personal e individual de cada uno, os animo a participar en el Congreso aportando comunicaciones, este año hemos incorporado como novedad el que la publicación de las comunicaciones aceptadas para el Congreso incluirá DOI (*Digital Object Identifier*) que es un identificador único y permanente para las publicaciones electrónicas, con muchas ventajas, tanto de identificación y acceso como beneficios para los autores, entre otros muchos, el que aumenta la visibilidad para sus artículos y seguro que tendrá repercusión en los baremos de méritos de las bolsas de trabajo y en los concursos de oposición.

Agradezco sinceramente la oportunidad, que de nuevo me ofrece la Dirección de la Revista *Pediatría Integral*, de poder dirigirme a ustedes, y la confianza depositada por parte de la Junta Directiva y asamblea de socios de la SEPEAP en mi persona para la representación de la Sociedad a la que espero no defraudar en el desempeño del cargo de Presidente.

Patología ocular de base genética

S. Macías Franco, P. Rozas Reyes

Especialistas de Área en Oftalmología pediátrica.
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo



Resumen

El conocimiento del genoma humano ha proporcionado en las últimas décadas mucha información sobre enfermedades con afectación ocular. Se trata de un tema en constante actualización y en auge debido a los desarrollos en Biología molecular y Terapia génica. El estudio de las bases genéticas en Oftalmología nos brinda diagnósticos nuevos cada día y nos proporciona las claves para tratar patologías incurables hasta ahora, que pueden acabar en ceguera. Se realiza una revisión sobre algunas de las más importantes y su manifestación en la infancia, con el objetivo de que el pediatra pueda sospechar, reconocer y actuar ante ellas.

Abstract

Over the last decades, the understanding of the human genome has provided a great deal of information on diseases with ocular involvement. This is a subject that is constantly being updated and is expanding due to developments in molecular biology and gene therapy. The study of the genetic basis in Ophthalmology provides new diagnoses every day and brings keys to treat pathologies incurable until now, which can ultimately lead to blindness. A review is made of some of the most important ones and their manifestations in childhood, so that the pediatrician can suspect, recognize and act upon them.

Palabras clave: Alteraciones oculares genéticas; Distrofias retinianas; Terapia génica en Oftalmología; Catarata congénita; Neuropatías hereditarias.

Key words: Genetic ocular disorders; Retinal dystrophies; Gene therapy in Ophthalmology; Congenital cataract; Hereditary neuropathies.

OBJETIVOS

- Identificar patologías oculares de base genética y ciertas asociaciones.
- Poder realizar una anamnesis y exploración detallada y protocolizada en niños con sospecha de baja visión.
- Aprender de modo práctico ciertos signos y síntomas como el nistagmo, la fotofobia o la nictalopia, para poder orientar la búsqueda de enfermedades oculares en niños.
- Reconocer cuándo podría interesar realizar pruebas neurofisiológicas y/o estudios genéticos.

A continuación, intentaremos aclarar por apartados ciertos conceptos para poder entender de manera teórica y práctica lo que nos concierne en este artículo.

El genoma humano

30 años para describir, comprender y editar el genoma humano.

En 1990 comienza el proyecto genoma humano que finaliza en 2003: su objetivo era el de determinar la secuencia de pares de bases que componen el ADN y mapear así todos los genes del genoma humano. No se conoce la función de todos ni por qué unos se expresarán fenotípicamente y otros no, pero este proyecto nos da el código y el avance, que desde ahí en genética ha sido creciente⁽¹⁾.

Actualmente, encontramos en la era de la Biología molecular donde

Introducción

Hoy en día, se conocen en torno a 900 enfermedades hereditarias con afectación ocular, por lo que es lógico la aparición de subespecialistas en Oftalmología genética.

Es un hecho que el campo de la genética ha dado grandes pasos en un tiempo muy corto. En tan solo 30 años hemos pasado de hablar de “enfermedades raras”, donde la descripción de ciertas patologías era puramente clínica y/o fisiológica a la etapa actual, la era de la biología molecular, donde ya

se busca tratar las enfermedades desde sus alteraciones genético-moleculares.

El objetivo de la siguiente revisión va a ser el de poder identificar ciertas patologías oculares de base genética, como médicos pediatras y oftalmólogos. Resultaría imposible comentar cada enfermedad con base genética, pues diariamente encontramos en la literatura reportes sobre asociación de gen-enfermedad, no solo enfermedades sindrómicas o pediátricas, sino que encontramos genética hasta en enfermedades seniles como la degeneración macular asociada a la edad.

se estudian los mecanismos genético-moleculares como base de las enfermedades para así no solo conocerlas o definir las, sino tratarlas y curarlas. Sí, hablamos de lo que se conoce como Terapia génica. Hasta hace poco, “editar” el genoma humano suponía muchas limitaciones, por lo que parecía prácticamente imposible.

En Oftalmología disponemos del primer fármaco génico aprobado para amaurosis congénita de Leber tipo 2 (ACL), debida a mutaciones en el gen *RPE65*. El tratamiento se realiza mediante la inyección subretiniana de Voretigene Nepavenec (Luxturna®) a través de un virus vector (*Adeno-associated viral vector serotype 2* o AAV2) que infecta la célula consiguiendo reemplazar el gen mutado por el gen sano. Este tratamiento ha conseguido que pacientes con ceguera puedan recuperar visión⁽²⁾.

Se avecina un futuro prometedor. Las doctoras Charpentier y Doudna estudiaron el funcionamiento del sistema CRISPR-Cas9, mecanismo de defensa de *Streptococcus Pyogenes* frente a virus conocido como “tijeras moleculares”. En 2012 publicaron un estudio que proponía el uso de CRISPR-Cas9 como herramienta para la edición del genoma, consiguiendo reprogramar el sistema para reconocer y cortar fragmentos de ADN eliminando genes específicos, pero también modificar esos genes introduciendo la secuencia correcta⁽³⁾. Dicho de otro modo, sustituir un gen patológico por uno sano. En el año 2020 recibieron el Premio Nobel de Química por su trabajo.

Cuándo y qué pruebas genéticas solicitar a un paciente

La anamnesis y la exploración clínica deben ser muy detalladas, del paciente y de todos los familiares posibles. Conocer datos pasados, nos brindará una excelente ayuda a la hora de saber por dónde empezar.

Ante la sospecha según los hallazgos clínicos de una enfermedad ocular hereditaria, el pediatra y el oftalmólogo deberán valorar la necesidad o utilidad de realizar pruebas genéticas. Para ello, deben contar con la formación específica o consultar a otro médico con

experiencia en seleccionar e interpretar la prueba a realizar, así como poder proporcionar un correcto asesoramiento ante un resultado positivo.

Además, en Internet disponemos de múltiples recursos, bases de datos, bibliografía e incluso registros de profesionales. Entre otras, la web del Instituto Nacional de Investigación del Genoma Humano de Estados Unidos (NHGRI) dispone de gran cantidad de recursos didácticos para profesionales de la salud y población general⁽³⁻⁴⁾.

Del mismo modo, no debemos dejar de lado resultados denominados “mutaciones de significado incierto” y es recomendable repetir los estudios genéticos tras 2 años ante estos resultados. Como hemos visto previamente, cada vez se conoce más sobre el genoma y las alteraciones sin explicación, que en un futuro pueden tenerla. Enfermedades que hoy no tienen cura podrían tenerla.

En la consulta del pediatra

El pediatra será el enlace entre el paciente y el oftalmólogo. Es de suma importancia realizar una historia detallada y una exploración protocolizada del niño.

Anamnesis

- **Árbol genealógico:** hasta donde podamos alcanzar. Es importante preguntar y anotar consanguinidad directa o sospecha. En ambientes rurales o ciertas etnias es más frecuente el parentesco y la aparición de enfermedades hereditarias recesivas.
- **Antecedentes familiares:** de inicio insistir sobre los antecedentes familiares con algún tipo de defecto visual o cirugías oftalmológicas previas. Posteriormente y tras la exploración, es recomendable volver al árbol genealógico para anotar antecedentes de otro tipo que puedan estar en relación con las patologías que sospechamos. También nos puede ayudar solicitar fotografías familiares.
 - Ante un niño con una gran miopía axial o antecedentes de desprendimiento de retina, vamos a buscar signos, síntomas en él y en su familia de laxitud articular, pues podemos encontrar una colagenopatía.
- En el caso de las fotografías, podemos encontrar rasgos fenotípicos muy interesantes. Llegamos a ver con más frecuencia de lo esperado, familias completas con ptosis bilateral sugestiva de enfermedades mitocondriales sin estudiar.
- **Antecedentes personales:** desarrollo motor, cognitivo y conductual del paciente desde el nacimiento.
 - Preguntar sobre el comportamiento referente a la atención del niño ante imágenes y objetos y sobre la destreza a la hora de realizar actividades donde la visión es fundamental.
 - La habilidad para moverse. Una retracción de campo visual puede hacernos ver a un niño “torpe” a la hora de bajar las escaleras, pese a que al conservar la visión intacta central nos esté señalando un avión en el cielo. El paciente con baja visión en casa suele estar más cómodo, pues tiene aprendida las distancias y la localización del mobiliario y objetos. En lugares desconocidos se mostrará más inseguro.
 - Es muy importante poder conocer cómo actúa el niño en ambientes con distinta luz. La fotofobia suele ser referida por los padres, pero el miedo a la oscuridad no, y no conocer esto puede llevarnos a solicitar pruebas innecesarias y no realizar las pertinentes. Por ejemplo, realizar una resonancia magnética con sedación, en un niño con baja visión con una distrofia de conos no manifiesta en la exploración de fondo de ojo, por ser aún un estadio precoz, en lugar de realizar pruebas neurofisiológicas y genéticas que nos darían el diagnóstico.
- **Enfermedades y cirugías previas:** lo obvio y lo que aparentemente no tiene relación:
 - La trisomía 21 se asocia a múltiples patologías oftalmológicas (miopía, estrabismo, cataratas), pero el paciente viene diagnosticado desde el día que nace (la mayoría ya con la genética realizada prenatalmente), por lo que solo tenemos que diagnosticar las manifestaciones oculares.



Figura 1.
A. Exploración. Toma de agudeza visual.
B. Test de Snellen y Test de Ishihara.
C. Hirschberg.
D. Leucocoria.

- Manchas café con leche y neurofibromatosis tipo 1, donde varios de los criterios diagnósticos son oftalmológicos (nódulos de Lisch, neurofibromas palpebrales y orbitarios, glioma en vía visual, hipoplasia esfenoidal).
- Hay que profundizar en casos de casualidad y buscar causalidad: ¿Polidactilia + miedo a la oscuridad? Busquemos desde el principio afectación renal y problemas neuroendocrinos, pues podríamos estar ante un síndrome de Bardet-Biedt. No existe tratamiento para la distrofia de conos y bastones, que en casos progresivos puede resultar en una ceguera, pero si desde niño se le deriva a un centro especializado en baja visión podremos ayudarlo a obtener una mejor calidad de vida.
- Patologías donde el ojo será el único afectado: nistagmo + fotofobia → albinismo ocular.

Exploración oftalmológica (Fig. 1)

- **Agudeza visual:** dependiendo de la edad se usarán distintos test (mirada preferencial, Snellen, Piggassou, letras. También se valorará visión lejana y cercana.

En una consulta de primaria, en niños muy pequeños, solo podemos saber si fija y sigue el objeto que le estamos presentando. La intolerancia ante la oclusión de un ojo nos puede indicar baja visión del ojo que está libre.

- **Test de Brückner:** con oftalmoscopio directo, valorar el reflejo rojo retiniano. Muy importante si existe leucocoria (reflejo blanco) y remitirlo de manera urgente a un oftalmólogo para descartar la presencia de retinoblastoma, tumor maligno ocular más frecuente en niños.
- **Motilidad intrínseca:** tamaño de pupila en la luz y oscuridad.
 - Asimetría: pupila miótica (Horner, sinequias). Pupila midriática (Adie, disgenesias del segmento anterior como la aniridia, DPAR).
 - DPAR (defecto pupilar aferente relativo): pupilas midriáticas que no reaccionan a la luz, nos dan información sobre daños en vía visual y sospecha de muy baja visión o ceguera.
- **El test de Hirschberg:** consiste en valorar el reflejo de la luz de una linterna en las pupilas, con el niño mirando de frente. Si no se presenta

en el centro de ambas, existe una desviación (estrabismo). Un motivo frecuente de consulta es el epicanto, confundido con un estrabismo convergente, por ello familiarizarse con la realización sistemática del test de Hirschberg es importante.

- **Motilidad extrínseca:** movimientos oculares. Hacer posteriormente seguir la luz, una imagen o incluso ya un sonido para descartar limitaciones de movimientos oculares en todas las posiciones de la mirada con ambos ojos (versiones) y por separado (ducciones).
- **Nistagmo:** la presencia de nistagmo desde muy temprana edad es signo de baja visión.
- **Reflejos:** sacádicos, de seguimiento lento, vestibular, optocinético. Informan sobre el estado de la vía visual posterior y daño cerebral.
- **Transparencia de medios:** opacidades corneales no nos permiten ver con claridad iris y pupila. En opacidades en cristalino (catarata) veremos reflejo rojo pobre o inexistente.
- **Anomalías faciales y palpebrales:** ptosis, epicanto, telecanto, epiblefaron, alteraciones en pestañas, puntos lagrimales, lesiones o manchas en la

piel, disposición ósea orbitaria. Palpar y descartar la presencia de masas.

- **Campimetría por confrontación:** en niños colaboradores, de forma monocular y con la fijación al frente, presentamos imágenes en distintos puntos del campo visual. Ante una reducción concéntrica, el niño no verá las imágenes cuando no las presentamos en el centro.
- **Test de Ishihara:** hoy en día, hay aplicaciones para dispositivos electrónicos que lo disponen de manera gratuita. Es lo que comúnmente se conoce como “test de colores” (aunque no el único), muestra unas láminas con números donde dependiendo de la afectación se verán o no. En niños que no conocen los números, pero colaboradores, se lo proponemos como un juego donde con un dedo le pedimos que siga el “camino” que marca el mismo. Útil en el diagnóstico de discromatopsias. Lo más frecuente es el daltonismo (y que se presente en varones en varias generaciones de una familia), pero un resultado anómalo puede indicar daño macular o en el nervio óptico.

En niños es más deducible que exista un origen genético o en el desarrollo embrionario. Las cataratas congénitas e infantiles pueden aparecer de forma aislada o asociadas a otros trastornos sistémicos. Se han encontrado más de 100 genes relacionados con cataratas sindrómicas, pero también se están viendo mutaciones genéticas donde la catarata es la única manifestación clínica.

Se estima que aparece como un trastorno mendeliano en 1/10.000 nacimientos y pueden desarrollarse en cualquier momento de la vida, aunque la mayoría son congénitas, pero con distinto fenotipo. La forma más común de herencia es la autosómica dominante (casi un 50 %), seguido del autosómico recesivo (18 %). Aproximadamente, un 30 % son esporádicas sin antecedentes familiares claros⁽⁵⁾.

En cuanto al fenotipo, la mayoría son nucleares seguidas de polares posteriores (Fig. 2).

Cat-Map, se trata de un mapa de cromosomas *online* y una base de datos de libre acceso centrada en los genes y la descripción clínica de las cataratas registradas en ella, así como asociaciones sindrómicas⁽⁶⁾.

primeros 2 años de vida) y una miopía (crecimiento axial por elasticidad escleral del mismo modo). Los pacientes más graves pueden nacer con la córnea de color azulado, debido a que ese aumento de presión sobrepasa la capacidad del endotelio corneal y desgarras estructuras importantes en la transparencia de la misma.

La presión mantenida daña el nervio óptico irreversiblemente provocando importante discapacidad visual si esa situación es avanzada y si no se revierte pronto.

En formas menos evidentes, sin bultallos claros y transparencia de medios, la tríada clínica de: epífora, fotofobia y blefarospasmo, debe poner en alerta y ser reconocida por el pediatra.

En cuanto al patrón de herencia es complejo, la mayoría aparece de manera esporádica, pero podemos encontrar asociación familiar hasta en un 40 % de los casos, donde se propone un patrón autosómico recesivo, donde se ha descrito especialmente relación con alteraciones en el gen *CYP1B*⁽⁷⁾.

Enfermedades hereditarias de la retina

Grupo amplio de enfermedades, generalmente progresivas y con consecuencias devastadoras en la visión, acabando en ceguera legal en la mayoría.

Presentan baja prevalencia y se consideran y cumplen criterios de enfermedades raras. Pese a ello, es importante reconocerlas y estudiarlas, no solo por poder realizar el consejo genético, sino porque en la actualidad hay ensayos clínicos con tratamientos prometedores en el ámbito de la terapia génica. A continuación expondremos algunas de ellas.

Retinosis pigmentaria (RP)

Distrofia retiniana hereditaria más prevalente (1:4.000 personas) y con mayor número de genes y loci asociados (>90), los primeros descritos en la década de los 80⁽⁸⁾. Forma parte hasta en un 20 % de los casos de una enfermedad sindrómica y estos casos suelen ser diagnosticados durante la infancia y adolescencia (Tabla 1).

El daño se origina en los bastones, pero progresivamente acaba afectando a los conos y al resto de células retinianas. Hay mucha variabilidad en cuanto a la

Enfermedades oculares de base genética

Catarata

Primera causa de ceguera reversible en el mundo, pero su aparición en niños puede traer daños visuales irreparables y resultar en una baja visión si no se actúa precozmente.

En adultos se ha reconocido como un fenómeno multifactorial que implica relaciones entre genética y factores ambientales.

Glaucoma congénito primario

Epífora, fotofobia y blefarospasmo.

Tipo de glaucoma infantil que se desarrolla antes o después del nacimiento, dependiendo del grado de afectación del ángulo iridocorneal. La afectación de las estructuras oculares del drenaje del humor acuoso que se encuentran en dicha zona ocasionará un aumento de la presión ocular. Esto provocará que en niños se desarrolle bultallos (diámetro corneal aumentado por la distensión gracias a la plasticidad corneal prenatal y en los

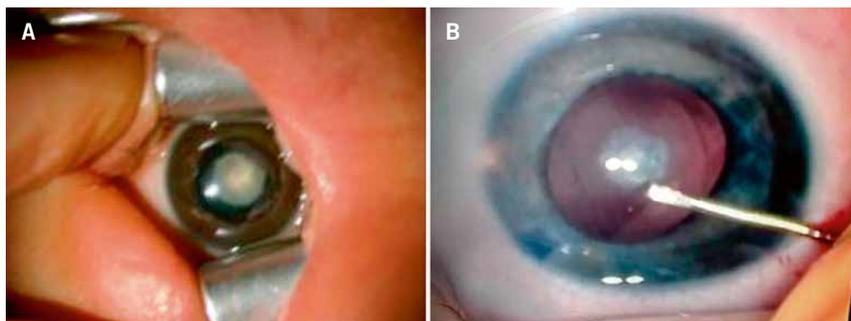


Figura 2. A. Catarata congénita. B. Cirugía de catarata congénita.

Tabla I. Retinosis pigmentaria (RP) asociada a síndromes

<i>Enfermedades asociadas a RP</i>	<i>Afectación extraocular</i>		
Usher	Sordera neurosensorial		
Bardet-Biedt	Retraso mental, obesidad, polidactilia, nefropatía e hipogonadismo		
Alström	Nistagmo, sordera neurosensorial progresiva, diabetes, nefropatía, hipogonadismo y obesidad		
Graefe	Afectación grave del sistema nervioso central y oftalmoplejía progresiva		
Hallgren	Sordera congénita, ataxia vestibulo-cerebral, retraso mental, psicosis y nistagmo		
Kearns-Sayre	Oftalmoplejía externa, bloqueo cardíaco, cardiomiopatía, debilidad muscular, sordera, baja estatura y proteínas en líquido cefalorraquídeo		
Mucopolisacaridosis (síndrome de Hurler, Scheie y Sanfilippo)	Retraso mental y displasia del esqueleto		
Hallervorden-Spatz	Disfunción extrapiramidal progresiva y demencia		
Cokayne	Fotosensibilidad, retraso de desarrollo, demencia, caquexia y sordera		
Amaurosis tapetoretiniana infantil de Leber	Amaurosis, nistagmo, estrabismo y psicomotoras		
Ataxia cerebelosa autosómica dominante	Atrofia olivopontocerebelosa, ataxia, oftalmoplejía y tremor		
Displasia nefrorretiniana	Nefritis intersticial, poliuria y anemia hipocrómica microcítica		
Oculoesqueletorreñal	HTA con nefropatía, enanismo, braquidactilia y deformación de Madelung del antebrazo		
Displasia osteoneuroendocrina	Atrofia óptica, distrofia adiposo genital y oxicefalia		
Lipofucsinosi neuronal	Retraso mental y deterioro neurológico		

	<i>Causa</i>	<i>Síntomas</i>	<i>Tratamiento</i>
Abetalipoproteinemia (Bassen-Kornzweig)	Malabsorción de vitaminas liposolubles	Ataxia, esteatorrea y neuropatía periférica	Vitamina A + vitamina E
Enfermedad de Refsum	Déficit de ácido fitánico oxidasa	Sordera, defectos de conducción cardíaca, ataxia, polineuropatía, ictiosis y anosmia	Reducción de ácido fitánico dietético
Déficit familiar de vitamina E	Déficit de proteína transportadora de alfa-tocoferol	Ataxia, disartria, propiocepción y tacto	Vitamina E
Atrofia gyrate	Déficit de ornitín aminotransferasa con elevación de ornitina en plasma y orina	Retinopatía	Vitamina B6, reducir arginina y aumentar eliminación de ornitina

edad de manifestación de los primeros síntomas y la velocidad de progresión y afectación de la visión.

La enfermedad inicialmente cursa con nictalopía (baja visión en oscuridad) y posterior reducción concéntrica del campo visual, bilateral y simétrica, llegando en muchos casos a la ceguera. En la exploración del fondo de ojo, lo más típico es la tríada clásica: palidez del nervio óptico + atenuación vascular + espículas periféricas (Fig. 3). Asocia cataratas y, en estadios finales, edema macular que precipitará la pérdida de visión central.

Distrofia progresiva de conos y distrofia de conos y bastones (CORD)

Menos prevalencia (1:20.000/100.000) que la RP, estas suelen aparecer desde edades tempranas con una gran fotofobia, afectación en la visión de colores y pérdida de visión central por afectación inicial de los conos. El diagnóstico puede suponer un reto, pues en muchos casos podríamos creer que estamos ante un paciente pediátrico simulador, ya que los cambios en el fondo de ojo (maculopatía en ojo de buey) (Fig. 4) no suelen estar presentes al principio. La electrofisiología puede

afectarse desde estadios precoces, por lo que será muy útil en la orientación del paciente con esta clínica.

Amaurosis congénita de Leber (ACL)

Se trata de un conjunto de distrofias muy severas, donde se afectan conos y bastones de forma muy precoz, de herencia recesiva, con más de 20 genes descritos en relación⁽⁹⁾. A pesar de su baja prevalencia (1:33.000/80.000), es de vital importancia conocerla, pues los pacientes con una mutación concreta en el gen *RPE65* pueden recibir tratamiento con la primera terapia

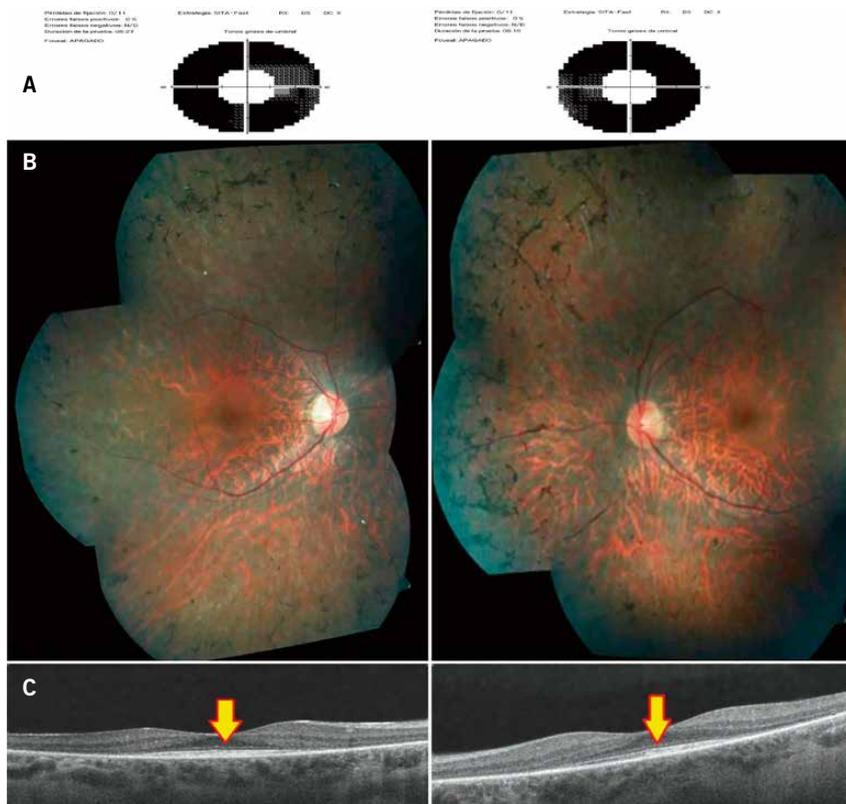


Figura 3. A. Retinitis pigmentaria. Retracción concéntrica de campo visual bilateral. **B.** Composición de fondo de ojo derecho e izquierdo. **C.** Imágenes de tomografía óptica que muestran preservación de capas externas en retina central.

génica aprobada con Voretigene neparvovec (Luxturna®) en 2018. Para ello, al menos, tienen que presentar células retinianas viables, por lo que debe detectarse en la infancia⁽¹⁰⁾.

El inicio es muy precoz, niños pequeños que presentan una agudeza visual menor de $1/20$, nistagmo e hipermetropía alta. Un signo a conocer por el pediatra y el oftalmólogo es el signo óculo-digital, donde el niño se aprieta y frota los ojos; pero lo descrito no es patognomónico ni una tríada clásica, sino que es común en enfermedades de inicio precoz con muy baja visión, por lo que habrá que descartar otras patologías y realizar un estudio electrofisiológico previamente. Hemos de decir que la experiencia nos ha demostrado que, en muchos casos, por la colaboración y la baja visión del niño no es posible realizarlos, por lo que en estos casos concretos, si no obtenemos otro diagnóstico mediante la exploración, es cuando creemos que no hay que esperar para realizar un estudio genético. Aunque encontrar el gen concreto sea dentro de una enfermedad rara, algo todavía más raro.

Enfermedad de Stargardt

Se trata de una distrofia macular y la segunda distrofia hereditaria de retina (DHR) más frecuente (1:8.000/10.000).

A diferencia de las anteriores, las distrofias maculares afectan al área central de la retina, la mácula. Tendremos, por

tanto, una pérdida de campo central/paracentral, lo que lleva a grandes limitaciones en la agudeza visual y, sobre todo, en la lectura y de cerca, aunque existe una amplia variabilidad en cuanto al comienzo de la enfermedad y severidad. El gen afectado con mayor frecuencia es el *ABCA4* y su herencia es autosómica recesiva. Este gen puede verse afectado en casos de RP y CORD. Su alteración produce un aumento de lipofuscina en la retina externa con degeneración de los fotorreceptores (Fig. 4). Se inicia en muchos casos en la pubertad-adolescencia y puede confundirse con la distrofia de conos por su afectación central, ausencia de signos en el fondo de ojo precoces, aunque a diferencia de la anterior, las visiones suelen ser mejores, las pruebas neurofisiológicas tardan más en alterarse y la fotofobia no es tan intensa.

Las gafas con filtros de absorción selectiva son muy útiles y hay ensayos sobre medicamentos; evitar el acúmulo de la lipofuscina e incluso sobre trasplante retiniano.

En estos pacientes se desaconseja tomar vitamina A, pues se considera uno de los responsables etiopatogénicos.

Ceguera nocturna estacionaria congénita

Es debida a un fallo en la fototransducción (transmisión de información entre fotorreceptores y células bipolares). Cursa con nictalopía en la infancia



Figura 4. A. Distrofia hereditaria de retina. Distrofia de conos. **B.** Enfermedad de Stargardt fundus flavimaculatus.

y visiones relativamente buenas, miopía y fondo de ojo normal estables en el tiempo, lo que puede llevar a infradiagnosticarla. El electroretinograma será lo que nos dé el diagnóstico y el puente hacia realizar un estudio genético⁽¹¹⁾.

Daltonismo y disfunciones de conos no progresivas

El daltonismo es una condición en la cual el paciente no puede distinguir ciertos colores. Es hereditario con herencia ligada a X, por lo que se da más frecuentemente en varones; de hecho, según algunas series, hasta un 8 % de los hombres pueden padecer algún tipo de alteración en la percepción de los colores.

Una discromatopsia adquirida nos debe llevar a sospechar enfermedades del nervio óptico o retina, por lo que si nunca se sospechó de daltonismo congénito habrá que descartar estas.

Característicamente, hay una reducción de los conos en la retina. La forma más severa es la acromatopsia congénita completa, enfermedad AR con múltiples genes descritos asociados. La visión se presenta muy baja desde el nacimiento con fotofobia importante, nistagmo, escotoma central y ceguera completa de colores. Los monocromatismos de conos hacen referencia a la falta de 2 de los 3 tipos de conos. Esto produce incapacidad en la distinción de los colores⁽¹²⁾.

Aunque actualmente existen ayudas ópticas, por lo general en el daltonismo (salvo en la acromatopsia) no se ven limitaciones en la vida del paciente, por lo que debemos tranquilizar a los padres en la consulta, no alentarlos a forzar al niño a juegos donde la discriminación de colores sea importante y, sobre todo, normalizar esta situación tanto en casa como en el colegio.

Enfermedades hereditarias del nervio óptico (Fig. 5)

Enfermedades donde existe una afectación bilateral del nervio óptico.

Los síntomas de las neuropatías incluyen: pérdida de agudeza visual y alteración en la percepción de colores y sensibilidad al contraste. Los defectos en el campo visual son centrales y, al igual que en otras enfermedades con grave afectación visual precoz, podremos encontrar nistagmo.

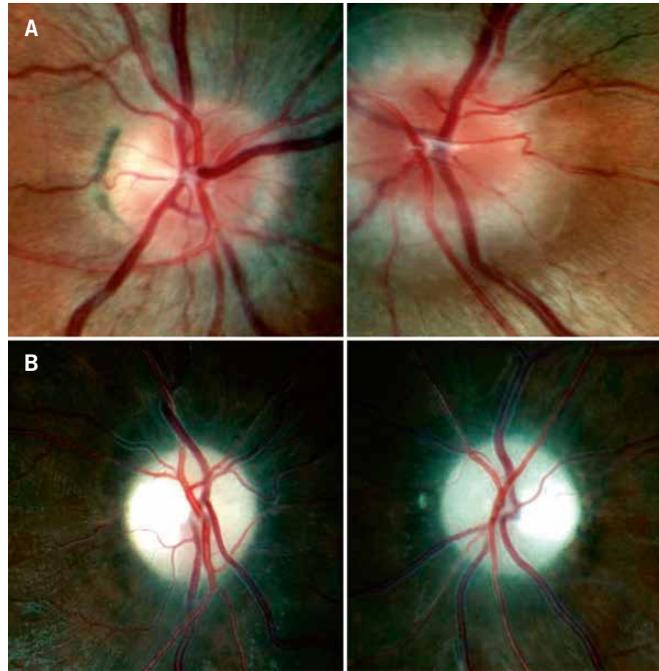


Figura 5.
A. Edema de papila asimétrico en la neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL).
B. Atrofia óptica.

Neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL o LHON)

Su prevalencia es baja 1:45.000. El 90 % se manifiesta entre la segunda y tercera década de vida. En cuanto a su etiología, se trata de la enfermedad más común causada por mutaciones del ADN mitocondrial, por tanto, de herencia materna. Es de fácil estudio genético, pues el 90-95 % está causada por 3 mutaciones (mutaciones primarias). Se cree que no es suficiente presentar la alteración para el desarrollo de la enfermedad, sino que los factores ambientales como el tabaco, alcohol o déficit vitamínicos, influyen considerablemente en ello.

Suele comenzar con una fase presintomática que puede pasar desapercibida, donde solo se afecta la percepción de colores y sensibilidad al contraste. Posteriormente, se produce una disminución de agudeza visual bilateral, pero que puede ser de inicio diferido de hasta 6-8 semanas en el ojo contralateral. Se trata de una disminución importante con agudeza visual de 0,1 o menos, indolora (a diferencia de las neuritis) y sin DPAR (defecto pupilar aferente relativo). En la exploración de fondo de ojo se puede ver hiperemia y tortuosidad vascular, pero puede ser imperceptible y normal en hasta el 20 % de los pacientes.

Finalmente, la fase crónica se define por la atrofia en la capa de fibras del nervio óptico unos 6 meses tras el ini-

cio. Algunos pacientes pueden recuperar espontáneamente la visión incluso años después.

Desde el año 2015 existe un fármaco aprobado, Idebenona (Raxone®). Su uso está reservado para pacientes que lleven menos de 12 meses desde el inicio de los síntomas. Por tanto, la sospecha clínica nos debe hacer actuar rápido⁽¹³⁾.

Atrofia óptica dominante (AOD o enfermedad de Kjer)

De herencia autosómica dominante, se estima una prevalencia de 1:50.000, pero con penetrancia y expresividad variables. Se debe a una mutación en el cromosoma 3, gen *OPA1* en la mayoría de los casos.

Comienza antes de la primera década de vida, con pérdida de agudeza visual progresiva y bilateral variable, pero que en un 40 % llegarán a cumplir criterios de ceguera legal. Presentan defectos de visión de colores. A diferencia de la LHON, no se ve mejoría espontánea y, al igual que esta, se debe insistir en la abstención de tóxicos (alcohol, tabaco y déficits nutricionales).

Miopía

La miopía degenerativa supone una de las principales causas de discapacidad visual irreversible.

Merece un capítulo aparte, ya que es la patología ocular más prevalente en

el mundo occidental, lo que supone un problema de salud pública con un gran impacto socioeconómico.

En 2016, Holden et al. publicaron un metaanálisis donde incluyeron 145 estudios publicados desde 1995 y más de 2 millones de pacientes. El objetivo fue describir la prevalencia de la enfermedad y lo más interesante, realizar una estimación futura de la misma. Según la tendencia, de 163 millones de miopes en el año 2000 (2,7 % de la población global), pasaríamos a 517 millones (6,1 %) en el 2030 y 938 millones de miopes (casi un 10 % de la población mundial) en el 2050⁽¹⁴⁾. Si ya estos datos nos podrían parecer alarmantes, si se analiza y revisa la literatura actual y separamos por grupos de edad y poblaciones, aún es más llamativo. En ciertos núcleos urbanos de Asia del este, ya la prevalencia ha alcanzado entre el 80-90 % de los jóvenes de entre 17-18 años⁽¹⁵⁾. En Europa ha habido también un crecimiento exponencial con un 46 % de los jóvenes de 25 años afectados de miopía.

Podemos hablar de que hay una verdadera epidemia miópica. En cuanto a la enfermedad, partimos de una base genética compleja y en la que los factores ambientales juegan un papel importante; de hecho, muchas de las estrategias actuales en cuanto al control de la progresión de la miopía en el niño trata de controlar esos factores.

Los estudios coinciden en que las actividades al aire libre prolongadas reducen la aparición y progresión de la miopía. Así como, vivir en núcleos urbanos y el alto nivel educativo se pueden considerar de riesgo, mientras que el trabajo de cerca o el uso de pantallas no han demostrado ser un factor de riesgo independiente.

En cuanto al tratamiento, disponemos de dos opciones: tratamiento óptico, bien con lentes de desenfoco periférico o la ortoqueratología y el tratamiento médico con atropina ultradiluida, cuyo mecanismo exacto de actuación no se conoce, pero ha demostrado ser el tratamiento más eficaz para el control de la progresión de miopía⁽¹⁶⁾. Aún, en España, no existe comercializado y debe recetarse como fórmula magistral, siendo financiado por la mayoría de sistemas sanitarios en nuestro país. Actualmente, pautamos 1 gota de atropina al 0,01 % por la noche en cada ojo en niños mio-

pes con progresión de miopía de entre 6-12 años durante dos años. Se trata de un tratamiento muy bien tolerado y seguro. En cuanto a miopías magnas (mayores a 6 dioptrías), no hay estudios aún que evalúen su eficacia.

Función del pediatra en Atención Primaria

- Realizar una anamnesis detallada sobre los antecedentes personales y familiares del niño.
- Exploración completa del niño con sospecha de déficit visual.
- Orientar la exploración desde la consulta de primaria en búsqueda de patologías de base genética. Conocer los signos y síntomas de las enfermedades del segmento anterior (cataratas, glaucoma), posterior (retina y nervio óptico) y defectos refractivos (miopía).
- Conocer los criterios de derivación al especialista en Oftalmología infantil y reconocer el carácter preferente de patologías genéticas que podrían beneficiarse de tratamiento, así como de un estudio genético.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de las autoras.

1. Nurk S, Koren S, Rhie A, Rautiainen M, Bzikadze AV, Mikheenko A, et al. The complete sequence of a human genome. *Science*. 2022; 376: 44-53. DOI: 10.1126/science.abj6987.
- 2.** Wang X, Yu C, Tzekov RT, Zhu Y, Li W. The effect of human gene therapy for RPE65-associated Leber's congenital amaurosis on visual function: a systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 2020; 15: 49. DOI: 10.1186/s13023-020-1304-1.
- 3.*** Doudna JA, Charpentier E. Genome editing. The new frontier of genome engineering with CRISPR-Cas9. *Science*. 2014; 346: 1258096. DOI: 10.1126/science.1258096.
- 4.** Adam MP, Everman DB, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, et al. *GeneReviews*®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2022. What's New in GeneReviews. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK132722/>.

5. Berry V, Georgiou M, Fujinami K, Quinlan R, Moore A, Michaelides M. Inherited cataracts: molecular genetics, clinical features, disease mechanisms and novel therapeutic approaches. *British Journal of Ophthalmology*. 2020; 104: 1331-7.
- 6.** Shiels A, Bennett TM, Hejtmanck JF. Cat-Map: putting cataract on the map. *Molecular Vision*. 2010; 16: 2007-15. Disponible en: <http://cat-map.wustl.edu/>.
7. Leysen L, Cassiman C, Vermeer S, Casteels I, Balikova I. Genetics in primary congenital glaucoma: Implications in disease management and counseling. *Eur J Med Genet*. 2022; 65: 104378. Disponible en: doi.org/10.1016/j.ejmg.2021.104378.
8. Verbakel SK, van Huet RAC, Boon CJF, den Hollander AI, Collin RWJ, Klaver CCW, et al. Nonsyndromic retinitis pigmentosa. *Prog Retin Eye Res*. 2018; 66: 157-86.
9. Marlhens F, Bareil C, Griffon J, Zrenner E, Amalric P, Eliaou C, et al. Mutations in RPE65 cause Leber's congenital amaurosis. *Nat Genet*. 1997; 17: 139-41. Disponible en: <https://doi.org/10.1038/ng1097-139>.
10. Chiu W, Lin TY, Chang YC, Lai HIM, Lin S, Ma Ch, et al. An Update on Gene Therapy for Inherited Retinal Dystrophy: Experience in Leber Congenital Amaurosis Clinical Trials. *Int J Mol Sci*. 2021; 22: 4534. DOI: 10.3390/ijms22094534.
11. Galindo-Bocero J, Macías-Franco S, García-González N, Valles-Antuña C, Hernando Acero I, Rozas-Reyes P. Diagnosis of an X-linked type 2 congenital stationary night blindness using electroretinography and CACNA1F sequencing. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*, 2020; 95: 607-10. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.oftal.2020.06.004>.
12. Aboshiha J, Dubis AM, Carroll J, Hardcastle AJ, Michaelides M. The cone dysfunction syndromes. *Br J Ophthalmol*. 2016; 100: 115-21.
13. Catarino CB, von Livonius B, Priglinger C, Banik R, Matloob S, Tamhankar MA, et al. Real-World Clinical Experience With Idebenone in the Treatment of Leber Hereditary Optic Neuropathy. *J Neuroophthalmol*. 2020; 40: 558-65. DOI: 10.1097/WNO.0000000000001023.
- 14.** Holden BA, Fricke TR, Wilson DA, Jong M, Naidoo KS, Sankaridurg P, et al. Global Prevalence of Myopia and High Myopia and Temporal Trends from 2000 through 2050. *Ophthalmology*. 2016; 123: 1036-42.
15. Mahayana IT, Indrawati SG, Pawiroranu S. The prevalence of uncorrected refractive error in urban, suburban, exurban and rural primary school children in Indonesian population. *Int J Ophthalmol*. 2017; 10: 1771-6.
16. Yam JC, Jiang Y, Tang SM, Law AKP, Chan JJ, Wong E, et al. Low-Concentration Atropine for Myopia Progression (LAMP) study: a randomized, doubleblinded, placebo-controlled trial of 0.05 %, 0.025 %, and 0.01 % atropine eye drops in myopia control. *Ophthalmology*. 2019; 126: 113e124.

17. Macías Franco S, Rozas Reyes P. Patología congénita ocular. *Pediatr Integral*. 2018; XXII: 6-15.

Bibliografía recomendada

- Wang X, Yu C, Tzekov RT, Zhu Y, Li W. The effect of human gene therapy for RPE65-associated Leber’s congenital amaurosis on visual function: a systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 2020; 15: 49. DOI: 10.1186/s13023-020-1304-1.

Revisión y metaanálisis sobre los primeros resultados de la terapia génica en amaurosis congénita de Leber.

- Doudna JA, Charpentier E. Genome editing. The new frontier of genome

engineering with CRISPR-Cas9. *Science*. 2014; 346: 1258096. DOI: 10.1126/science.1258096.

El trabajo de Charpentier y Doudna explica el mecanismo de las “tijeras moleculares” y edición del ADN. Premio Nobel de Química en el año 2020.

- Adam MP, Everman DB, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, et al. *GeneReviews*®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2022. What’s New in GeneReviews. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK132722/>.

Recurso con publicaciones en formato revista que incluye buscador y está constantemente actualizándose. Información sobre diagnósticos y asesoramiento genético.

- Shiels A, Bennett TM, Hejtmancik JF. Cat-Map: putting cataract on the map. *Molecular Vision*. 2010; 16: 2007-15. Disponible en: <http://cat-map.wustl.edu/>.

Curioso por el formato. Es una base de datos abierta donde se pueden registrar y buscar alteraciones genéticas en pacientes con catarata y asociaciones con enfermedades.

- Holden BA, Fricke TR, Wilson DA, Jong M, Naidoo KS, Sankaridurg P, et al. Global Prevalence of Myopia and High Myopia and Temporal Trends from 2000 through 2050. *Ophthalmology*. 2016; 123: 1036-42.

Predicción de la prevalencia de la miopía mundial. Publicado en 2016, presenta análisis por subgrupos para detenerse a leerlo.

Caso clínico

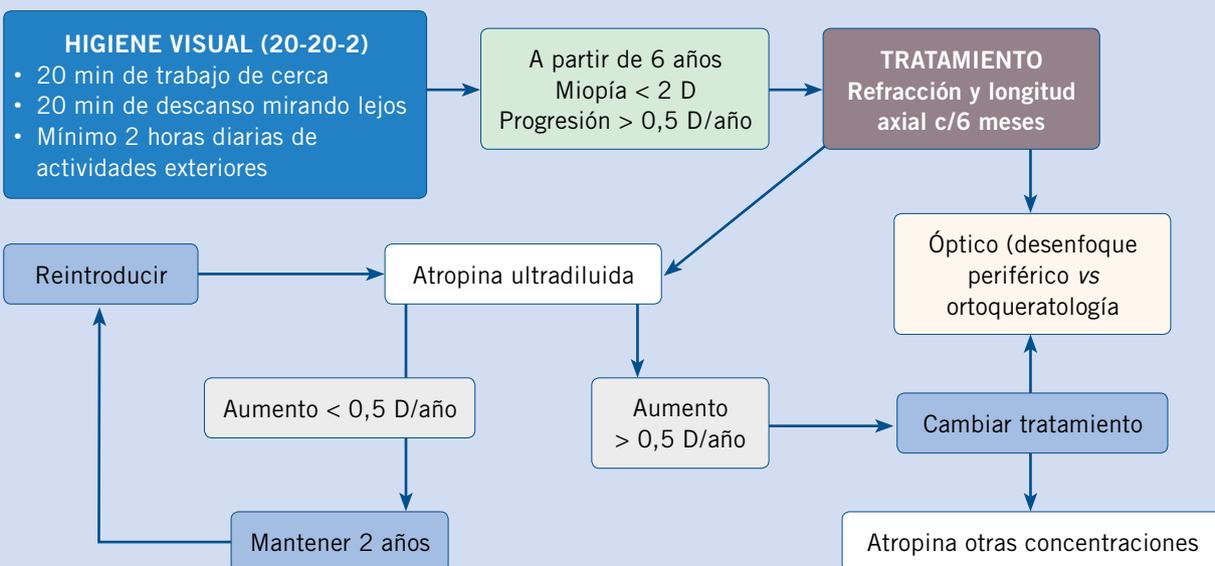
Niña de 10 años que acude con su madre, porque la paciente refiere que no ve la pizarra en clase y le cuesta leer desde hace un año. De inicio pensaron que pudiera padecer dislexia. En la consulta del pediatra, hace 6 meses, la agudeza visual (AV) era de 0,6 en el ojo derecho (OD) y 0,7 en el ojo izquierdo (OI).

Además, la paciente refiere que le molesta la luz. Acudieron a una óptica y trae unas gafas de hipermetropía de +0,50 D (dioptrías) que no usa, porque refiere que no mejora con ellas, además nota que cada vez ve peor.

En la exploración oftalmológica, la agudeza visual es de 0,5 en el OD y 0,5 en OI que mejora a 0,6 en ambos ojos con corrección subjetiva de +0,50 D. Bajo cicloplejia la corrección es de +1 D, el resto de la exploración es normal, salvo mala colaboración en la realización del fondo de ojo. El segmento anterior y fondo de ojo son normales.

Se pauta gafa de +1 D en ambos ojos. A los 6 meses con su gafa de +1 D la AV sigue siendo de 0,5 el segmento anterior y el fondo de ojos normales. Se realiza tomografía de coherencia óptica sin hallazgos.

Algoritmo de protocolo control y tratamiento de la miopía en niños





Questionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Patología ocular de base genética

- Ante la sospecha de cualquier enfermedad ocular de origen genético en un niño, señale la respuesta INCORRECTA:**
 - Se debe realizar una correcta anamnesis sobre los antecedentes familiares y personales del niño.
 - La exploración sistémica y seguimiento por un pediatra es importante, pues podrá aportar datos clínicos en la búsqueda de asociaciones y síndromes.
 - Puede ser útil realizar una breve exploración a los padres del paciente en la propia consulta del niño.
 - Es imperativo realizar test genéticos al paciente y familiares directos.
 - Los estudios electrofisiológicos son útiles en la detección de distrofias retinianas sin signos visibles.
- Epífora, fotofobia y blefarospasmo nos hacen PENSAR en:**
 - Retinopatía del prematuro.
 - Retinosis pigmentaria.
 - Catarata congénita.
 - Leucocoria.
 - Glaucoma primario congénito.
- Respecto al daltonismo, señale la respuesta CORRECTA:**
 - Aparece más frecuentemente en mujeres.
 - Es una de las principales causas de discapacidad visual severa y ceguera legal.
 - El test de Hissenberg muestra láminas con números punteados y es de ayuda en la consulta.
 - Una discromatopsia adquirida nos debe llevar a sospechar enfermedades del nervio óptico o retina, por lo que si nunca se sospechó de daltonismo congénito habrá que descartar estas.
 - Todas son verdaderas.
- Señala la asociación INCORRECTA:**
 - Nistagmo precoz + hipoplasia foveal → Albinismo ocular.
 - Retinosis pigmentaria + encefalopatía progresiva → Síndrome de Usher.
 - Cataratas + estrabismo + miopía → Síndrome de Down.
 - Oftalmoplejía externa progresiva + retinosis pigmentaria + defectos de conducción cardiaca → Síndrome de Kearns-Seyre.
 - Nictalopía + miopía → Ceguera nocturna estacionaria congénita.
- Respecto a la neuropatía óptica de Leber (LHON) señale la respuesta CORRECTA:**
 - Es de herencia autosómica recesiva.
 - Todos los pacientes con la mutación desarrollarán la enfermedad.
 - Suele presentarse entre los 2-5 años de edad.
 - La agudeza visual disminuye de manera indolora, bilateral y progresiva, pero puede ser diferida entre un ojo y otro hasta 6-8 semanas.
- Respecto al caso clínico, señale la respuesta CORRECTA:**
 - Es característica la mala visión nocturna y retracción periférica del campo visual, pues se trata de un caso de retinosis pigmentaria.
 - Ante la normalidad en la exploración, pero debido a los síntomas, es conveniente realizar estudios de electrofisiología que podrían confirmar una enfermedad de Stargardt.
 - La apariencia normal del fondo de ojo descarta una distrofia macular.
 - La fotofobia intensa es patognomónica, ya que se trata de una distrofia de conos.
 - Todas las anteriores son incorrectas.
- Señale la respuesta INCORRECTA:**
 - Se trata de una distrofia macular y la segunda distrofia hereditaria de retina más frecuente.
 - El gen afectado con mayor frecuencia es el *ABCA4* y su patrón

- de herencia más frecuente es el ligado a X.
- c. El gen *ABCA4* puede verse afectado en casos de retinosis pigmentaria y distrofia de conos y bastones.
 - d. Se produce un aumento de lipofucsina en la retina externa con degeneración de los fotorreceptores.
 - e. Puede confundirse con la distrofia de conos por su afectación central, ausencia de signos en el fondo de ojo precoces, aunque a diferencia de la anterior, las visiones suelen ser mejores, las pruebas neurofisiológicas tardan más en alterarse y la fotofobia no es tan intensa.
8. En cuanto al tratamiento, señale la respuesta CORRECTA:
- a. Los pacientes pueden beneficiarse del tratamiento con vitamina A.
 - b. Los filtros ópticos de absorción selectiva son recomendables.
 - c. La Idebenona ha demostrado ser eficaz en pacientes con menos de un año de evolución de la enfermedad.
 - d. Las inyecciones con antiangiogénicos (antiVEGF) se utilizan en pauta semestral.
 - e. Todas son correctas.



Questionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

El ojo rojo en Pediatría

M.L. Puertas Ruiz-Falcó

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid



Resumen

El término “ojo rojo” hace referencia a la vasodilatación que ocurre como signo más frecuente ante la inflamación ocular. Es uno de los motivos de consulta más frecuentes en Pediatría, siendo un signo que comparten diferentes patologías oculares. A pesar de que la mayoría de las causas de ojo rojo se trata de enfermedades leves, algunas suponen patologías más graves que pueden comprometer la visión y/o asociar otras afectaciones sistémicas más severas.

El pediatra, en la mayoría de las ocasiones, es el primer médico en valorar a los niños y ejerce un papel esencial en realizar una correcta aproximación, tanto diagnóstica como terapéutica. Por ello es necesario el conocimiento de las patologías más frecuentes englobadas dentro de este mismo signo clínico y tener presente aquellas que precisan ser valoradas por el especialista de forma precoz.

Abstract

The term “red eye” refers to the vasodilatation that appears as the most frequent sign of ocular inflammation. It is one of the most common reasons for consultation in Pediatrics, being found in different ocular pathologies. Although most of the causes of red eye involve mild diseases, some of them are more severe pathologies that may compromise vision and/or associate severe systemic affections.

In most cases, the pediatrician is the first physician to evaluate these children, playing an essential role in making a correct differential diagnosis and therapeutic approach. Therefore, it is necessary to be aware of the most frequent diseases comprised within the same clinical sign and to keep in mind those that need to be promptly evaluated by the ophthalmologist.

Palabras clave: Conjuntivitis; Hiperemia; Pediatría; Oftalmología; Ojo rojo.

Key words: Conjunctivitis; Hyperemia; Pediatrics; Ophthalmology; Red eye.

OBJETIVOS

- Conocer las causas más frecuentes de ojo rojo en la infancia.
- Saber realizar el diagnóstico diferencial del ojo rojo pediátrico en función de síntomas y signos.
- Reconocer las patologías de urgencia oftalmológica y que suponen un riesgo para la función visual del paciente.
- Orientar el tratamiento en función de la sospecha diagnóstica.

Introducción

El pediatra ejerce un papel esencial en la aproximación tanto diagnóstica como terapéutica del ojo rojo en edad pediátrica y en la derivación preferente de patologías que precisen ser valoradas por un oftalmólogo.

El ojo rojo es un motivo de consulta muy frecuente durante la edad pediátrica, siendo la manifestación clínica de un amplio grupo de patologías⁽¹⁻⁶⁾. A pesar de que la mayoría de las causas de ojo rojo se trata de enfermedades leves, algunas van a tratarse de

patologías más graves que pueden comprometer la visión, como asociar afectaciones sistémicas más severas^(2,5,7,8).

En la mayoría de las ocasiones, es el pediatra el primer médico en valorar a los niños y ejerce un papel esencial a la hora de realizar un correcto diagnóstico diferencial dentro de este amplio grupo de patologías englobadas dentro de un mismo síntoma. Por ello es necesario el conocimiento de las posibles causas para una correcta aproximación, tanto diagnóstica como terapéutica, y tener presente aquellas enfermedades que precisan ser valoradas por el especialista de forma precoz⁽¹⁾.

Etiología

Para el diagnóstico diferencial del ojo rojo es de gran utilidad valorar las características de la hiperemia, si asocia dolor y si se acompaña de secreciones oculares.

Para orientar la etiología es importante realizar una historia clínica detallada descartando, en primer lugar, posibles traumatismos oculares o entrada de un cuerpo extraño. Una vez descartada la causa traumática, es de gran utilidad diferenciar entre: la presencia de un ojo rojo doloroso y no doloroso (algoritmo), las características de la hiperemia (predominio conjuntival o ciliar) y si se acompaña o no de secreciones^(1,2,4).

Ojo rojo no doloroso^(1,3-5,7)

Hemorragia subconjuntival/ hiposfagma

Se produce una extravasación hemática subconjuntival de color rojo intenso

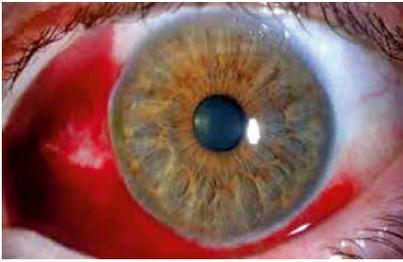


Figura 1. Hemorragia subconjuntival/hiposfagma en ojo izquierdo.

de límites netos y con respeto conjuntival. A pesar de la llamativa exploración, cursa de forma asintomática y resuelve de forma espontánea en 10-15 días.

Puede ser secundaria a traumatismos, vómitos, tos espontánea, etc. Si se producen hiposfagmas de repetición es conveniente descartar coagulopatías o causas de hipertensión arterial (HTA) (Fig. 1).

Causas conjuntivales

La conjuntivitis es la principal causa de ojo rojo pediátrico. Entre las etiologías más frecuentes encontramos las causas víricas, bacterianas y alérgicas; para su diferenciación es esencial la exploración clínica, tanto oftalmológica como sistémica, y evolución del cuadro clínico.

La conjuntivitis es la principal causa de ojo rojo en edad pediátrica. La conjuntiva se afecta prácticamente de forma constante en los procesos oculares infecciosos o irritativos, al asentar múltiples elementos de defensa frente a los agentes externos⁽⁹⁻¹²⁾.

La inflamación de la conjuntiva se acompaña de dilatación de los vasos conjuntivales provocando una hiperemia, secreciones y edema conjuntival. Podremos diferenciar conjuntivitis agudas o crónicas y, dentro de la etiología, entre causas infecciosas (bacteriana, vírica) o no infecciosas (alérgica, tóxica, cicatricial, etc.).

Conjuntivitis agudas^(9,11,13)

Clínicamente, se manifiesta con sensación de cuerpo extraño, lagrimeo y picor, aunque generalmente sin referir disminución de la agudeza visual ni dolor. Los signos clínicos que encontraremos son: hiperemia conjuntival, quemosis (edema conjuntival), secreciones y reacción conjuntival (Fig. 2).

La orientación terapéutica se basará conforme a la etiología, pero independientemente de la misma no se reco-

mienda la oclusión ocular en ojos con secreción activa. Dentro de las posibles etiologías (Tabla I), deberemos tener presente, entre otras:

- **Conjuntivitis vírica**^(10,11,13); es la principal causa de conjuntivitis vírica en edad pediátrica en nuestro medio. La mayoría de ellas (65-90 %) están causadas por *Adenovirus serotipos 8 y 19*, y suele haber antecedentes de infección respiratoria reciente o posible contagio (alta probabilidad los primeros 10-12 días), siendo los adenovirus una causa importante de epidemias, como ocurre en el caso de la fiebre-faringo-conjuntival (*serotipo 3 y 7*).

El inicio suele ser unilateral, afectando posteriormente el ojo contralateral. A la exploración es característica la aparición de folículos en conjuntiva tarsal, hemorragias subconjuntivales y pseudomembranas tarsales; pudiendo palpar adenopatías frecuentemente de localización preauricular. En algunos casos, se puede complicar el cuadro oftalmológico con la aparición de infiltrados corneales subepiteliales autoinmunes, que suelen acompañar pérdida de agudeza visual.

Tratamiento: lavados con suero salino, compresas frías, lágrimas artificiales y anti-inflamatorios no esteroideos. Se asociarán corticoides tópicos en los casos de pseudomembranas (retirándolas previamente) y de infiltrados corneales que produzcan una disminución de la visión. No se deben utilizar corticoides sin super-



Figura 2. Niño con signos de conjuntivitis aguda en ojo derecho, presentando hiperemia conjuntival, lagrimeo y secreciones objetivables en la fotografía.

visión oftalmológica. En el caso de los *Adenovirus*, se recomienda aislamiento durante 9 -10 días.

Es frecuente el empeoramiento clínico los primeros días, resolviendo el cuadro en 2-3 semanas. La prevención es fundamental por su alta contagiosidad, por ello son aconsejables las medidas higiénicas y el diagnóstico precoz.

- **Conjuntivitis por virus herpes simple (VHS)**^(14,15): además de ser posible causa de *oftalmia neonatorum* (ver apartado: *Oftalmia neonatorum*), en niños de >28 días de vida, la primoinfección por VHS suele cursar con un cuadro de conjuntivitis folicular aguda unilateral, que puede asociar adenopatías preauriculares y vesículas perioculares, raramente cursa con pseudomembranas y afectación corneal en la primoinfección. Es en las recurrencias, cuando es más frecuente la queratoconjuntivitis (afectación corneal + conjuntival), pero ante cualquier conjuntivitis sugestiva de etiología herpética, se debe

Tabla I. Diagnóstico diferencial de las conjuntivitis en niños > 1 mes

	<i>Bacteriana</i>	<i>Vírica</i>	<i>Alérgica</i>
Hiperemia	+++	+++	++
Secreción	Purulenta +++	Acuosa ++	Mucosa +
Células	Polimorfonucleares	Linfocitos	Eosinófilos
Reacción tarsal	Inespecífica (en ocasiones, papilas)	Folículos	Papilas gigantes en QCV
Pseudomembranas	No	++/+++	+
Adenopatía preauricular	No	Sí	No
Clínica	SCE y secreciones abundantes	SCE, inflamación ocular y síntomas víricos	Picor y SCE
Curso	Generalmente autolimitado	Autolimitado (1-3 semanas)	Crónico recurrente

QCV: queratoconjuntivitis vernal; SCE: sensación de cuerpo extraño.

descartar la afectación corneal, siendo recomendable su valoración urgente oftalmológica.

- **Conjuntivitis bacteriana**^(10-12,16): los gérmenes implicados con mayor frecuencia son microorganismos presentes en la vía respiratoria superior como: *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y *Moraxella catarrhalis*. A la exploración, se caracterizan por la presencia de abundantes secreciones muco-purulentas, hiperemia conjuntival y, en muchas ocasiones, cursan con papilas en conjuntiva tarsal (pequeñas elevaciones poligonales rojizas con aspecto en empedrado). Suelen ser autolimitadas en 7-10 días e infrecuentemente producen complicaciones.
Tratamiento: se recomienda tratamiento con colirio antibiótico, al reducir el tiempo de duración del cuadro clínico cuando se administra en los 5 primeros días de inicio de la clínica⁽¹⁶⁾. La elección del antibiótico se realiza de forma empírica (tobramicina, fluorquinolona, neomicina, colirio de polimixina B - neomicina - gramicidina [Oftalmowell®]) cada 4-6 horas durante el día durante 5-7 días, disminuyendo la frecuencia con la mejoría de la sintomatología. Se realizarán cultivos en aquellas conjuntivitis de aspecto bacteriano si aparece en las cuatro primeras semanas de vida (ver apartado: *Oftalmia neonatorum*), cuadros hiperagudos, no respondedores al tratamiento y en pacientes inmunodeprimidos.
- **Conjuntivitis por *Chlamydia***^(10,11,13): la infección por *Chlamydia* (serotipos D-K) es la etiología más frecuente de *oftalmia neonatorum* entre los 10-14 días de vida (ver apartado: *Oftalmia neonatorum*), y asciende de nuevo su frecuencia en adolescentes, al ser considerada una enfermedad de transmisión sexual. Aun siendo de etiología bacteriana, es típico observar una llamativa reacción folicular en la conjuntiva, con moderadas secreciones muco-purulentas y cierto componente hemático. Se debe descartar la afectación concomitante por *Neisseria Gonorrhoeae*.
Tratamiento: el tratamiento de elección es azitromicina 1 g vía oral dosis única, pudiendo repetir la pauta a la semana si la resolución es incompleta.

Conjuntivitis crónicas

- **Conjuntivitis alérgica**^(10,12,17): la etiología alérgica es una causa muy frecuente dentro de las causas de conjuntivitis crónica, afectando al 15-40 % de la población; aunque también pueden debutar con un cuadro de características agudas e hiperagudas. Dentro de este grupo se incluyen: la conjuntivitis estacional (intermitente), perenne (persistente), vernal y la conjuntivitis papilar crónica.

La inflamación conjuntival se produce por una reacción de hipersensibilidad de tipo I, debida a la sensibilización y reexposición a un alérgeno que provoca la degranulación de mastocitos y eosinófilos. Clínicamente, presentan intenso picor y lagrimeo ocular, quemosis, hiperemia conjuntival e hipertrofia papilar en la conjuntiva tarsal, siendo características las papilas gigantes y los nódulos de Trantras límbicos en la conjuntivitis vernal. Las secreciones suelen ser mucosas y menos abundantes que en las conjuntivitis infecciosas.

La queratoconjuntivitis vernal es menos frecuente que la forma estacional o perenne, se trata de una forma crónica que puede presentar exacerbaciones durante los periodos estacionales. A la exploración presentan papilas tarsales que pueden ser grandes y adoptar una disposición en empedrado. Aunque suele autolimitarse tras la pubertad, entre el 6-55 % de los casos asocian alteraciones severas de la visión y/o afectación corneal, por ello es conveniente remitir estos pacientes al oftalmólogo.

Tratamiento: eliminar el alérgeno si es posible. En los casos leves está indicada la aplicación de compresas de agua fría y lavados con abundante suero fisiológico. En los moderados se deben emplear antihistamínicos tópicos (olopatadina, azelastina colirio) cada 12 horas y estabilizadores de mastocitos (cromoglicato sódico, ketotifeno). En aquellos casos graves o niños con mucha fotofobia, se recomienda evaluación por parte del oftalmólogo para valorar, si fuera necesario, además del tratamiento con antihistamínicos orales, iniciar tratamiento con colirios corticoideos, ciclosporina A, tacrólimus tópico, etc.

- **Otras causas de conjuntivitis crónicas**⁽¹⁰⁾: conjuntivitis tóxicas (como

por ejemplo, las secundarias al uso de tratamientos tópicos prolongados), conjuntivitis por *Molluscum contagiosum* (conjuntivitis folicular crónica + pápulas umbilicadas), etc.

Oftalmia neonatorum (conjuntivitis del recién nacido)⁽¹⁸⁻²¹⁾

La *oftalmia neonatorum* es una conjuntivitis aguda que se produce en los primeros 28 días de vida, afectando entre el 1-12 % de los recién nacidos. Dentro de la etiología encontramos causas irritativas o causas infecciosas (víricas o bacterianas), encontrándose un agente causal en la mayoría de las ocasiones en el canal del parto. *Staphylococcus aureus* es el microorganismo más común, pero existen otros potencialmente graves para la integridad del globo ocular, como *Neisseria gonorrhoeae* y *Chlamydia trachomatis*.

La incidencia ha disminuido significativamente tras la introducción de la profilaxis con eritromicina 0,5 % y pomada de tetraciclinas al 1 % en el recién nacido.

El diagnóstico diferencial y protocolo de actuación⁽²⁰⁾ (Tabla II) se establece en función del momento de aparición y la clínica asociada, siendo necesaria, en todos los casos, la toma de muestras de exudado conjuntival (tinción de Gram, cultivo y PCR para *C. trachomatis*, gonococo y VHS 1 y 2)⁽¹⁹⁻²¹⁾.

El diagnóstico diferencial de la conjuntivitis neonatal se puede realizar con las siguientes patologías: obstrucción del conducto lagrimal (ojo blanco si no hay conjuntivitis asociada), dacriocistitis, glaucoma congénito (epífora, blefaroespasmos, fotofobia, aumento del diámetro corneal, ojo blanco sin secreciones), celulitis orbitaria y queratitis.

Ojo rojo doloroso^(4,22,23)

Causas corneales

La patología corneal cursa con ojo rojo doloroso e intensa fotofobia. Hay múltiples causas de queratitis/patología corneal; pero es importante descartar traumatismos previos, cuerpos extraños intraoculares y queratitis infecciosas como la patología herpética.

Habría que sospechar una patología corneal ante un ojo rojo que se acompaña de: dolor, epífora, blefaroespasmos, fotofobia y, en algunos casos, pérdida de

Tabla II. Diagnóstico diferencial de la *oftalmia neonatorum*

	<i>Química</i>	<i>Gonocócica</i>	<i>Bacteriana</i>	<i>De inclusión</i>	<i>Herpética</i>
Inicio	– Primeras 24 horas	– 3-4º días-3ª semana de RN	– 3-4º días de RN	– 5-14 días de RN	– 4-5º días de RN
Etiología	– Nitrato de plata 1 %/ antibiótico tópico profiláctico	– <i>Neisseria Gonorrhoeae</i>	– <i>Estafilococos, estroptococos y haemophilus</i>	– <i>Chlamydia trachomatis</i>	– <i>VHS I o II (80 %)</i>
Clínica	– Autolimitada	– Frecuencia: 17-20 % – Estudiar afectación sistémica – Formas graves: úlceras corneales, perforación ocular, etc.	– Valorar estado general	– 1ª causa en EE.UU.	– La menos frecuente – Folículos tarsales y vesículas palpebrales – Valorar estado general + FO
Tratamiento	– Lavados con SSF – Si edema conjuntival: corticoides tópicos	– Lavados con SSF – Clínica sistémica: • Ingreso • Cefotaxima 100 mg/kg/día IV durante 7-14 días – Ausencia clínica sistémica: • Ceftriaxona 25-50 mg/kg/día IM/IV o cefotaxima 100 mg/kg/día IV, dosis única	– Antibioterapia tópica: tobramicina, eritromicina...	– Lavados con SSF – Pomada de eritromicina 0,5 % / tetraciclina 1 % – Si clínica sistémica: eritromicina 50 mg/kg/día VO 2 semanas, o azitromicina 20 mg/kg/día 3 días	– Ingreso – Aciclovir IV 60 mg/kg/día durante 2-3 semanas – Si afectación corneal: Virgan gel 5 veces/día

FO: fondo de ojo; IM: intramuscular; IV: intravenoso; RN: recién nacido; SSF: suero salino fisiológico; VO: vía oral.

agudeza visual. Hay diversos factores de riesgo para el desarrollo de patología corneal: traumatismo previo, enfermedades de la superficie ocular, enfermedades sistémicas (ictiosis, déficit de vitamina A, síndrome de Stevens Johnson, etc.), cirugías oculares previas y portadores de lentes de contacto.

Queratitis/úlceras corneales^(3,4,8)

Se caracteriza por un dolor muy intenso y un ojo rojo con una hiperemia ciliar/periquerática, a diferencia de las conjuntivitis. La tinción con fluoresceína y valoración con luz azul cobalto pondrá de manifiesto un defecto epitelial corneal, permitiendo localizar y determinar la morfología de la lesión (puntiforme en caso de las queratitis o diferentes patrones geográficos en las úlceras).

- **Úlceras y erosiones corneales:** es la causa más frecuente de ojo rojo de causa corneal. Suelen estar precedidas por un traumatismo ocular (uña, rama de un árbol, papel, etc.). Si se sospecha etiología traumática o si se hallan erosiones verticales, se deben descartar posibles cuerpos extraños evertiendo los párpados, tanto superior como inferior. En casos traumáticos, se debe

descartar, de forma urgente, una posible perforación ocular al suponer una urgencia quirúrgica (Fig. 3).

- **Queratitis actínica:** suele existir antecedente de exposición intensa a la luz ultravioleta (playa, nieve...) en las 6-10 horas previas al inicio de la clínica. La superficie corneal muestra una tinción con fluoresceína de forma punteada, con predominio en región inferior.

Tratamiento: se graduará el tratamiento y seguimiento en función de la gravedad clínica. Se recomienda lubricación intensa con lágrimas artificiales que contengan ácido hialurónico y si se sospecha infección, añadir cobertura

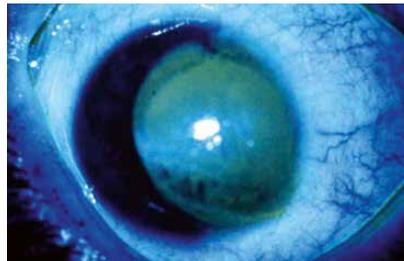


Figura 3. En la imagen se objetiva un defecto epitelial corneal con tinción positiva a la fluoresceína.

antibiótica (colirio antibiótico, pomada antibiótica). Ante dolor intenso, valorar tratamiento con colirio ciclopéjico y/o analgesia vía oral, ajustando dosis según edad del niño. Si se sospecha alguna complicación, traumatismos con vegetales o en usuarios de lentes de contacto, deberán acudir al oftalmólogo de forma urgente.

- **Queratitis herpética^(14,15):** supone la causa más frecuente de ceguera por afectación infecciosa corneal, aunque supone una etiología menos frecuente que en adultos. En la lámpara de hendidura se puede observar una úlcera dendritiforme con tinción positiva a la fluoresceína. En ocasiones, se asocia afectación del tejido corneal perilesional y reacción inflamatoria en cámara anterior. La lesión epitelial es típicamente recurrente y podría causar un leucoma corneal (cicatriz), repercutiendo en la agudeza visual de los pacientes.

Tratamiento: pomada oftálmica de aciclovir 5 veces al día. La etiología herpética contraindica la administración de corticoides sin previa cobertura con antiviricos. Es conveniente el control por parte de un oftalmólogo.

Lesiones por cáusticos^(1,8,22)

Se presenta tras el contacto con álcalis (cemento, lejía, cal, etc.) o ácidos. Los álcalis, al producir lesiones por licuefacción, provocan lesiones de mayor gravedad, profundizando en los tejidos oculares. Sin embargo, los ácidos tienden a producir lesiones por coagulación de las proteínas que limitan en gran medida la penetración tisular.

Producen clínica de ojo rojo doloroso, inflamación conjuntival, lagrimeo y fotofobia. Es conveniente valoración oftalmológica para descartar afectación corneal (edema, opacificaciones, defectos epiteliales), afectación limbar, reacción inflamatoria de cámara anterior y posible hipertensión ocular.

Tratamiento: debe ser inmediato, mediante irrigación con suero fisiológico durante, al menos, 30 minutos, evertiendo tanto el párpado inferior como el superior, para exponer el fórnix y favorecer su irrigación. No se debe neutralizar el cáustico con soluciones, ya que produciría una reacción exotérmica que empeoraría la afectación. Aplicar ciclopléjico en colirio (clorhidrato de ciclopentolato 1 %) 1 gota cada 8 horas, además de antibiótico tópico en gotas o pomada cada 4-6 horas. Es conveniente que sea valorado con urgencia por un oftalmólogo.

Los anestésicos y corticoides tópicos pueden tener efectos secundarios severos. Se recomienda emplear su uso exclusivamente durante la exploración (anestésicos) y bajo supervisión oftalmológica.

Uveítis anterior^(4,6,7)

La uveítis anterior infantil, en muchas ocasiones, cursa de forma pauci-sintomática, sin dar lugar al cuadro clínico característico (ojo rojo doloroso, fotofobia, pérdida de visión).

Sucede cuando se inflama la úvea, capa intermedia del globo ocular (iris y cuerpo ciliar). Se caracteriza por una reacción inflamatoria en cámara anterior que produce el denominado efecto Tyndall por las células inflamatorias que se encuentran en el humor acuoso provocando, en ocasiones, la presencia de hipopión. Podremos encontrar precipitados retroqueráticos, nódulos y sinequias iridianas, entre otros hallazgos oculares.

El cuadro clínico suele cursar con dolor ocular, fotofobia, pérdida de agu-

deza visual y, característicamente, en población pediátrica suele manifestarse sin ojo rojo. Es importante destacar que en población infantil en muchas de las ocasiones cursa de forma pauci-sintomática siendo diagnosticada en revisiones rutinarias.

La etiología más frecuente en los niños es el origen reumatológico, siendo la artritis idiopática juvenil la causa de hasta el 80 % de las uveítis anteriores pediátricas, manifestándose característicamente de forma pauci-sintomática, siendo en esta enfermedad aún más importante el control oftalmológico periódico. Además de causas reumatológicas y autoinmunes, las uveítis también pueden ser de origen traumático, infeccioso o tumoral. Ante la sospecha de una uveítis anterior aguda, será conveniente exploración por parte del oftalmólogo.

Causas de enrojecimiento periocular: causas orbitarias y anejos oculares^(1,2,4,6)

La patología orbitaria y de los anejos también puede asociar ojo rojo, como las celulitis, la dacriocistitis aguda y, con menor frecuencia, la patología tumoral.

Celulitis

Las celulitis son procesos infecciosos-inflamatorios del tejido orbitario que, en función de si la afectación es previa al septo orbitario o se extiende tras el mismo, se denominará celulitis preseptal u orbitaria, respectivamente. Son procesos generalmente infecciosos que aparecen como complicación de una infección local, cutánea, conjuntival o de los senos paranasales. La clínica se caracteriza por una inflamación palpebral y, en muchas ocasiones, síntomas respiratorios y fiebre.

Es de especial importancia diferenciar entre las celulitis preseptales y las celulitis orbitarias, debiendo explorar la motilidad ocular, agudeza visual, evolución clínica, situación sistémica...; por ello, ante la sospecha de una celulitis, se debe referir al paciente a un centro hospitalario para valoración oftalmológica, al tratarse de una patología que precisa control estrecho. En la mayoría de ocasiones, podrá ser manejado de forma ambulatoria con control a las 24 horas, pero en algunos casos (niños <1 año, afectación del estado general, inmunodeprimidos, evolución tórpida...), precisarán manejo hospitalario con antibioterapia intravenosa, además de descartar posibles com-

plicaciones secundarias, como abscesos subperiósticos y orbitarios si presentaran clínica sugestiva.

Inflamación/infección de los párpados

• **Blefaritis⁽²⁴⁾:** se denomina blefaritis a la inflamación de los párpados, apareciendo el borde palpebral inflamado y enrojecido. La obstrucción de las glándulas lagrimales causa un estancamiento de ácidos grasos que irritan la superficie ocular y su depósito proporciona condiciones óptimas para el crecimiento de bacterias que, a su vez, liberan toxinas contribuyendo a una mayor irritación.

La blefaritis es generalmente de etiología seboreica (alteración de la secreción lipídica por las glándulas de Zeiss y de Meibomio, que se encuentran en el borde palpebral) o estafilocócica (escamas amarillentas que al desprenderlas dejan lesiones ulcerativas).

Tratamiento: higiene palpebral, lágrimas artificiales si inestabilidad de la película lagrimal y, si se sospecha etiología estafilocócica, pomada antibiótica (gentamicina/eritromicina) durante 7 días.

• **Orzuelo^(2,7):** es una infección de las glándulas palpebrales internas o externas en función de las glándulas afectadas. Clínicamente, se presenta como una sobre-elevación palpebral dolorosa, sensible a la palpación, donde se puede observar un punto de drenaje.

Tratamiento: calor local y antibiótico en pomada oftálmica, asociado a un corticoide de baja potencia (prednisona-neomicina, terracortril pomada oftálmica).

• **Chalazión:** es una inflamación granulomatosa crónica de las glándulas de Meibomio localizado generalmente en el tarso superior.



Figura 4. Chalazión en párpado inferior de ojo izquierdo.

Se manifiesta como una tumoración palpebral indolora sin signos inflamatorios (Fig. 4).

Tratamiento: requiere valoración por parte del oftalmólogo para valorar la inyección de triamcinolona intranodular o extirpación quirúrgica para los casos que no resuelven de forma conservadora.

La mayoría de los cuadros clínicos de ojo rojo en la infancia pueden ser manejados por el pediatra, pero ante cualquier signo de alarma o si no hay mejoría del cuadro clínico a las 48-72 horas tras el inicio del tratamiento, se recomienda valoración por parte del oftalmólogo (Tabla III)^(2,4,7,20,25).

Función del pediatra de Atención Primaria

Las principales funciones del pediatra de Atención Primaria son:

- Realizar un correcto diagnóstico diferencial entre las posibles causas de ojo rojo en función de los signos y clínica del paciente.
- Aproximación diagnóstica y terapéutica de la patología.
- Reconocer aquellas patologías y signos de alarma que precisan valoración por un oftalmólogo de forma urgente/preferente.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de la autora.

- 1.** Seth D, Khan FI. Causes and management of red eye in pediatric ophthalmology. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2011; 11: 212-9. DOI: 10.1007/s11882-011-0186-7.
- 2.** Shields SR. Managing eye disease in primary care. Part 2. How to recognize and treat common eye problems. *Postgrad Med.* 2000; 83: 91-6. DOI: 10.3810/pgm.2000.10.1780.
- 3.** Greenberg MF, Pollard ZF. The red eye in childhood. *Pediatr Clin North Am.* 2003; 50: 105-24. DOI: 10.1016/S0031-3955(02)00114-1.
- 4.** Wong MM, Anninger W. The pediatric red eye. *Pediatr Clin North Am.* 2014; 61: 591-606. DOI: 10.1016/j.pcl.2014.03.011.

Tabla III. Tabla resumen del manejo generalizado de diferentes causas de ojo rojo

Patología	Manejo
Hiposfagma	– En función de etiología. Si hiposfagmas de repetición, descartar coagulopatías o causas de HTA
Patología corneal	– Valoración urgente por oftalmólogo – Si entrada de cáustico: lavado profuso con SSF inmediato – Si sospecha de entrada de cuerpo extraño: evertir párpados
Conjuntivitis	– Valoración por oftalmólogo si no mejoría tras 48-72 horas de tratamiento – <i>Oftalmia neonatorum</i> : seguir protocolo. Valoración urgente por oftalmólogo
Uveítis anterior	– Valoración por oftalmólogo
Enrojecimiento periocular:	– Si sospecha de celulitis: remitir a un centro hospitalario
– Celulitis	– Si orzuelo o blefaritis: valoración por oftalmólogo si no mejoría/empeoramiento con tratamiento
– Inflamación/infección palpebral	– Si chalazión: valoración por oftalmólogo

HTA: hipertensión arterial; SSF: suero salino fisiológico.

5. Beal C, Giordano B. Clinical Evaluation of Red Eyes in Pediatric Patients. *J Pediatr Health Care.* 2016; 30: 506-14. DOI: 10.1016/J.PEDHC.2016.02.001.
6. Clement Corral A, Clement Corral I, Valls Ferrán I, Andrés Domingo MI, Jiménez Serrano C. Ojo rojo en Pediatría. *Pediatría Integral.* 2013; XVII: 477-82. Acceso el 8 de noviembre de 2022. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/numeros-antiores/publicacion-2013-09/ojo-rojo-en-pediatria/>.
- 7.** Dunlop AL, Wells JR. Approach to Red Eye for Primary Care Practitioners. *Primary Care - Clinics in Office Practice.* 2015; 42: 267-84. DOI: 10.1016/j.pop.2015.05.002.
8. Rainsbury PG, Cambridge K, Selby S, Lochhead J. Red eyes in children: Red flags and a case to learn from. *British Journal of General Practice.* 2016; 66: 633-4. DOI: 10.3399/bjgp16X688309.
9. Brook I. Anaerobic and Aerobic Bacterial Flora of Acute Conjunctivitis in Children. *Archives of Ophthalmology.* 1980; 98: 833-5. DOI: 10.1001/archoph.1980.01020030827003.
10. Azari AA, Barney NP. Conjunctivitis: a systematic review of diagnosis and treatment. *JAMA.* 2013; 310: 1721-9. DOI: 10.1001/JAMA.2013.280318.
11. Rose P. Management strategies for acute infective conjunctivitis in primary care: A systematic review. *Expert Opin Pharmacother.* 2007; 8: 1903-21. DOI: 10.1517/14656566.8.12.1903.
12. Friedlaender MH. A review of the causes and treatment of bacterial and allergic conjunctivitis. *Clin Ther.* 1995; 17: 800-10. DOI: 10.1016/0149-2918(95)80058-1.
13. Gigliotti F, Williams WT, Hayden FG, Hendley JO, Benjamin J, Dickens M, et al. Etiology of acute conjunctivitis in children. *J Pediatr.* 1981; 98: 531-6. DOI: 10.1016/S0022-3476(81)80754-8.
14. Serna-Ojeda JC, Ramírez-Miranda A, Navas A, Jiménez-Corona A, Graue-Hernández EO. Herpes simplex virus disease of the anterior segment in children. *Cornea.* 2015; 34: S68-S71. DOI: 10.1097/ICO.0000000000000559.
15. Liu S, Pavan-Langston D, Colby KA. Pediatric herpes simplex of the anterior segment: characteristics, treatment, and outcomes. *Ophthalmology.* 2012; 119: 2003-8. DOI: 10.1016/J.OPHTHA.2012.05.008.
16. Sheikh A, Hurwitz B, van Schayck CP, McLean S, Nurmatov U. Antibiotics versus placebo for acute bacterial conjunctivitis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012; (9): CD001211. DOI: 10.1002/14651858.CD001211.PUB3.
17. Ono SJ, Abelson MB. Allergic conjunctivitis: update on pathophysiology and prospects for future treatment. *J Allergy Clin Immunol.* 2005; 115: 118-22. DOI: 10.1016/J.JACI.2004.10.042.
18. Normann EK, Bakken O, Peltola J, Andréasson B, Buhl S, Sigg P, et al. Treatment of acute neonatal bacterial conjunctivitis: a comparison of fucidic acid to chloramphenicol eye drops. *Acta Ophthalmol Scand.* 2002; 80: 183-7. DOI: 10.1034/J.1600-0420.2002.800212.X.
19. Darling EK, McDonald H. A meta-analysis of the efficacy of ocular prophylactic agents used for the prevention of gonococcal and chlamydial ophthalmia neonatorum. *J Midwifery Womens Health.* 2010; 55: 319-27. DOI: 10.1016/J.JMWH.2009.09.003.
- 20.** Martín-Begué N, Frick MA, Alarcón S, Wolley-Dod C, Soler-Palacín P. Protocolos (diagnósticos y terapéuticos). Conjuntivitis neonatal: Diagnóstico y tratamiento. 2017; XLVI: 159-64. Acceso el 8 de noviembre

de 2022. Disponible en: https://www.estrabologia.org/actas/Acta_2_2017/09-PROTOCOLOS.pdf.

21. di Bartolomeo S, Mirra DH, Janer M, Fermepin MRR, Sauka D, Magariños F, et al. Incidence of Chlamydia trachomatis and other potential pathogens in neonatal conjunctivitis. *International Journal of Infectious Diseases*. 2001; 5: 139-43. DOI: 10.1016/S1201-9712(01)90088-8.

22. Sauer A, Speeg-Schatz C, Bourcier T. L'œil rouge chez l'enfant. *Revue du Praticien*. 2008; 58: 353-7.

23. Aguilera ZP, Chen PL. Eye pain in children. *Pediatr Rev*. 2016; 37: 418-25. DOI: 10.1542/pir.2015-0096.

24. Viswalingam M, Rauz S, Morlet N, Dart JKG. Blepharokeratoconjunctivitis in children: diagnosis and treatment. *Br J Ophthalmol*. 2005; 89: 400-3. DOI: 10.1136/BJO.2004.052134.

25. Mallika PS, Asok T, Faisal HA, Aziz S, Tan AK, Intan G. Neonatal Conjunctivitis - a Review. *Malays Fam Physician*. 2008; 3: 77. Acceso el 8 de noviembre de 2022.

Bibliografía recomendada

- Beal C, Beverly G. Clinical Evaluation of Red Eyes in Pediatric Patients. *Journal of Pediatric Health Care*. 2016; 30: 506-14. Artículo de revisión de las causas de ojo rojo más frecuentes en las consultas de Pediatría de Atención Primaria, mencionando también causas más raras a tener en cuenta.

- Shields SR. Managing eye disease in primary care. Part 2. How to recognize and treat common eye problems. *Postgrad Med*. 2000; 108. DOI: 10.3810/pgm.2000.10.1780. Artículo publicado en la revista de "Postgraduate Medicine", que está destinada al manejo desde Atención Primaria de diferentes patologías. En este artículo el Dr. Shields explica el papel crucial

de los pediatras a la hora de decidir el manejo del ojo rojo e insiste qué patologías pueden ser manejadas por el pediatra y cuándo derivar al oftalmólogo.

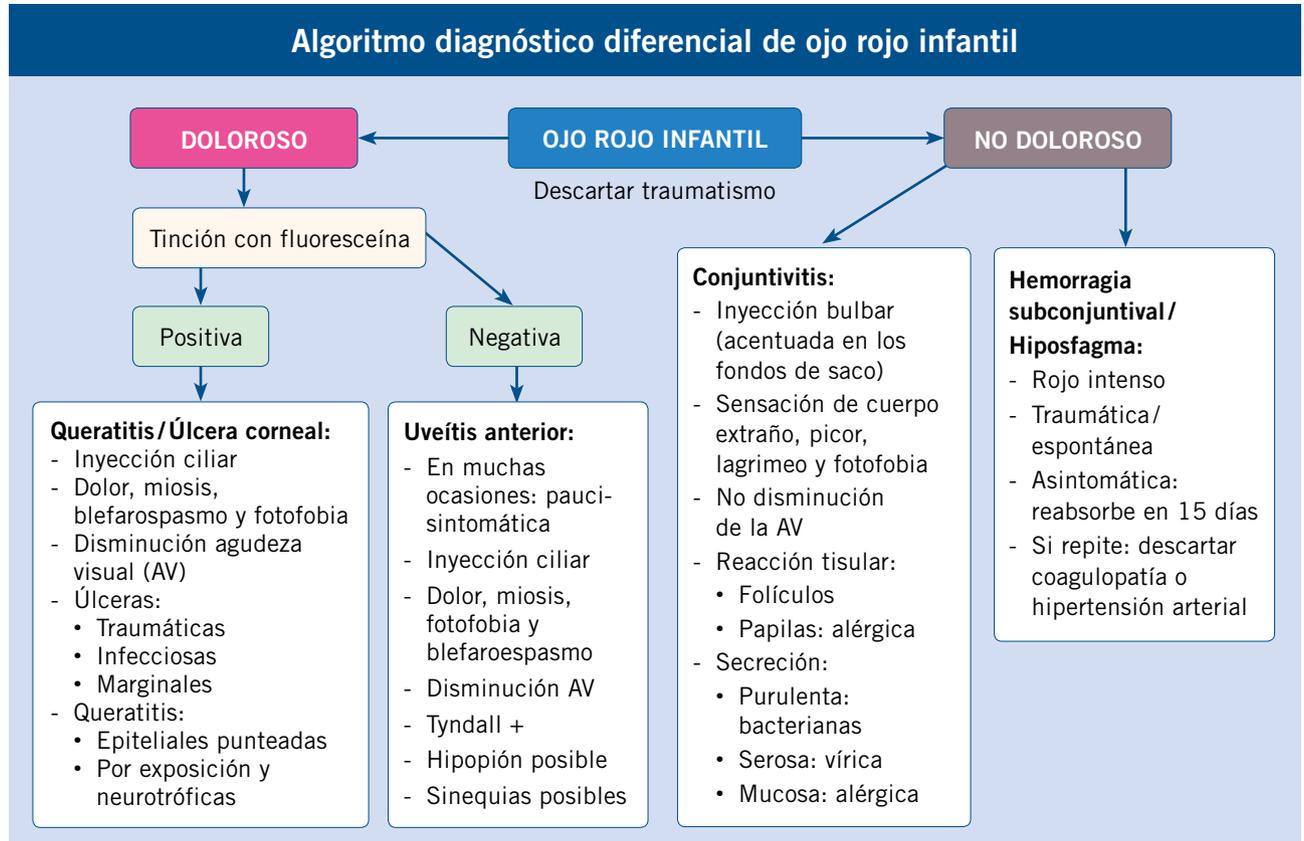
- Wong MM, Anninger W. The pediatric red eye. *Pediatr Clin North Am*. 2014; 61: 591-606. DOI: 10.1016/j.pcl.2014.03.011. Artículo centrado en el diagnóstico diferencial de las causas más frecuentes de ojo rojo pediátrico y su tratamiento.

- Martín-Begué N, Frick MA, Alarcón S, Wolley-Dod C, Soler-Palacín P. Protocolos (diagnósticos y terapéuticos). *Conjuntivitis neonatal: Diagnóstico y tratamiento*. 2017; XLVI: 159-64. Acceso el 8 de noviembre de 2022. Disponible en: https://www.estrabologia.org/actas/Acta_2_2017/09-PROTOCOLOS.pdf. Protocolo muy detallado y amplio del manejo de la conjuntivitis neonatal. Muy útil para ampliar el manejo de esta patología.

Caso clínico

Niño de 6 años con piel atópica que acude a su Pediatra por ojos rojos desde hace varios días. Refiere picor y molestias en ambos ojos, estando peor el ojo derecho "desde siempre". Niega pérdida de agudeza visual, sin fiebre ni malestar general. Estos episodios le ocurren periódicamente, mejorando en invierno.

A la exploración se objetiva un ojo rojo con hiperemia mixta (ciliar y bulbar), ligeras secreciones mucosas en fondo de saco y una reacción papilar tarsal moderada. No se palpan adenopatías preauriculares.





Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

El ojo rojo en Pediatría

9. ¿Ante CUÁL de estas patologías derivaría urgentemente al oftalmólogo?

- a. Conjuntivitis vírica.
- b. Chalazión.
- c. Entrada de lejía en el ojo.
- d. Blefaritis moderada.
- e. Hiposfagma no traumático.

10. ¿CUÁL de estas patologías cursa con ojo rojo e intenso doloroso?

- a. Blefaritis moderada.
- b. Conjuntivitis vírica.
- c. Úlcera corneal.
- d. Hiposfagma no traumático.
- e. Todas ellas cursan con dolor intenso.

11. Señale la asociación INCORRECTA:

- a. Conjuntivitis vírica: ojo rojo no doloroso, hiperemia de predominio bulbar y con secreciones.
- b. Úlcera corneal: ojo rojo doloroso, hiperemia ciliar y sin secreciones.
- c. Queratitis actínica: ojo rojo doloroso, hiperemia de predominio bulbar y sin secreciones.
- d. Conjuntivitis bacteriana: ojo rojo no doloroso, hiperemia de predominio bulbar y con secreciones purulentas.

e. Hemorragia subconjuntival: ojo rojo no doloroso sin pérdida de agudeza visual ni secreciones asociadas.

12. Respecto a la *oftalmia neonatorum*, señale la respuesta INCORRECTA:

- a. El agente más frecuente es el virus herpes simple.
- b. En EE.UU., la causa más frecuente es la causada por *Chlamydia Trachomatis*.
- c. Tras la introducción de la profilaxis en el recién nacido ha disminuido su incidencia de forma significativa.
- d. Hay que valorar la necesidad de ingreso hospitalario para tratamiento intravenoso.
- e. Todas son verdaderas.

13. ¿CUÁL de las siguientes patologías precisa derivación al oftalmólogo?

- a. Blefaroconjuntivitis que no mejora con el tratamiento.
- b. Conjuntivitis alérgica que asocia dolor.
- c. Inflamación periocular con fiebre asociada.
- d. Ojo rojo con intenso dolor en niño usuario de lentes de contacto.
- e. Todas requieren valoración por oftalmólogo.

Caso clínico

14. En el caso clínico, ¿CUÁL es la sospecha diagnóstica?

- a. Conjuntivitis alérgica papilar crónica.
- b. Conjuntivitis vírica.
- c. Blefaroconjuntivitis de probable etiología estafilocócica.
- d. Conjuntivitis alérgica estacional.
- e. Queratitis secundaria a blefaritis crónica.

15. ¿Cuál sería el TRATAMIENTO de entrada apropiado para esta patología?

- a. Lágrimas artificiales.
- b. Lavados con suero salino frío.
- c. Ketotifeno tópico.
- d. Valorar antihistamínicos orales.
- e. Todas las anteriores.

16. Entre estos hallazgos clínicos, ¿cuál NO es frecuente que se presenten los niños con esta patología?

- a. Nódulo de Horner-Trantas.
- b. Pliegue de Dennie-Morgan en párpado inferior.
- c. Edema palpebral súbito.
- d. Úlcera en escudo.
- e. Úlcera dendritiforme superior.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web:

www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Trastornos de refracción



M.I. Valls Ferrán

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid

Resumen

La infancia es un período clave en el desarrollo de la visión. Los defectos de refracción o ametropías son trastornos oculares comunes, en los cuales el ojo no puede enfocar nítidamente las imágenes sobre la retina, lo que provoca visión borrosa. La medida de la agudeza visual puede hacerse a partir de los 3 años, y es un método fácil y sensible para evaluar la función visual. La anisometropía, que consiste en la diferente refracción de un ojo a otro, es la primera causa de ambliopía y debe ser tratada cuanto antes para que se consiga una buena visión.

El período de maduración visual comienza al nacimiento y finaliza a los 7-8 años, por eso es necesario realizar pruebas de *screening* en la consulta del pediatra, para la detección precoz de los defectos refractivos y, ante cualquier señal de alarma, derivar al oftalmólogo infantil para que realice una exploración oftalmológica completa. El tratamiento precoz de los defectos visuales evita que lleguen a producirse problemas que afecten al desarrollo del sistema visual normal.

Abstract

Childhood is a key period in the development of vision. Refractive errors or ametropias are common eye disorders, in which the eye is unable to sharply focus images on the retina, causing blurred vision. The measurement of visual acuity can be done from 3 years of age, and is an easy and sensitive method to evaluate visual function.

Anisometropia, which consists of different refraction from one eye to another, is the first cause of amblyopia and must be treated as soon as possible in order for adequate vision to be achieved.

The period of visual maturity begins at birth and ends at 7-8 years of age, so it is necessary to perform screening tests with the pediatrician for the early detection of refractive errors and in the case of any red flags, refer to the pediatric ophthalmologist to perform a complete ophthalmological examination. Early treatment of visual defects prevents problems that affect the development of the normal visual system.

Palabras clave: Defecto de refracción; Agudeza visual; Ambliopía; Anisometropía; Diagnóstico precoz.

Key words: Defects of refraction; Visual acuity; Amblyopia; Anisometropia; Early diagnosis.

OBJETIVOS

- Profundizar en el conocimiento de los defectos de refracción más frecuentes en la edad pediátrica.
- Conocer los diferentes métodos de exploración básica para detectar problemas oftalmológicos en los niños.
- Saber usar los optotipos según la edad, para descartar problemas de agudeza visual.
- Conocer los prometedores tratamientos actuales para frenar la miopía.

Introducción

La hipermetropía, la miopía y el astigmatismo son defectos refractivos que deben detectarse y tratarse en la edad infantil.

La refracción es, desde un punto de vista clínico, el estudio de las propiedades del ojo como sistema óptico, de sus defectos y de la corrección de estos. La retina es la parte especializada en recoger, elaborar y transmitir las sensaciones visuales.

En el ojo fisiológicamente normal, los rayos luminosos llegan a la retina tras atravesar córnea, humor acuoso, cristalino y vítreo, dando una imagen nítida del objeto. Ese estado de refracción se denomina emetropía.

En las ametropías o defectos de refracción, el foco de la imagen de los objetos del exterior, situados en el infinito, no coincide con la retina. Los rayos de luz se enfocan delante o detrás de la fovea dando lugar a una imagen borrosa,

lo cual favorece el esfuerzo acomodativo para intentar ver mejor.

El estado refractivo cambia a medida que la longitud axial del ojo lo hace, y la córnea y el cristalino se aplanan. Los lactantes suelen ser hipermetropes en el nacimiento, y después experimentan un cambio hasta que el ojo alcanza su tamaño adulto hacia los 16 años. El astigmatismo leve oblicuo es común en lactantes y suele remitir. Si hay miopía antes de los 10 años, hay elevado riesgo de progresión de la misma.

Los defectos de refracción son muy comunes en toda la población, es importante la detección precoz de los mismos y el tratamiento adecuado para conseguir una buena agudeza visual⁽¹⁾.

Tipos de ametropías

Miopía

La incidencia de la miopía está aumentando de forma alarmante en la actualidad.

La miopía es un defecto refractivo muy frecuente. Afecta al 30 % de la población y se estima que dentro de 30 años afectará a más del 80 % de la misma. En la actualidad, la incidencia de miopía se ha incrementado de forma alarmante, debido al tipo de vida y esfuerzo en visión cercana con pantallas y móviles. Casi la mitad de los pacientes entre 20 y 30 años tiene miopía y un 10 % desarrollarán miopía magna, que es una enfermedad que se caracteriza por una elongación excesiva del globo ocular, más de 6 dioptrías (D), elevándose el riesgo de desarrollar graves patologías oculares que pueden acabar en discapacidad visual o ceguera. Actualmente, afecta al 10 % de los niños entre 6-8 años, al 60 % de los adolescentes entre los 16-18 años y al 80 % entre los 20 y 25 años, habiendo un claro aumento de casos en la actualidad.

Distinguimos dos tipos de miopía:

- **Miopía simple:** se presenta entre los 7 y 18 años, no suele ser superior a 6 D y no suele presentar lesiones en el fondo de ojo.
- **Miopía patológica:** se inicia de forma precoz antes de los 4 años, progresa a lo largo de la vida, suele ser mayor de 6 D y suele cursar con lesiones coriorretinianas y predisponer al desprendimiento de retina.

Factores de riesgo de miopía

Hay afecciones oculares que favorecen la aparición de la miopía: buftalmia, esferofaquia, coloboma del cristalino y retinopatía del prematuro.

- Factores hereditarios: es un tipo de herencia variable y multifactorial. Si ambos padres son miope, su descendencia tiene una probabilidad de ser miope del 50 %. Si solo es uno de ellos, la frecuencia es de un 15-25 %.
- Actividades realizadas con poca luz: se sabe que la luz libera dopamina que frena el aumento de la miopía. Por eso, la miopía progresa menos en los meses de verano con las actividades al aire libre y exposición solar.

- Algunas enfermedades congénitas se asocian a miopía: rubeola congénita, síndrome alcohólico fetal, síndrome de Down, prematuridad...
- Raciales y culturales: más frecuente en la raza oriental.

En el ojo miope, la imagen de los objetos situados en el infinito se forma delante de la retina, su eje anteroposterior es más largo de lo normal. La acomodación no la compensa, por eso la agudeza visual del ojo miope disminuye tanto en visión lejana, incluso con miopías ligeras de -1 D. En distancias próximas, la visión es buena. El niño miope ve mal de lejos y se acerca a los objetos próximos para verlos bien, a veces disminuye la hendidura palpebral para ver mejor. Puede ser congénita o adquirida. La primera es habitualmente elevada, mayor de -5 D, pero no suele aumentar durante la época de crecimiento, en cambio la adquirida aparece más tarde y sí aumenta en esta etapa.

Es difícil predecir el defecto dióptrico final en un miope. Los antecedentes familiares, el inicio precoz y el incremento de la misma durante la primera década de vida, pueden pronosticar una evolución hacia la miopía magna.

La alta miopía afecta al 10 % de la población mundial. Puede dar lugar a baja agudeza visual a pesar de la corrección óptica y a alteraciones precoces del fondo de ojo, con la aparición de lesiones degenerativas vítreo retiniano, que predisponen a la aparición de desgarros retinianos y desprendimiento de retina.

Clínica

El síntoma más llamativo es la mala visión de lejos con buena visión de cerca. También aparece fatiga visual y empeoramiento de la visión nocturna.

En las miopías altas los ojos son más grandes y, a veces, prominentes a expensas del polo posterior. La curvatura corneal es más plana, y la cámara anterior es profunda, con ángulo camerular muy abierto.

Hipermetropía

Es la ametropía más frecuente en la infancia y suele ser fisiológica.

Su herencia es dominante de penetración irregular. La más frecuente es la

axial, por acortamiento en la longitud del eje anteroposterior del ojo.

La imagen de los objetos del exterior se forma por detrás de la retina. Si actúa el mecanismo de la acomodación, la imagen puede formarse en la retina y ver normal, por eso las hipermetropías ligeras y medias pueden no detectarse con un simple examen de la agudeza visual, salvo si se utiliza en la toma de la misma, una lente de +1,50 dioptrías o +2 dioptrías. Si son hipermetropes de esa cantidad, seguirán viendo los optotipos, pero si son emétopes, la agudeza visual disminuirá claramente.

El niño normal es hipermetrope hasta +3 dioptrías en el momento del nacimiento. Al crecer el globo ocular, la hipermetropía va disminuyendo hasta los 14 años, aunque en más del 50 % de la población adulta persiste cierto grado de hipermetropía.

El niño hipermetrope ve bien, pero se cansa con el esfuerzo visual, es la astenopia acomodativa, padeciendo desde la edad escolar cefalea frontal tras el esfuerzo visual, enrojecimiento ocular, escozor, lagrimeo, fotofobia, parpadeo y visión cercana borrosa transitoria. A veces, se presenta como falsa miopía por espasmo del músculo ciliar.

En la edad infantil es una causa predisponente de estrabismo convergente acomodativo⁽²⁾.

El ojo suele ser pequeño, presentando una cornea pequeña y un cristalino normal. Presenta una cámara anterior poca profunda que puede predisponer al glaucoma de ángulo estrecho en la edad adulta.

El fondo de ojo suele ser normal o con aspecto de pseudopapilitis.

Astigmatismo

La potencia óptica es diferente en los distintos meridianos, los rayos de luz no llegan a formar un único foco puntual. El ojo no es capaz de mantener las imágenes enfocadas y la imagen retiniana siempre es borrosa.

La herencia es autosómica dominante, aunque se han descrito casos de herencia autosómica recesiva y, raramente, recesiva ligada al sexo.

Hay tres tipos básicos de astigmatismo: hipermetrópico, miópico y mixto. Puede existir aislado o asociado a hipermetropía o miopía, pudiendo afectar a uno de los meridianos principales o a los

dos meridianos. Según la posición del eje, se puede clasificar en:

- *Directo*: cuando la refracción es mayor en el eje vertical.
- *Inverso*: cuando la refracción es mayor en el eje horizontal.
- *Oblicuo*: cuando la refracción es mayor en el eje oblicuo.

Los astigmatismos inferiores a 1 D se consideran normales en menores de 2 años. A partir de los 5 años aumenta la frecuencia del astigmatismo a favor de la regla, es decir, con una mayor curvatura en el eje vertical.

El astigmatismo elevado no corregido es causa frecuente de ambliopía en la infancia. La agudeza visual puede ser mala, tanto de cerca como de lejos, puede haber síntomas de fatiga ocular y astenopia acomodativa, con enrojecimiento ocular, cefalea y visión borrosa.

El niño con astigmatismo bajo suele tener borrosidad visual transitoria en distancia próxima. Debido al esfuerzo constante de acomodación tendrá fatiga ocular, frotamiento de ojos, enrojecimiento, picor y menor rendimiento escolar. En los periodos prolongados de concentración pueden aparecer cefaleas frontales. Si el astigmatismo es alto tendrán visión borrosa, siendo la cefalea y el defecto astenópico menos frecuentes. A veces, puede causar diplopía monocular y, en los astigmatismos oblicuos, puede presentarse torticolis o inclinación de cabeza.

Anisometropía

Consiste en la diferente refracción de un ojo a otro.

Existen 3 tipos diferentes:

- *Anisometropía simple*: cuando un ojo es normal y el otro es miope o hipermetrope.
- *Anisometropía compuesta*: cuando los dos ojos tienen el mismo defecto refractivo, pero con diferente número de dioptrías de uno a otro.
- *Anisometropía mixta*: cuando cada ojo tiene un defecto refractivo diferente, por ejemplo un ojo miope y otro hipermetrope o con astigmatismo.

Es importante detectarlo en la edad infantil y empezar cuanto antes el tratamiento para evitar la ambliopía que suele aparecer en el ojo que tiene más dioptrías. Este consistirá en el uso de gafa con la corrección adecuada en cada ojo y oclusiones horarias con parches de manera alternante si se detecta disminución de la visión en alguno de los ojos.

Diagnóstico

La detección precoz de los defectos refractivos es fundamental para conseguir una buena agudeza visual en la edad adulta.

Los niños, a menudo, son incapaces de expresar un defecto de refracción, nos tenemos que guiar por signos indirectos que podemos observar como: guiños frecuentes, frotamiento de ojos, cansancio excesivo con el estudio, ojos rojos en la lectura, cefalea después de la actividad escolar o bajo rendimiento escolar sin causa aparente⁽³⁾.

A menudo, son el profesor o el personal responsable de la sanidad escolar los primeros en detectar problemas de visión en los niños.

Los primeros años representan un periodo importante en el desarrollo visual, por eso los niños deberían ser revisados por el oftalmólogo cuando empieza la etapa escolar, para hacer un diagnóstico precoz de los defectos de refracción y tratarlos cuanto antes para evitar la aparición de ambliopía en la edad adulta.

Cuándo acudir al oftalmólogo (Tabla I)

Se realizará una anamnesis detallada y completa, preguntando a los padres

Tabla I. Cuándo acudir al oftalmólogo

- Reflejo rojo anómalo
- Desviación ocular
- Mala agudeza visual
- Diferente visión entre los dos ojos
- Cefalea tras esfuerzo visual
- Guiños en la mirada de lejos
- Oclusión de alguno de los ojos al fijar la mirada
- Lagrimeo
- Ojo rojo

Tabla II. Exploración oftalmológica básica

- Neonato**: test de Bruckner y examen externo de la superficie ocular
- 3 meses**: reflejos pupilares y fijación de objetos
- 3 años**: toma de agudeza visual con optotipos Pigassou
- 4-5 años**: toma de agudeza visual con test E de Snellen
- A partir de 5 años**: test de números o letras

sobre antecedentes familiares de ametropías u otras alteraciones oculares y sobre la existencia de síntomas o signos que sugieran problemas en la visión como: guiños, picor, lagrimeo, enrojecimiento de ojos, cefalea, posturas anómalas de cabeza en visión próxima o lejana, etc.

Estudio oftalmológico general

Desarrollo visual normal (Tabla II)

Cuando los niños son pequeños, debemos actuar en poco tiempo, intentando captar toda su atención y sacar la máxima información observando al paciente⁽⁴⁾. El ambiente debe ser distendido. Nos fijaremos en posiciones anómalas de la cabeza, le haremos mirar una linterna fijándonos en el alineamiento de los ojos, tanto en visión cercana como lejana, observando movimientos oculares de rectificación. Si el paciente es pequeño podemos tirarle cosas al suelo con un ojo tapado y ver si trata de cogerlas con uno u otro ojo con igual facilidad.

Una exploración oftalmológica completa debe incluir:

- Agudeza visual.
- Motilidad intrínseca y extrínseca. Convergencia. Versiones y ducciones.
- Biomicroscopía con lámpara de hendidura para explorar el polo anterior.
- Fondo de ojo.
- Refracción bajo cicloplejia.
- En los bebés se realizará la prueba de Bruckner o test de reflejo rojo: permite evaluar la transmisión de luz a través de los medios transparentes del ojo. Se realiza en un cuarto a oscuras y la luz del oftalmoscopio debe enfocar simultáneamente

ambos ojos a una distancia de 1 metro. Se considera normal si el reflejo se ve en ambos ojos y es simétrico. A veces, el reflejo es mate en un ojo con defecto de refracción o con opacidad de medios. Es una prueba rápida y valiosa que debe formar parte del examen oftalmológico pediátrico habitual.

- Toma de agudeza visual.

Edad preverbal

- Movimientos de fijación y seguimiento.
- Reflejos pupilares. Tanto el reflejo directo como el consensuado, aportan información de la vía óptica hasta el área pretectal.
- Dominancia ocular. En los casos de estrabismo monocular, habrá que sospechar que la visión de dicho ojo será menor que la del dominante.
- Pruebas neurofisiológicas. Los potenciales visuales evocados detectan alteraciones en la recepción de la luz a nivel cortical. Indicado en pacientes con parálisis cerebral.

Cuando no pueda obtenerse respuesta verbal, por escasa edad o nula colaboración, es útil la reacción de defensa que experimenta al ocluir el ojo que mejor ve. Es importante preguntar a los padres por el comportamiento del niño, si reconoce las caras, responde a las sonrisas, muestra interés por las cosas cuando están en la calle. En esta etapa se puede utilizar el test de Tellen, también conocido como test de mirada preferencial, que consiste en presentar al niño, a una determinada distancia, unas láminas con unas líneas en el extremo y con un agujero central de pocos milímetros, a través del cual el examinador valorará la respuesta de fijación del niño ante los estímulos que mostramos. Es un test impreciso que necesita la atención del niño, pero que puede resultar útil para evaluar la evolución visual hasta que colaboran con los optotipos⁽⁵⁾.

Etapa verbal

A partir de los 3 años se usarán los test convencionales. El examen se hará en condiciones de buena iluminación, evitando los reflejos, en un ambiente

tranquilo y con el niño lo más cómodo posible. Se tomará la visión de cada ojo por separado, teniendo cuidado de que la oclusión del ojo contrario sea correcta, se hará a 5 metros de distancia⁽⁶⁾:

- Test de Pigassou: de 3 a 4 años. Son dibujos fácilmente reconocibles para el niño. En un tamaño progresivamente menor. El resultado de la prueba es orientativo y aproximado. Lo que realmente tiene valor es detectar una asimetría en la agudeza alcanzada con cada ojo.
- Test de E de Snellen o anillos de Landolt: 4-5 años. El niño indicará con la mano la orientación del optotipo.
- Letras: a partir de 5-6 años. Se hará en un panel con líneas de letras que irán disminuyendo progresivamente de tamaño. Cada línea determina un nivel de agudeza visual, se medirá en una escala que va del 0,1 a 1, siendo este último el valor de mejor visión.
- El test de visión cercana se hará a 40 cm de distancia.
- La agudeza visual aumenta con la edad. A los 5-6 años se consigue el máximo de visión.
- Refracción con cicloplejia: la parálisis medicamentosa de la acomodación es la manera más fiable y objetiva de detectar los defectos de refracción en los niños.
Se instila 1 gota de ciclopléjico en cada ojo, cada 5 minutos, 3 veces. Se espera media hora desde la última gota y se realiza esquiascopia o autorefractómetro. La concentración más usada es 1 %, 0,5 % en los bebés. Produce una midriasis rápida y su efecto puede durar de 12 a 24 horas. Entre sus efectos secundarios son comunes la somnolencia y, en raras ocasiones, alucinaciones, trastornos del habla y cambio transitorio del carácter.
- Aunque existen otros fármacos midriáticos como la atropina y la tropicamida, el ciclopentolato es nuestro medicamento de elección para examinar la refracción bajo cicloplejia en los niños.

Pronóstico

Depende de la detección precoz del defecto refractivo. Cuanto antes se

detecte y se inicie el tratamiento, mejores resultados se obtendrán.

Tratamiento

Hipermetropía

En el 25 % de los neonatos existe una hipermetropía mayor de 3-4 D, que suele disminuir rápidamente en el primer año de vida. Se considera fisiológica hasta 2-3 D. Se corrige con lentes positivas.

En la edad preescolar no se prescribe por debajo de 3 D, ya que las necesidades visuales se ven compensadas con la acomodación.

Por encima de los 4-5 años se corregirá el defecto si tiene más de 3 D y si presenta astigmatismo asociado, anisometropía, molestias en el colegio o retraso escolar.

Con estrabismo convergente asociado se corregirá toda la hipermetropía para mantener los ojos rectos y desarrollar bien la visión.

Si asocia ambliopía, se penalizará con oclusiones alternas horarias, ocluyendo más tiempo el ojo que mejor ve. Se harán revisiones periódicas cada 3-6 meses hasta que el paciente mejore su agudeza visual.

Miopía

En la actualidad, existen tratamientos prometedores que controlan y frenan el crecimiento de la miopía.

La miopía se corrige con lentes negativas mediante el uso de gafa o lentes de contacto. La gafa suele ser bien tolerada desde el principio y las lentes de contacto deben usarse cuando el niño es más mayor y como complemento de la misma.

En los niños siempre se hará cicloplejia, pues un exceso de acomodación nos daría más graduación de la que tiene.

Por encima de 0,5 D se debe prescribir una gafa, ya que suele disminuir la agudeza visual. La presencia de estrabismo asociado no modifica la pauta de prescripción. Siempre prima la visión sobre la desviación ocular.

Dado que el defecto es evolutivo, se requieren controles periódicos cada 6 meses. Además, en la actualidad, está aumentando muchísimo el número de casos⁽⁶⁾, motivo por el que se está estudiando la manera de retardar la

progresión de la miopía en niños que todavía están en desarrollo.

Lo que se pretende es conseguir cambios en el enfoque y estructura del ojo para reducir la fatiga y el estrés a la que se ven sometidos. Es muy importante evitar que la miopía progrese en las primeras fases de la vida.

A continuación, se detallan los diferentes tratamientos que tenemos en la actualidad para el control de la miopía.

Colirio de atropina 0,01 %

La atropina es un fármaco parasimpático que actúa bloqueando los receptores muscarínicos del músculo ciliar y del músculo liso del iris, produciendo una dilatación de la pupila y una paresia acomodativa. Impide que el ojo crezca en longitud. Actualmente, existen numerosos estudios que han demostrado que, a bajas concentraciones, produce un efecto beneficioso en el control de la miopía, además de disminuir los efectos secundarios que se producen a concentraciones más elevadas⁽⁸⁾. La tolerancia es óptima. Se recomienda el uso de atropina colirio al 0,01 %, con la instilación de una gota en cada ojo por la noche, al menos, durante 2 años. Esta dosis tan pequeña, produce una dilatación pupilar con muy poca repercusión en la visión cercana y en la sensibilidad a la luz. Es un tratamiento efectivo, barato y con pocos efectos secundarios, siendo el más común la cefalea ocasional.

La eficacia aumenta cuanto más joven sea y menos miopía tenga. Se hace seguimiento cada 6 meses para ir ajustando la dosis óptima 0,005 %, 0,01 % y 0,02 %⁽⁷⁾.

El oftalmólogo será quien decida cuándo retirar el fármaco.

Tiempo al aire libre

Regla 20-20-20: consiste en que cada 20 minutos de trabajo debemos descansar 20 segundos mirando a lo lejos, a 20 metros.

Gafas

- **Lente oftálmica de desenfoque periférico.** Los cristales producen un desenfoque de la retina periférica que ralentiza la evolución de la miopía. Los laboratorios Zeiss, Hoyalens, Indo y Essilor han desarrollado diseños de lentes oftálmicas que se

basan en la aplicación de tecnología DIMS (*defocus incorporated multiple segment*). La lente se compone de una zona óptica central para corregir el error de refracción y múltiples segmentos uniformemente distribuidos rodeando la zona central extendiéndose a la periferia media.

La lente STELLEST ralentiza la progresión de la miopía en un 67 % de media, disminuyendo la elongación del ojo cuando se usa 12 horas al día⁽⁸⁾.

Lente SUPERKID miofocal. Un ensayo clínico realizado en niños caucásicos a 5 años, ha demostrado que son eficaces y reducen la progresión de la miopía en un 40 % sin evidenciarse efecto rebote.

- **Lentes oftálmicas bifocales prismáticas.** Emplean un diseño basado en la manipulación de la acomodación y la convergencia. Se han diseñado diferentes patrones de adición sobre la graduación de lejos para que se pueda adaptar a las necesidades de cada niño, para lograr una mayor eficacia en el control de la miopía.

Lentes de contacto

- **Lentes de contacto desechables de desenfoque periférico y de profundidad de foco extendido.** Son lentes de contacto desechables. La mayoría de hidrogel de silicona o materiales biocompatibles de alta transmisión de oxígeno. Las hay de reemplazo diario, mensual y trimestral. Han probado una eficacia del 60 % en el control de la evolución de las dioptrías y de un 50 % en el control de la longitud axial.

Actualmente, están las lentes de contacto desechables diarias MiSight 1 Day de CooperVision que corrigen hasta -6 D de miopía. Estas controlan la longitud axial y la progresión de la miopía mientras se compensa el error refractivo. Su manipulación es fácil y son cómodas para el paciente. Recomiendan usarlas 6 días a la semana, 10 horas al día.

Las lentes mensuales se pueden fabricar a medida en diferentes tamaños y con cualquier graduación, de forma personalizada para cada paciente. Tanto las lentes MYLO con diseño EDOF como las lentes ESSENCIA

son de hidrogel de silicona, lo que garantiza una óptima oxigenación corneal. Es imprescindible que las lentillas se usen a diario un mínimo de 10 horas.

- **Lentes de contacto orto-K.** Estas lentillas de tipo semirrígido se usan durante la noche en las horas de sueño. Producen un moldeado controlado de la córnea; de modo que, al retirarla por la mañana, el defecto del ojo es neutro y el paciente tendrá una visión nítida sin ninguna ayuda óptica a lo largo del día. El moldeado corneal induce un desenfoque periférico que ralentiza la evolución de la miopía.

El paciente ideal es aquel que presenta miopía inferior o igual a -4,50 D, asociada o no a un astigmatismo de hasta -1,50 D.

Suelen notar una mejoría rápida de la visión durante los primeros días, llegando a una estabilización en las semanas siguientes.

La ventaja de las lentes orto-K es que no salen de casa y el paciente tiene una visión nítida todo el día.

Después de obtener el máximo resultado, se deben seguir utilizando; ya que, si no se mantiene su uso, se pueden recuperar las dioptrías que tenía el paciente.

En todos estos tratamientos deberá seguirse un exhaustivo control de seguimiento para actuar ante las posibles complicaciones que pudieran aparecer.

Astigmatismo

Durante el primer año de vida, el 50 % de los niños tienen astigmatismo de más de 1 D que suele autocorregirse, debido al proceso de emetropización. Un astigmatismo por debajo de 2 D debe considerarse normal antes de los 2 años y de 0,5 D a partir de los 3 años. Existen afecciones orbitarias y palpebrales, hemangiomas, chalazión y pto-sis que pueden inducir astigmatismos secundarios.

- El astigmatismo se corrige con lentes cilíndricas.
- No se deben corregir astigmatismos de menos de 2 D por debajo de los 2 años.

- A partir de 0,5 D, prescribir siempre que se asocie a otro defecto refractivo.
- No se prescribe astigmatismos hipermetrópicos a favor de la regla a no ser que sean compuestos.
- Se prescriben los astigmatismos hipermetrópicos en contra de la regla si mejoran la agudeza visual.
- Siempre se prescribe por encima de 0,5 D, si es astigmatismo miópico.

Es muy importante detectar y tratar las ametropías en la edad infantil para evitar la aparición de ambliopía en la edad adulta.

Se recomienda un primer examen oftalmológico en la consulta del pediatra, realizando en el bebé el test del reflejo rojo, visualizando la anatomía de los ojos y anejos, y la presencia o ausencia de fijación a partir de los 3 meses.

A partir de los 3 años, se debería hacer un control de agudeza visual en la consulta de Atención Primaria y, en caso de que se detectara déficit de visión en alguno de los ojos o alguna otra anomalía como falta de paralelismo ocular, se debería remitir al oftalmólogo pediátrico, quien realizara un examen oftalmológico completo, que incluiría: agudeza visual, motilidad, refracción bajo cicloplejia, estudio de polo anterior

con lámpara de hendidura y fondo de ojo con oftalmoscopia indirecto.

Función del pediatra de Atención Primaria

Conocer las características del desarrollo visual normal y las peculiaridades de los diferentes defectos refractivos para poder realizar una correcta exploración oftalmológica básica, que le permita descartar patología oftalmológica derivable al oftalmólogo infantil.

La detección precoz de problemas visuales en la infancia y el tratamiento adecuado a tiempo, contribuye al buen funcionamiento del sistema visual en la edad adulta.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de la autora.

- 1.*** Gil Gibernau JJ. Tratado de Oftalmología Pediátrica. Barcelona. Ed. Escriba. 1997.
2. Galán Terraza A, Visa Nasarre J. Estado actual del tratamiento del estrabismo. SEO. 2012. p.209-12.

- 3.* Valls Ferrán MI, Clement A, Jiménez C. Detección precoz de los defectos de refracción. *Pediatría Integral*. 2013; XVII: 483-8.
4. José Perea. Estrabismos. *Estudio oftalmológico general*. 2006; 6: 164-70.
- 5.* Wright KW, Spiegel PH. Los Requisitos. *Oftalmología Pediátrica y Estrabismo*. 2013; 1: 4-7.
- 6.** Dominique Bremond. Myopia in children. *Med Sci*. 2020; 36: 763-8.
- 7.*** Gong Q, Jamowski M, Luo M. Efficacy and adverse effects of Atropine in childhood myopia: a meta-analysis. *JAMA Ophthalmol*. 2017; 135: 624-30.
- 8.** Bao J, Huang Y, LI X, Yang A, Lim EW, Spiegel D. Control de la miopía con lentes esféricas: ensayo clínico aleatorizado de 2 años. *Ophthalmol. Sci*. 2021; 62: 2888.

Bibliografía recomendada

- Gil Gibernau JJ. Tratado de Oftalmología Pediátrica. Barcelona. Ediciones Escriba. 1997.
Tratado clásico de Oftalmología infantil que expone, de forma clara y didáctica, conceptos básicos y fundamentales de la Oftalmología Pediátrica.
- Gong Q, Jamowski M, Luo M. Efficacy and adverse effects of Atropine in childhood myopia: a meta-analysis. *JAMA Ophthalmol*. 2017; 135: 624-30.
Realiza un estudio de meta-análisis de la atropina, demostrando que la eficacia de la misma es dosis independiente, no así la aparición de los efectos secundarios. La atropina en colirio se considera útil para frenar el crecimiento de la miopía.

Caso clínico

Paciente de 6 años de edad que acude a consulta derivado por el pediatra. Refiere la madre que, desde hace una temporada, el niño se queja de dolores de cabeza, sobre todo, por la tarde cuando llega del colegio. Además, a veces, tiene los ojos rojos y se los frota, porque siente como si le pesaran. No se queja de ver mal, pero no le gusta que le tapen el ojo derecho. También ha observado su madre que se frota los ojos cuando mira el cuaderno.

De forma ocasional, creen que el ojo izquierdo lo mete un poco, aunque cuando llaman la atención del niño lo pone recto.

Antecedentes familiares: padre con gafas desde los 4 años y madre con leve miopía.

Exploración

Agudeza visual con optotipos de letras:

- Ojo derecho: 0,8.
- Ojo izquierdo: 0,6.

Cover test: cerca y lejos 0 grados. Disociando mete ojo izquierdo +10 grados, con dominancia del ojo derecho.

Biomicroscopía de polo anterior: sin alteraciones.

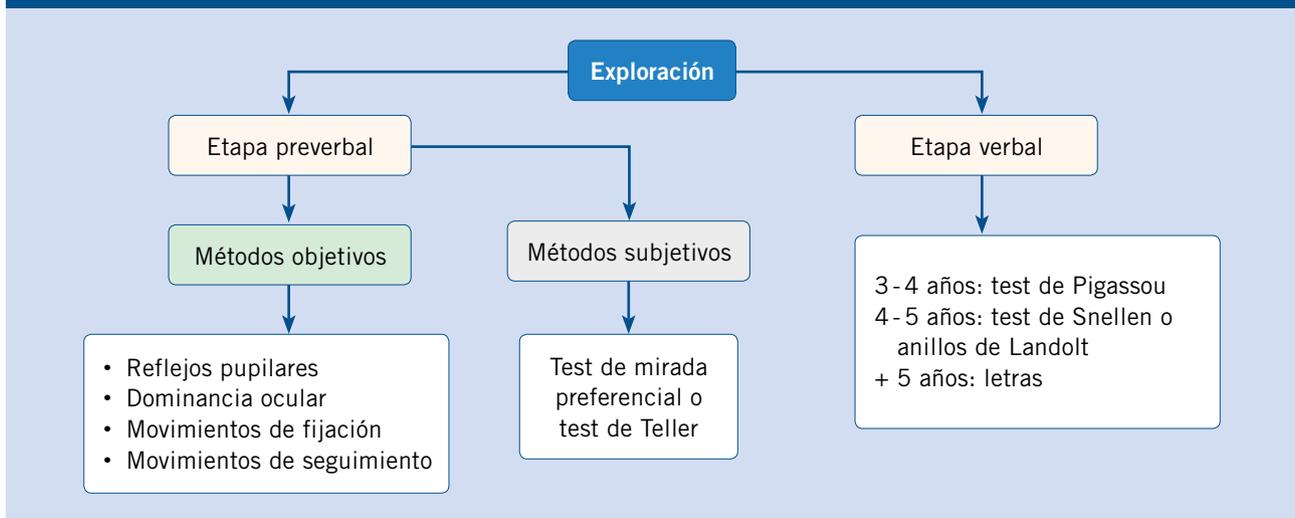
Refracción con auto-refractómetro sin dilatar:

- Ojo derecho: +1D.
- Ojo izquierdo: +2D, -0,75 a 180 grados.

Se dilata con ciclopléjico con la pauta de 1 gota, cada 5 minutos, 3 veces y después de 20 minutos de la última gota, se comprueba refracción con auto-refractómetro: ojo derecho +3,5 D, ojo izquierdo +5 D, -0,75 a 180 grados.

Fondo de ojo: polo posterior normal en ambos ojos.

Algoritmo de exploración de la agudeza visual



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Trastornos de refracción

17. ¿Cuál de las siguientes es la ametropía más FRECUENTE en la población infantil?

- a. Miopía.
- b. Astigmatismo miópico.
- c. Hipermetropía.
- d. Anisometropía.
- e. Astigmatismo hipermetrópico.

18. El colirio de atropina a qué concentración y posología se debe usar para frenar el crecimiento de la miopía, señale la respuesta CORRECTA:

- a. 0,1 % 2 veces al día, al menos, 2 años.
- b. 0,05 % 1 vez al día, al menos, 1 año.
- c. 1 % 2 veces al día, 2 años.
- d. 0,01 % 1 vez al día por la noche durante, al menos, 2 años.
- e. 0,01 % 2 veces al día, al menos, 1 año.

19. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?

- a. La hipermetropía se considera fisiológica hasta 3 dioptrías en el niño pequeño.
- b. El astigmatismo no corregido es una causa frecuente de ambliopía.
- c. El ojo hipermetrope suele ser pequeño y predispone al glaucoma de ángulo estrecho en la edad adulta.
- d. La miopía es causa frecuente de estrabismo acomodativo.
- e. Los niños con miopía se benefician de mantener actividades al aire libre.

20. Referente a los defectos refractivos en la población infantil, ¿cuál de

las siguientes respuestas es CORRECTA?

- a. La miopía se corrige con lentes positivas y el astigmatismo con lentes negativas.
- b. Actualmente, existen tratamientos para intentar frenar el avance de la miopía con gafas y lentes de contacto de descentramiento central.
- c. La hipermetropía es la causa más frecuente de ambliopía en los niños.
- d. La parálisis de la acomodación con ciclopléjico es la forma más fiable de detectar los defectos de refracción en los niños.
- e. La hipermetropía es el defecto de refracción más frecuente y debe corregirse con gafa siempre que se detecte más de 1 D positiva, para el buen desarrollo visual.

21. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones sobre la miopía es INCORRECTA?

- a. En el ojo miope la imagen se forma por delante de la retina.
- b. El eje anteroposterior es más corto de lo normal.
- c. El niño miope ve mal de lejos y, a veces, disminuye la hendidura palpebral para ver mejor.
- d. Algunas enfermedades como la rubeola congénita o la prematuridad se asocian a la miopía.
- e. La incidencia de la miopía está aumentando de forma alarmante en la actualidad.

Caso clínico

22. En el caso clínico descrito, ¿cuál de las siguientes respuestas es INCORRECTA?

- a. El paciente tiene síntomas de astenopia acomodativa.
- b. Presenta un estrabismo divergente por hipermetropía.
- c. Tiene anisometropía.
- d. Presenta ambliopía.
- e. Domina el ojo derecho, porque es el ojo que menos dioptrías tiene y que mejor ve.

23. ¿Cuál de todas las opciones consideras más ADECUADA para tratar al paciente?

- a. Antes de poner un tratamiento, convendría revisar alguna vez más al paciente, porque la hipermetropía suele disminuir con la edad.
- b. Poner gafas ajustando las dioptrías a la edad del niño.
- c. Empezar con oclusiones para recuperar la visión y después poner la gafa.
- d. Plantear cirugía para corregir el estrabismo y después, según la hipermetropía que tenga, tratar o no.
- e. Corrección óptica y oclusiones con parches para recuperar la agudeza visual.

24. Al prescribir el tratamiento, ¿cuál de las siguientes opciones es INCORRECTA?

- a. Se pautará la gafa con lentes positivas para corregir la hipermetropía.
- b. Se pondrá toda la hipermetropía para corregir el estrabismo.
- c. El parche se pondrá más tiempo en el ojo izquierdo que en el derecho.
- d. Se harán revisiones periódicas hasta que recupere la agudeza visual.
- e. El estrabismo mejorará con la correcta prescripción óptica.

Ambliopía y estrabismo

V. Martín Gómez*, J.M. Casanovas Gordó**

*Oftalmóloga. Especialista en segmento anterior y córnea. Hospital Moisès Broggi. Sant Joan Despí. Barcelona. **Pediatra. Barcelona



Resumen

La ambliopía funcional es la disminución de la agudeza visual uni o bilateral no justificable por enfermedad orgánica. Es la causa más frecuente de disminución de la visión en Pediatría, en un 2-5 % de la población. El pronóstico de la ambliopía mejora cuanto antes iniciemos el tratamiento.

El pediatra de Atención Primaria debe explorar la visión en las diferentes visitas que efectúa al paciente: el reflejo rojo, el estudio de la agudeza visual, el test de Hirschberg, el *cover test* y el estudio de los movimientos oculares.

El estrabismo es la pérdida de la alineación ocular. Cuando se manifiesta en la edad temprana puede provocar ambliopía y baja visión del ojo estrábico. Este artículo debe ayudar al pediatra de Atención Primaria a comprender qué es la ambliopía, cómo efectuar la exploración ocular y qué es el estrabismo. Ante la duda o la sospecha, debe ser derivado al oftalmólogo, con la finalidad de preservar la funcionalidad y la visión correcta del paciente.

Abstract

Functional amblyopia is the unilateral or bilateral decrease in visual acuity that cannot be justified by organic disease. It is the most common cause of decreased vision in pediatrics, affecting 2-5 % of the population. The prognosis of amblyopia improves the earlier treatment starts.

The Primary Care pediatrician must examine the vision across the multiple patient visits: the red reflex, the study of visual acuity, Hirschberg test, cover test and the study of eye movements.

Strabismus is the loss of eye alignment. When it manifests at an early age, it can cause amblyopia and low vision in the strabismic eye.

This article should help the Primary Care pediatrician understand what amblyopia and strabismus are, and how to perform an eye examination. In case of doubt or suspicion, the patient should be referred to the ophthalmologist in order to preserve its vision and functionality.

Palabras clave: Ambliopía; Estrabismo; Endotropía; Exotropía.

Key words: Amblyopia; Strabismus; Esotropia; Exotropia.

OBJETIVOS

- Comprender el significado e importancia de la ambliopía y cómo podemos detectarla en los niños a cualquier edad, para poder tratarla lo más precozmente posible.
- Comprender el estrabismo en sus formas más frecuentes y cómo detectarlo.
- Es fundamental aprender a explorar a los niños según sus diferentes edades y cada uno de los ítems que debemos trabajar para comprender que estamos delante de un verdadero estrabismo y evitar así la ambliopía.
- “El campo de batalla y el día a día” del pediatra de Atención Primaria en oftalmología, es detectar y diferenciar el pseudostrabismo que evitará que el paciente deba ser referido al oftalmólogo.
- Los esquemas y las imágenes nos ayudan a comprender todo el texto correspondiente a la ambliopía y el estrabismo.

Ambliopía

Introducción. Desarrollo de la visión

La visión al nacer está poco desarrollada.

La visión al nacer no está totalmente desarrollada, es pobre debido a la inmadurez cerebral. Las imágenes que recibe la retina y llegan a la corteza cerebral occipital a través de las vías nerviosas ópticas, hacen que la visión se vaya desarrollando de manera correcta. Cuando la imagen retiniana no es nítida se desencadena la ambliopía. El desarrollo visual se lleva a cabo desde los primeros meses de vida hasta los 8 años de edad. La agudeza visual (AV) aumenta de forma muy importante los seis primeros meses y hasta alcanzar el año de vida. Las retinas deben recibir la misma imagen nítida que dará lugar a una imagen binocular estereoscópica^(1,2).

Visión binocular

Dos imágenes retinianas deben formar una imagen cortical en estereopsis y haplopía.

La binocularidad implica un equilibrio óptico, sensorial y motor de los dos ojos, cuya misión es que, a partir de dos imágenes retinianas, se forme una imagen cortical en estereopsis y haplopía (el objeto mirado se ve como uno y no doble). Para ello, es preciso que los dos ojos formen un todo. La combinación de las dos imágenes a nivel cortical se llama fusión binocular. La fusión motora mantiene los ojos alineados sobre una imagen. La fusión sensorial une a nivel cerebral la imagen de cada ojo en una imagen estereoscópica única o tridimensional. El núcleo geniculado lateral y la corteza estriada manejan la información que reciben de un millón de axones de la retina de cada ojo⁽²⁾.

Hitos del desarrollo visual

La no alineación ocular a partir de los 6 meses debe ser evaluada.

A los 4-6 meses, el lactante normal debe seguir pequeños objetos y fijar la mirada con exactitud. No fijar la mirada a partir de esta edad puede considerarse patológico. A los 3 años podemos medir la agudeza visual mediante optotipos con imágenes que conozca el paciente. A los 3 años, la agudeza visual alcanza 20/40 y hacia los 4-6 años 20/20.

En la mayoría de recién nacidos puede existir una mala alineación de los ojos que debe corregirse a partir de los 6 meses y, si no se corrige a partir de esa edad, podemos considerarlo estrabismo y debe ser evaluado por el oftalmólogo⁽¹⁻³⁾.

La neurociencia de la visión

Wiesel y Hubel, premios Nobel de Medicina 1981, explicaron la fisiología del sistema visual.

Los premios Nobel de Medicina del año 1981, Torsten Wiesel y David Hubel, descubrieron que las neuronas visuales del cerebro detectan, sobre todo, el movimiento, la orientación y el contraste. Efectuaron las aportaciones más importantes al conocimiento de la fisiología del sistema visual.

Las células de la corteza visual son capaces de detectar imágenes visuales apropiadas y son selectivas a patrones del estímulo. Se dejó de pensar en la corteza del cerebro visual, como una estructura de miles de células, cada una participando en la reconstrucción de la escena visual. Cada célula se activa solo por su propio estímulo y señala algo específico sobre la naturaleza de la imagen en una región particular del campo visual.

Cuando los dos ojos están alineados, un objeto en la escena visual activará simultáneamente la misma célula visual a través de los dos ojos. Estas células binoculares explican la percepción en profundidad o estereopsis, ya que la comparación de las imágenes de ambos ojos permite al cerebro determinar la posición relativa de los objetos en el espacio.

Hubel y Wiesel revelaron la microestructura funcional de la corteza visual. En cada milímetro cúbico de corteza

visual descubrieron una distribución regular de dominancia ocular, células que prefieren un ojo a otro para ser activadas.

Otra aportación de trascendencia clínica fue conocer el desarrollo temporal de la plasticidad del sistema visual. Un ojo estrábico realiza su fusión mucho peor que un ojo sano. Definieron el rango crítico de edad en la cual el desarrollo de la corteza visual se modifica por la experiencia, pero también la plasticidad de la respuesta a cambios en la experiencia visual.

Los centros visuales del cerebro están bien organizados al nacer. Si la imagen retiniana que reciben es borrosa o tienen un estrabismo con dominancia de un ojo y supresión constante del ojo desviado, las conexiones corticales binoculares presentes desde el nacimiento disminuyen⁽⁴⁾.

Ambliopía. Definición

Ambliopía es la disminución del desarrollo visual normal, porque la imagen que recibe la retina no es nítida.

Etimológicamente, la palabra ambliopía procede del griego *amblyos*, débil, y *opsis*, visión. Actualmente, definimos como ambliopía funcional a la disminución de la agudeza visual, uni o bilateral, no justificable por enfermedad orgánica aparente.

Se produce una reducción de la agudeza visual de uno o ambos ojos, debido a que la imagen que se forma en la retina no es nítida y esto termina produciendo una detención del desarrollo visual normal, junto con reducción en la percepción del color, movimiento, contornos, estereopsis y binocularidad.

La ambliopía es la causa más frecuente de disminución de la visión en Pediatría. Ocurre en un 2-5 % de la población y puede presentarse en uno o ambos ojos.

Puede ser secundaria a estrabismo, a la alteración de la agudeza visual de ambos ojos (ambliopía por ametropía), por error importante en la refracción en un ojo (ambliopía por anisometropía) o por una opacidad en el eje visual (ambliopía por privación visual)^(1-3,5,6).

Tipos de ambliopía

Ambliopía estrábica, ambliopía anisométrica, por opacidad y ambliopía ametrópica.

- **Ambliopía por estrabismo o ambliopía estrábica:** se produce, sobre todo, si el estrabismo es constante, con fijación de un solo ojo y supresión cortical de la información del ojo desviado, que reducirá la agudeza visual (AV) de este. El estrabismo constante altera la fusión binocular y la visión estereoscópica. Si el estrabismo es alternante, puede ser que no se desarrolle la ambliopía o que aparezca ambliopía binocular.
- **Formación de imagen borrosa en un ojo:** ambliopía anisométrica y ambliopía por opacidad.
 - La ambliopía anisométrica es la más frecuente, en ella se produce una diferencia de refracción entre los dos ojos, con visión borrosa del ojo amétrope, pero con alineación ocular correcta (para diferenciarlo de la ambliopía estrábica). El diagnóstico se realiza mediante la valoración de la agudeza visual y una posterior refracción bajo cicloplejia. La ambliopía hipermetrópica es más frecuente que la miópica. Una hipermetropía superior a 1 dioptría y una miopía superior a 2 dioptrías, pueden dar lugar a ambliopía. El tratamiento consiste en la corrección óptica con gafas. Si no mejora la visión tras su corrección, se puede aplicar oclusión intermitente del ojo dominante o realizar terapia visual.
 - La ambliopía por opacidad se debe a que alguna de las estructuras transparentes del ojo: cornea, cristalino o vítreo, puede ser opaca. Si está presente al nacer debe eliminarse con prontitud. El pronóstico, dependiendo de la zona opacificada, es reservado. El tratamiento es variado dependiendo de la causa de la zona opacificada. Las cataratas congénitas densas, por ejemplo, hay que eliminarlas, corregir el error refractivo y ocluir el ojo dominante para estimular el ojo ambliope.
- **Ambliopía ametrópica:** puede ser causada por una ambliopía hipermetrópica bilateral elevada, ambliopía bilateral por astigmatismo elevado y ambliopía bilateral por cataratas congénitas. Si la borrosidad es marcada en el periodo neonatal con apenas estimulación, el

paciente tendrá una agudeza visual muy disminuida, pudiendo aparecer nistagmo sensorial.

La oclusión no es necesaria si la ambliopía es simétrica. La hipermetropía y el astigmatismo requieren corrección óptica^(1-3,5,6).

Ambliopía y agudeza visual. Diagnóstico

La diferencia de dos líneas de visión en la valoración de la agudeza visual mediante optotipos nos debe hacer sospechar una posible ambliopía.

La diferencia de dos líneas en el test de Snellen entre la visión de ambos ojos, define la ambliopía. Esta puede oscilar entre no ser capaz de ver algunas letras de la línea 20/20 hasta una AV que detecta solo movimiento de manos.

La borrosidad ligera (asociada a error refractivo leve) produce una ambliopía leve y permite el desarrollo de un grado de fusión binocular y estereopsis. En cambio, una imagen muy borrosa en edades muy tempranas, sobre todo, causada por opacidad de medios, puede dar lugar a pérdida visual profunda, con ausencia de fusión binocular, estrabismo e incluso nistagmus.

La ambliopía altera la percepción del color, movimientos y contornos, alteración de la coordinación mano-ojo y dificultad para la lectura.

El ojo ambliope grave puede presentar una fijación excéntrica o, incluso, una ausencia de fijación. Al tapar el ojo bueno, el ojo ambliope realiza movimientos de búsqueda para encontrar el objetivo. La fijación excéntrica y la no fijación indican una visión muy baja (20/200)^(1,2,5,6).

Tratamiento de la ambliopía

Conseguir una imagen retiniana correcta es la clave del tratamiento de la ambliopía.

El tratamiento de la ambliopía consiste en proporcionar una imagen retiniana correcta. Para ello, si existe un error refractivo se corrige; si existe una opacidad de medios se intenta solucionar lo antes posible mediante cirugía si precisa; y si existe un estrabismo se ocluye el ojo dominante corrigiendo el error refractivo que normalmente va asociado. Hay que tener especial cuidado en menores de 1 año, ya que podríamos inducir una ambliopía secundaria a una oclusión excesiva del ojo bueno. Por ello, se aconseja la oclusión intermitente. El objetivo de la oclusión es mejorar la agudeza visual del ojo ambliope. La cirugía del estrabismo se reserva para casos en los que la desviación no mejora al corregir el defecto refractivo. Con la cirugía se pretende alinear los ojos y conseguir una buena visión binocular.

El pronóstico de la ambliopía mejora cuanto antes se inicia el tratamiento. La ambliopía anisométrica (suele ser menos grave) tiene un pronóstico relativamente bueno, aunque el tratamiento se inicie entre los 3 y 5 años. A partir de los 8-9 años conseguir una mejoría es difícil. A pesar de ello, hay que intentar un tratamiento de prueba.

El tratamiento de la ambliopía habitualmente consiste en utilizar “métodos pasivos” como la oclusión.

Otros tratamientos denominados “activos”, para cumplir mejor el tratamiento o estimular las células corticales: completar puzzles, dibujar, colorear, vídeos y juegos con ordenador, son métodos discutidos y la base científica no está clara^(2,5-7).

Exploración ocular

Hay enfermedades oculares en Pediatría que se deben diagnosticar e iniciar el tratamiento de manera precoz: cataratas congénitas, glaucoma congénito y retinoblastoma, son las más prevalentes. También es aconsejable diagnosticar y tratar los estrabismos cuanto antes para no perder la visión binocular (Figs. 1A y B).

Debemos explorar en el recién nacido el reflejo rojo, la prueba más importante en lactantes y niños pequeños, y el seguimiento de un objeto con la mirada. Se debe valorar la agudeza visual a partir de los 2-3 años (Figs. 1C, D y E).

Reflejo rojo

El reflejo rojo es la exploración más importante en lactantes.

Es la exploración más importante del cribado visual en lactantes y niños pequeños. Es esencial para la detección precoz de patologías potencialmente graves para el desarrollo de la visión e incluso para la vida. En el reflejo rojo o **prueba de Brückner**, binocular, se utiliza la transmisión de luz a través de un oftalmoscopio directo colocado a 30-45 cm. Esta luz pasa a través de las estructuras anteriores transparentes del ojo y se refleja en la retina, transmitiendo ese color anaranjado típico. Para mejorar la visualización podemos reducir la luz de la sala de exploración. Como resultado, veremos el reflejo rojo en ambas pupilas. Este reflejo debe ser simétrico para considerarlo normal.

Una catarata puede dar un reflejo rojo apagado o con alguna opacidad puntiforme. El retinoblastoma suele manifes-

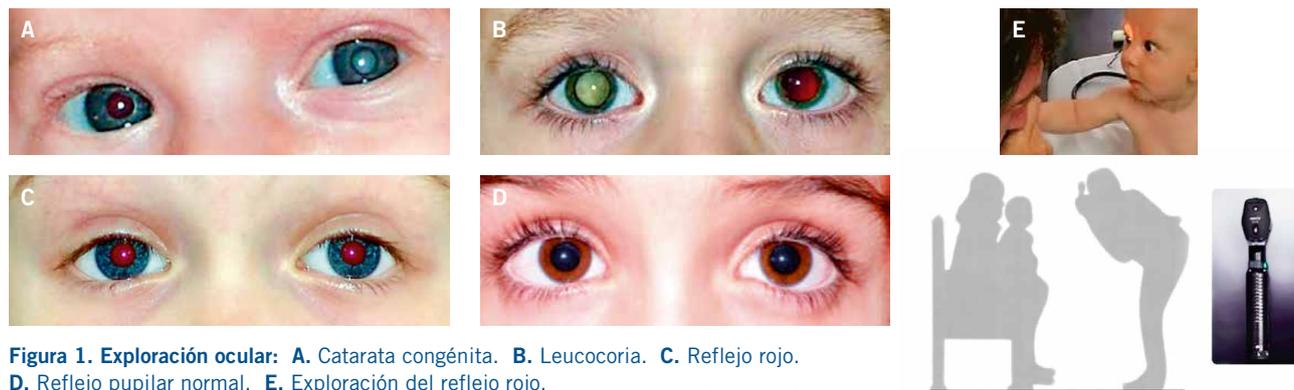


Figura 1. Exploración ocular: A. Catarata congénita. B. Leucocoria. C. Reflejo rojo. D. Reflejo pupilar normal. E. Exploración del reflejo rojo.

(Continúa)

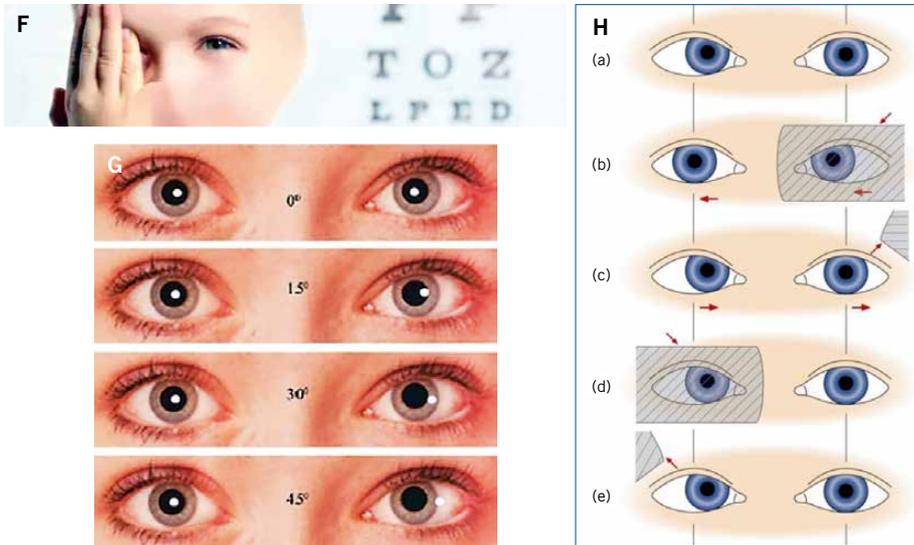


Figura 1 (continuación).
Exploración ocular:
F. Lectura de optotipos.
G. Desviaciones del test de Hirschberg. **H.** Ejemplo *cover test* con endotropía derecha: (a) OD desviado hacia adentro, a veces es tan pequeña la desviación que puede pasar desapercibida; (b) tapamos OI: el OD realiza movimiento hacia afuera para realizar fijación. Detrás del *cover*, el OI realiza movimiento hacia la derecha siguiendo la ley de Hering; (c) destapamos OI: OI se mueve hacia afuera para realizar fijación; (d) tapamos OD: OI no se mueve; (e) destapamos OD: no existe ningún movimiento. OD: ojo derecho. OI: ojo izquierdo.

tarse mediante un reflejo blanco o leucocoria. Por lo tanto, una pupila blanca con la luz ambiental es un signo de alarma. La refracción asimétrica (anisometropía) puede dar lugar a un reflejo rojo asimétrico o desigual. El estrabismo puede dar un reflejo más brillante en el ojo desviado. La simetría indica normalidad en la exploración ocular.

Estudio de la agudeza visual

La agudeza visual siempre debe explorar cada ojo de manera individual. La agudeza se valora mediante optotipos de dibujos, test de la E y letras según la edad del paciente.

Debemos estudiar cada ojo por separado a una distancia de 3 metros. Las figuras en los optotipos permiten estudiar la AV a partir de los 2-3 años (Fig. 1F).

Asegurarnos que conoce los dibujos que le enseñamos. En los menores de 2 años debemos efectuar el reflejo de seguimiento de ambos ojos por separado, con un ojo tapado y una luz o juguete que moveremos y observaremos si el niño lo sigue. Si no fuera así, podría indicarnos una ambliopía.

Lo realizaremos mediante optotipos de dibujos Pigassou, si el niño tiene 2-3 años; mediante los test de la E o círculos abiertos, si el niño tiene 4-5 años; y mediante letras, si el niño tiene más de 5 años. Colocamos los optotipos a una distancia de unos 3 metros en niños pequeños y 5-6 metros en mayores de 4 años. Hay que realizar el test de la agudeza visual en cada ojo por separado. Ocluir siempre con la palma de la

mano sin apretar el ojo o bien utilizar un oclusor.

Los aparatos de fotocribado y autorrefractómetros son utilizados por los oftalmólogos y algunos pediatras con el fin de detectar errores refractivos y cribado de estrabismo en niños más pequeños a partir de los 6 meses. Tienen una alta sensibilidad, pero una tasa de falsos positivos cercana al 50 %.

Exploración pediátrica del ojo

El test de Hirschberg o reflejo corneal luminoso puntiforme debe localizarse en el centro de la pupila si los ojos están bien centrados y detecta la tropía o estrabismo persistente. El *cover test* detecta la foria o estrabismo intermitente (Figs. 1G y H).

Debemos realizar una inspección de los párpados y los ojos, en busca de alteraciones o asimetrías. Se debe valorar si el paciente inclina o gira la cabeza (torticolis). Valoraremos la motilidad ocular haciendo que el niño, colocado en posición primaria de la mirada (recto-adelante), siga un objeto llamativo en las diferentes posiciones de la mirada.

Otro examen que debemos realizar es el **test de Hirschberg**, también llamado reflejo corneal luminoso. Colocando al niño en posición primaria de la mirada, iluminamos ambos ojos simultáneamente con una linterna colocada a nivel de la nariz del explorador. De esta manera, producimos un reflejo luminoso puntiforme, que cuando los ojos están perfectamente centrados, debe caer justo en el centro de la pupila.

El test de Hirschberg es una prueba específica para detectar una tropía o estrabismo persistente.

Otro examen que debemos realizar de manera seguida al de Hirschberg es el *cover test*. Con este examen podemos detectar un estrabismo intermitente o foria. Colocamos de nuevo al niño en posición primaria de la mirada (recto-adelante), iluminamos ambos ojos simultáneamente con la linterna colocada a nivel de la nariz del explorador. El niño deberá mirar la luz e interponemos entre el ojo del niño y la luz un oclusor (que puede ser la mano o el dedo pulgar del explorador). De esta manera, valoraremos lo siguiente:

- El movimiento de fijación que hace el ojo descubierto.
- El movimiento que hace el ojo ocluido.
- El movimiento que hace el ojo ocluido al desocluirse.

Si hay movimiento en el ojo no ocluido significa que el ojo estaba desviado y habrá estrabismo. Al comprobar el movimiento que realiza el ojo descubierto, sabremos si estamos ante una endotropía, exotropía, hipertropía o hipotropía. Puede ocurrir que, al ocluir el ojo director, el ojo desviado no realice ningún movimiento de fijación, lo que nos indicaría que estamos ante un pseudoestrabismo o ante un estrabismo con fijación excéntrica.

Otros tipos de *cover test*

El *Uncover test* consiste en destapar el ojo fijador y observar el otro ojo.

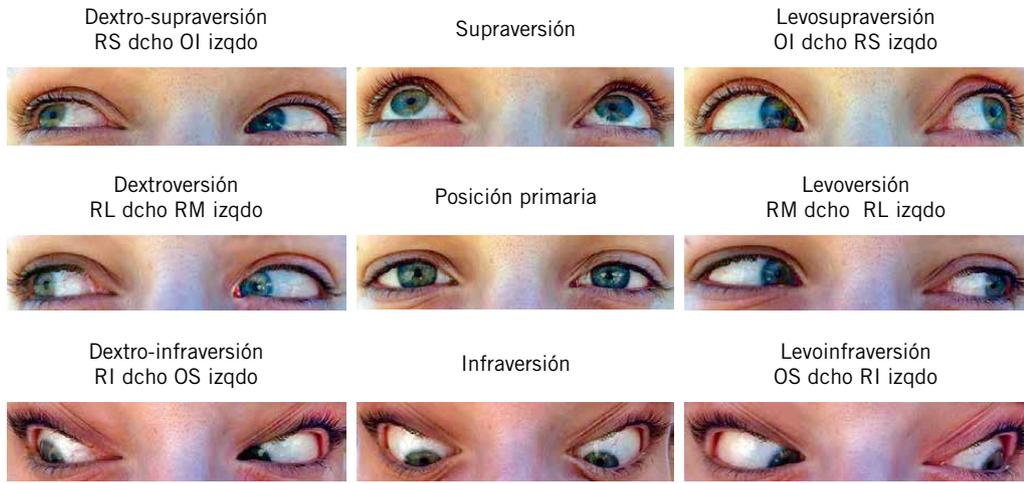


Figura 2. Posiciones diagnósticas de la mirada: versiones. A. Exploración de las versiones: paciente sin estrabismo que mira en todas las direcciones; la desviación la podríamos encontrar en una sola; debemos sujetar la cabeza del niño para que no la gire y utilizar un juguete o linterna que le llame la atención. *RL: recto lateral, RM: recto medio, RS: recto superior, RI: recto inferior, OI: oblicuo inferior, OS: oblicuo superior.*



Figura 2 (continuación). B. Las versiones oculares de esta paciente nos demuestran un estrabismo que deberá definir el oftalmólogo.

Si mantiene la fijación, el estrabismo es alternante y no hay ambliopía. Si pierde la fijación enseguida y la recupera el ojo recién destapado, el estrabismo es monocular y la ambliopía puede ser profunda.

Cover alterno: realizamos una oclusión alterna, a modo de parabrisas. Sin dejar mediar, entre ambas oclusiones, espacio de tiempo. Así conseguimos romper la fusión y que no haya visión binocular. Si no hay ningún movimiento, no existe estrabismo. Si hay movimiento, la desviación que puede ser por foria latente, se corrige al retirar la oclusión; o un estrabismo manifiesto (tropia), si se mantiene tras retirar la oclusión.

Aunque los ojos estén bien alineados, si hay estrabismo intermitente la oclusión nos mostrará la desviación. En todas estas situaciones debemos derivar al paciente al oftalmólogo.

Estudio de los movimientos oculares

El estudio de las versiones junto al cover test es la exploración más importante para conocer la motilidad ocular.

Ducciones

Es la valoración de los movimientos monoculares. Para ello, taparemos primero un ojo y seguidamente el otro.

El paciente permanece con la cabeza recta y, sin moverla, se le pide que mire a la luz de una linterna que se desplaza desde la posición primaria de la mirada hacia las ocho posiciones restantes. De esta manera, comprobamos la motilidad de cada ojo.

Ducciones forzadas

Mediante una pinza movilizamos el ojo. Con este test exploramos los movimientos pasivos del ojo de manera unilateral. Sirve para diferenciar un estrabismo restrictivo.

Versiones

Junto con el *cover test*, el estudio de las versiones es, posiblemente, el procedimiento más importante de la exploración de la motilidad ocular en la práctica diaria, por la gran información que nos aporta (Figs. 2A y B).

Se trata de la exploración de los movimientos binoculares. Mediante este estudio conoceremos el estado funcional de cada uno de los músculos comparándolo, en principio, con su músculo sinérgico opuesto, así como con el resto de los músculos que componen el cuarteto, que actúan en las diferentes posiciones de la mirada. Los doce músculos oculares (seis en cada

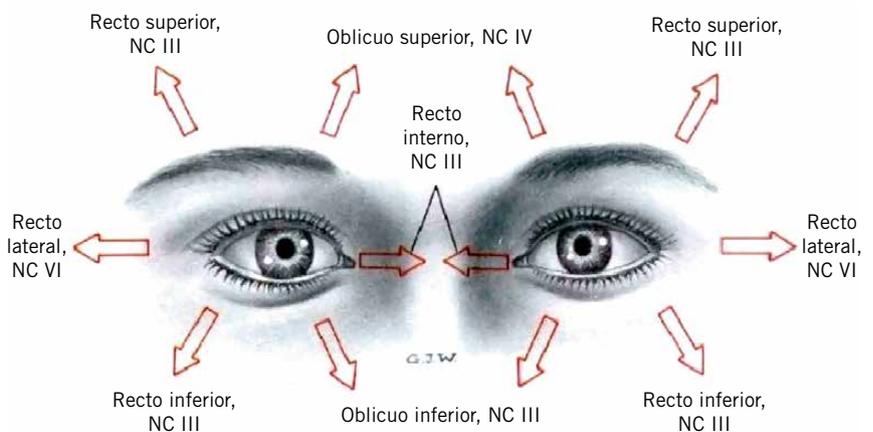


Figura 3. Inervación y acciones musculares. Nervio craneal del que dependen. NC: nervio craneal.

ojo) se establecen en tres grupos: un grupo horizontal, constituido por los cuatro músculos rectos; un grupo oblicuo derecho, formado por el músculo recto superior e inferior derechos y los músculos oblicuos inferior y superior izquierdos; y un grupo oblicuo izquierdo, establecido por los músculos recto superior e inferior izquierdos y músculos oblicuos inferior y superior derecho (Fig. 3).

Para su realización, pedimos al paciente que mire en las diferentes posiciones de la mirada (9x posiciones) con la cabeza fija, recto adelante.

Estudio de los movimientos oculares intrínsecos (pupilas)

- Mediante la luz del oftalmoscopio directo exploraremos el tamaño, la forma, la simetría y la reacción a la luz de las pupilas.
- Una lesión en el nervio óptico o la retina puede producir una falta de reacción de la pupila al enfocarle una luz. La luz en el ojo sano producirá una miosis y al volver a iluminar el ojo patológico las pupilas se dilatarán, produciéndose un defecto pupilar aferente.
- El oftalmoscopio permite ver el nervio óptico, la fovea y los vasos retinianos. Si el paciente mira la luz del oftalmoscopio podemos ver la fovea. El nervio óptico estará situado en la zona nasal respecto a la fovea. Los bordes del nervio óptico deben estar bien definidos.
- El pediatra no debe utilizar colirio midriático. Para valorar el reflejo rojo no debemos olvidar reducir la luz de la habitación para tener las pupilas con la mayor midriasis posible^(2,5,6,8,9) (Tabla I).

Tabla I. Exploración según la edad del niño	
Edad	Exploración
0 a 6 meses	<ul style="list-style-type: none"> – Inspección: simetría ocular, párpados y conjuntivas – Córneas y pupilas: tamaño, transparencia, forma y simetría – Reflejo rojo del test de Brückner
7 meses a 2 años	<ul style="list-style-type: none"> – Inspección: simetría y posiciones compensadoras (torticolis) – Reflejo rojo del test de Brückner – Test de Hirschberg
3-5 años	<ul style="list-style-type: none"> – Inspección: simetrías y posiciones compensadoras – Reflejo rojo del test de Brückner – Test de Hirschberg y cover test – Agudeza visual: test de Pigassou / test E de Snellen – Estereopsis: test de la mosca
>6 años	<ul style="list-style-type: none"> – Inspección: simetrías y posiciones compensadoras – Reflejo rojo del test de Brückner – Test de Hirschberg y cover test – Agudeza visual: letras – Estereopsis: test de la mosca

supresión de la imagen del ojo desviado y no suele dar lugar a diplopía. La supresión prolongada puede provocar ambliopía y baja visión del ojo estrábico.

Si el niño presenta una diplopía indica que el estrabismo es adquirido y que puede existir una probable lesión neurológica.

Tipos de estrabismo

Endotropía

La endotropía es la forma más frecuente de estrabismo (Fig. 4A-C y D).

Es la pérdida de paralelismo de los ejes visuales, en el cual el eje visual del ojo desviado se orienta hacia adentro (en convergencia). Podemos encontrar esta desviación convergente en forma latente, controlada por el reflejo de fusión (endoforia) o en forma manifiesta (endotropía), pudiendo esta última mostrarse de modo intermitente o constante.

Existen diferentes tipos de estrabismos convergentes. Los siguientes son los más importantes.

Endotropía congénita

La endotropía congénita es infrecuente, con inicio en los primeros 6 meses de vida. Suele presentar un ángulo de desviación grande, se asocia a ambliopía en la mitad de los pacientes y el tratamiento se realiza mediante la corrección óptica y la cirugía precoz. Hay mal pronóstico en la visión estereoscópica.

Hay más incidencia en niños con retraso del desarrollo neurológico y parálisis cerebral. En el diagnóstico diferencial se incluye: el síndrome de Down, la fibrosis de los músculos

Estrabismo

El estrabismo puede ser el primer síntoma de una enfermedad ocular de manera habitual, pero también de una enfermedad neurológica o sistémica.

El estrabismo es la pérdida de la alineación ocular. Puede ser indicativo de enfermedad ocular, sistémica o neurológica, por lo que deberá derivarse al oftalmólogo. La ambliopía y el estrabismo deben tratarse de manera temprana.

El estrabismo que se manifiesta en edad temprana puede producir una



Figura 4. Endotropía. A. Endotropía del ojo izquierdo. B. Derecho. C. Izquierdo. D. Endotropía acomodativa. E. Endotropía congénita.



Figura 5. Pseudoestrabismo. A. Pseudoestrabismo por *epicanthus* o *telecanthus* con un puente nasal aplanado y ancho. Test de Hirschberg negativo. La zona blanca de la esclerótica a nivel nasal no existe y se cree que el niño tiene un estrabismo más manifiesto en la mirada lateral. B. Al crecer el puente nasal con la edad del paciente, la zona esclerótica es simétrica ya que desaparece el *epicanthus*. C. Pseudoestrabismo. D. Pseudoestrabismo por *epicanthus* y raíz nasal ancha.

extraoculares, la parálisis del VI par craneal, el síndrome de Möbius y la miastenia grave infantil. En todos ellos, hay una limitación de la abducción. En la endotropía no hay limitación de la abducción, por lo tanto, las ducciones están respetadas.

Tratamiento: si hay hipermetropía superior a 3 dioptrías (D), efectuar corrección óptica. Si hay preferencia de fijación de un ojo, desarrollará ambliopía y requerirá oclusión del ojo dominante. La oclusión no corrige la desviación, pero mejora la visión del ojo desviado. La fusión binocular y la visión estereoscópica se desarrollan en los primeros meses de vida y requieren unos ejes visuales correctamente alineados.

La endotropía elimina la visión binocular si no se corrige en los primeros meses de vida. Con cirugías precoces a edades muy tempranas (3-5 meses), se obtiene una fusión excelente con estereopsis de alto grado (Fig. 4E).

Pseudoendotropía o pseudoestrabismo

Los pediatras deberemos diferenciar el pseudoestrabismo, que es frecuente en los lactantes, y explorarlo en las diferentes visitas que realicemos al paciente (Figs. 5A-C y D).

Es muy frecuente y debe diferenciarse de la endotropía congénita. El lactante tiene un puente nasal ancho y un *epicanthus* prominente. Da la sensación de que estamos delante de una endotropía. La prueba de Hirschberg o reflejo luminoso corneal nos demuestra la alineación ocular correcta. Sin embargo, hay que realizar un segui-

miento de la pseudoendotropía, ya que algunos pueden presentar posteriormente una verdadera endotropía.

Endotropía acomodativa

Estrabismo consecuencia de la hipermetropía. Un diagnóstico precoz preservará la fusión binocular y la agudeza estereoscópica.

Es la causa más frecuente de estrabismo convergente, aparece como consecuencia de una hipermetropía de grado variable, dada la relación existente entre acomodación y convergencia. Aparece entre el año y los 3 años de edad. La corrección óptica con gafas de la hipermetropía, reduce la necesidad de acomodar y disminuye la convergencia, corrigiendo la endotropía.

Algunos pacientes requieren asociar oclusiones y cirugía. Actualmente, se han obtenido buenos resultados con el tratamiento mediante inyección de toxina botulínica en el recto interno para relajar el exceso de convergencia. La intervención temprana hace que la fusión binocular y la agudeza estereoscópica sean buenas.

Cualquier causa neurológica de parálisis del VI par forma parte del diagnóstico diferencial: tumor intracraneal, hidrocefalia, miastenia y Arnold-Chiari.

Endotropía sensorial

Debida a una pérdida de la visión de un ojo antes de los 6-8 meses, cuando las bases de la binocularidad no están establecidas, puede aparecer una endotropía con limitación de la abducción. Es muy poco frecuente. Se realiza cirugía del ojo ciego y estrábico para compensar el aspecto estético.

Exotropía

Su diagnóstico es menos habitual que la endotropía (Fig. 6A).

Se trata del desequilibrio oculomotor con pérdida de paralelismo de los ejes oculares, en el que, mientras uno de los ojos mantiene la fijación del objeto, el eje visual del otro se desvía hacia afuera (divergencia). Son menos frecuentes que las endotropías y suelen aparecer con mayor frecuencia en el sexo femenino. Se estiman un 21 % de exotropías frente a un 79 % de endotropías.

Exotropía intermitente

Es la más frecuente de las exotropías, siendo un 70 % de los estrabismos divergentes. Suele iniciarse antes del año. El estrabismo se suele desencadenar tras una enfermedad, si el niño está cansado o no presta atención. Con frecuencia, el niño empieza guiñando el ojo que desvía cuando le da una luz intensa, debido a la fotofobia que produce esta desviación. No hay relación entre la exotropía intermitente y los defectos de refracción y anisometropía.

Al ser intermitente, la fusión binocular y estereoscópica suelen ser buenas. Si el paciente no controla la desviación, se puede proponer la cirugía.

Los síntomas clínicos son: astenopia (molestias visuales como fatiga ocular, dolor en la región supraciliar), cansancio visual, fotofobia, guiño del ojo para evitar la diplopía y la fotofobia. Si la exotropía intermitente se produce con frecuencia se puede tratar mediante ejercicios ortópticos y rehabilitadores, para mejorar la amplitud de conver-

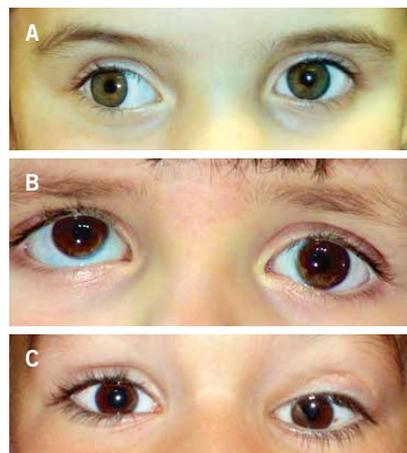


Figura 6. Exotropía y estrabismo vertical. A. Exotropía. B. Hipertrópía. C. Hipotropía.

gencia que suele estar alterada en estos pacientes.

La cirugía y la oclusión parcial del ojo director se reservan, si la exotropía aumenta con el tiempo y produce problemas de fusión binocular y estereopsis.

Exotropía constante

La desviación ocular divergente se observa de manera constante, sin existir intervalos de paralelismo entre los ejes oculares. Su comienzo suele ser tardío, por encima de los 4 años o incluso en la adolescencia. Existen algunas formas poco frecuentes de comienzo precoz, consideradas como congénitas, y suelen asociarse a niños con daños cerebrales importantes.

Las formas tardías suelen ser por descompensación de una exotropía intermitente. Otra causa de exotropía constante es la anisometropía y el deterioro unilateral de la visión por causa orgánica. El ojo ciego o con poca visión termina desviándose hacia afuera.

En esta exotropía podemos encontrar ambliopía con mucha más frecuencia. La visión binocular está muy alterada, con correspondencia retiniana anómala de mal pronóstico.

Si existe defecto refractivo hay que corregirlo. Otro tema a tratar es la posible ambliopía, que necesitará oclusiones del ojo director. La cirugía se realiza a partir de los 4-5 años.

Estrabismos verticales

Desviación ocular en sentido vertical (Figs. 6B y C).

El estrabismo vertical es un desequilibrio oculomotor que se manifiesta por desviación de los ejes oculares en sentido vertical. Suelen ser menos frecuentes. Se puede ver aislado, pero, en mayor frecuencia suele asociarse a estrabismos horizontales: endotropías y exotropías. Los denominamos hipertropía, desviación hacia arriba e hipotropía hacia abajo.

Los podemos clasificar en: alteraciones verticales asociadas (a otros estrabismos horizontales); síndromes alfabéticos (síndrome en V, en A, en X y en Y), donde el ángulo de desviación varía dependiendo la posición de la mirada en la que se encuentre; y la desviación vertical disociada, que consiste en la elevación involuntaria y lenta de un ojo

al ser ocluido. A veces, se observa de forma espontánea.

Estrabismo por parálisis oculomotoras

Las parálisis oculomotoras pueden ser congénitas o adquiridas.

Las parálisis oculomotoras o estrabismos paralíticos se producen por la alteración del sistema que ejecuta los movimientos oculares, secundaria a lesión de la central efectora de la motilidad, de la conducción nerviosa que desde esta central cerebral llega a la placa neuromuscular de los músculos oculares o a lesiones estructurales del propio músculo. La consecuencia directa es la dificultad en realizar movimiento hacia el lugar que ejerce función el músculo paralizado. La magnitud de la parálisis va a depender de la importancia de la interrupción nerviosa; por lo que podremos distinguir la deficiencia funcional total (parálisis), de la limitación funcional parcial (paresia).

Podemos encontrar **parálisis congénitas**, que son muy poco frecuentes, debidas a anomalías congénitas de la central nuclear efectora o anormal desarrollo de los nervios oculomotores. En algunos casos, hay antecedentes de traumatismo obstétrico. La parálisis congénita más frecuente es la del IV par craneal. Esta parálisis aislada puede pasar desapercibida, debido a que el niño irá adoptando una discreta tortícolis, y al ser congénita no presentará diplopía. La parálisis congénita del III par es rara y la del VI excepcional.

Dentro de las **parálisis adquiridas**, podemos encontrar parálisis de causa traumática, la más frecuente la del IV par seguida del VI par; de causa tumoral, siendo la más frecuente la del VI par, debido a que por su recorrido se puede elongar fácilmente a causa de una hipertensión intracraneal. También se pueden encontrar, con mucha menos frecuencia, parálisis del III par debidas a pinealomas, meningiomas y tumores pedunculares, que afectan al nervio al comienzo de su evolución. Podemos encontrar también parálisis de causa infecciosa, siendo la más frecuente la del VI par craneal, que puede verse afectado por una infección vírica, la más frecuente es la varicela, que suele resolverse de manera espontánea. Tam-

bién una otitis media puede ser la causa de la parálisis del VI par craneal por irritación meníngea. Algunas encefalitis víricas también pueden ser causa de parálisis del IV y III par craneales.

Y mucho menos frecuente es la parálisis del III par craneal asociada a cefaleas y los vómitos de carácter recidivante, con duración de horas o días, típico de la migraña oftalmológica.

Parálisis del VI par

El VI par inerva el recto lateral que tiene la función de abducción ocular y como manifestación presenta endotropía y tortícolis.

El VI par craneal (músculo ocular externo) inerva solo un músculo, que es el recto lateral (RL), cuya función horizontal y única es la abducción del ojo. Si es una parálisis adquirida, el paciente se quejará de diplopía binocular horizontal, que se agrava en la mirada lateral del lado afectado. Debido a la tonicidad del recto medio, normalmente hay una endotropía en posición primaria de la mirada y, en el estudio de las ducciones y versiones, una limitación de la abducción. El paciente suele presentar tortícolis compensatoria, con la cabeza girada horizontalmente hacia el lado del músculo deficiente.

Las que aparecen en el recién nacido suelen ser de causa benigna (tras el parto), a menudo, asociadas a parálisis facial y se resuelven de forma espontánea. Las que aparecen en niños suelen ser de origen vírico, tras procesos febriles inespecíficos, y también se resuelven de manera espontánea.

Existe una entidad denominada **parálisis benigna recurrente del VI par**, de origen desconocido, que cursa con parálisis transitorias, recidivantes y benignas, siendo más frecuente en niñas.

Las parálisis del VI par suelen resolverse de manera completa o casi completa, pudiendo quedar como secuela tan solo una endoforia (Fig. 7A).

Parálisis del IV par

El test de Bielschowsky nos ayudará en la exploración y el diagnóstico.

El IV par craneal inerva solo el músculo oblicuo superior (OS). Este músculo, a diferencia de los músculos rectos horizontales, no tiene una acción pura

y simple, sino que, debido a su línea de acción formando con el eje ocular un ángulo de 50°, en posición primaria de la mirada su fuerza se descompone en tres componentes: incicotorsion (rotación de la cornea de la posición de las 12 hacia el lado nasal), abducción y depresión. Su debilidad provoca hipertropía o estrabismo vertical y rotación externa (lado temporal).

Normalmente, si el paciente es suficiente mayor y se trata de una parálisis adquirida, presentará una diplopía vertical más acentuada en la mirada hacia abajo, junto con una hipertropía (especialmente en infra-abducción), por hiperacción de su antagonista homolateral, el oblicuo inferior. También aparece una tortícolis torsional para evitar la diplopía, llevando la cabeza inclinada sobre el hombro opuesto al lado de la lesión y, a veces, elevando el mentón.

En la exploración de la motilidad, la desviación en la posición primaria de la mirada suele ser pequeña o poco perceptible; por lo que realizar el **test de Bielschowsky** nos será de gran ayuda. Colocando el paciente en posición primaria de la mirada fijando un objeto (normalmente una luz) a 3 m, cogemos la cabeza del paciente y la inclinamos hacia uno y otro hombro. Si al inclinar la cabeza hacia un hombro determinado, comprobamos que el ojo de ese lado se eleva, indicará parálisis del oblicuo superior de ese ojo.

La parálisis congénita suele evolucionar la mayoría de las veces a la remisión completa durante los seis primeros meses. Si se cronifica puede requerir cirugía (Fig. 7B).

Parálisis del III par

El III par craneal (nervio motor ocular común) tiene a su cargo la inervación de toda la musculatura existente en la órbita, excepto el músculo recto lateral (RL) y el músculo oblicuo superior (OS). Así que, de los 6 músculos oculomotores, el III par inerva a 4 de ellos: recto superior, recto inferior, recto medio y oblicuo inferior, además de dar movimiento al músculo elevador del párpado y a la musculatura intrínseca del ojo (músculo ciliar y esfínter de la pupila).

Dada la gran cantidad de efectores que inervan los cuadros clínicos, pueden ser muy variables dependiendo de si se trata de una parálisis completa o incompleta. Es muy poco frecuente en niños. Suele cursar con ptosis palpebral, exotropía por hiperfunción del músculo recto lateral y midriasis arreactiva (Fig. 7C).

Síndromes restrictivos

Por síndrome restrictivo entendemos cualquier dificultad de movimiento de los ojos, motivada por un obstáculo de tipo mecánico o por alteración de la morfología de alguno de los efectores.

Este freno mecánico-estructural puede originarse por **fibrosis**, de naturaleza congénita o adquirida, en este segundo caso secundaria a una contractura muscular, como consecuencia de una desviación ocular antigua importante. Otras veces la dificultad mecánica puede ser debida a la existencia de **bridadas o adherencias**, de origen congénito, traumático o iatrogénico.

Cuando existe limitación mecánica que dificulta la acción muscular, apare-

cen una serie de signos característicos de todos los síndromes restrictivos:

- Limitación funcional en una determinada dirección.
- Retracción y hundimiento del globo.
- Alteraciones verticales en la dinámica del movimiento horizontal.
- Aumento de la presión intraocular.

Síndrome de Duane

Secundario a la alteración del III y el VI par craneal.

Se debe a una ausencia congénita del núcleo del VI par craneal, con inervación aberrante del músculo recto lateral por parte del III par craneal. Es poco frecuente y se da más en niñas.

Existen formas unilaterales y, raramente, bilaterales. El paciente presenta tortícolis horizontal contralateral, acompañada de endotropía en posición primaria de la mirada, limitación total de la abducción del ojo, estrechamiento de la hendidura palpebral al realizar una aducción ipsilateral, aumento de presión intraocular en el movimiento de aducción y movimientos verticales anómalos, que son frecuentes cuando el ojo se pone en aducción, a la vez que elevación o depresión. La cirugía se reserva para casos en los que existe endotropía visible en posición primaria de la mirada, tortícolis grandes o importantes retracciones en aducción. Suele ser eficaz para corregir estos defectos, pero nunca permitirá realizar una abducción completa (Figs. 7D-F).

Síndrome de Brown

Síndrome de la vaina del tendón del oblicuo superior. Se produce una rigidez



Figura 7. Paresias distintas. A. Paresia del VI par craneal (PC). Incapacidad de abducir el ojo derecho. B. Paresia del IV PC. Test de Bielschowski. C. Paresia del III PC. Ptosis palpebral. D, E y F. Síndrome de Duane (D, movimientos verticales anómalos. limitación a la supradextroversión; E, normal en posición primaria de la mirada, limitación movimiento horizontal; F, asociado a disminución de la apertura palpebral).

(Continúa)



Figura 7. (continuación). G, H y I. Síndrome de Brown (G, tortícolis horizontal: cabeza girada hacia el lado derecho; H, no elevación OD en supraleveversión; I, no elevación OI en supraleveversión. La limitación del OI es mayor que la del OD). OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

a nivel de este músculo debida a varias causas, impidiendo que el músculo se relaje y, por lo tanto, que el músculo oblicuo inferior no pueda realizar su función de elevación en aducción. Es poco frecuente. En la exploración solemos encontrar ortotropía en posición primaria, aunque, a veces, en casos extremos podemos ver hipotropía con pseudoptosis asociada. Podemos encontrar un síndrome en V asociado, por exodesviación del ojo enfermo. Esta alteración vertical se suele acompañar de tortícolis compensatoria para no presentar diplopía, con cabeza inclinada hacia el hombro del lado enfermo y el mentón elevado para reparar la hipotropía. El test de ducción forzada revela una imposibilidad de elevar el ojo pasivamente con la pinza, por rigidez del músculo oblicuo superior. No suele requerir cirugía, que se reserva para los casos con mucha desviación y tortícolis exageradas (Figs. 7G-I).

Síndrome de Möbius (Moebius)

Se trata de una parálisis bilateral de la abducción y parálisis facial bilateral (parálisis bilaterales del VI y VII par). Se puede apreciar también, de forma variable, hemiatrofia de la musculatura de la lengua que, junto con la parálisis asociada del orbicular de los labios, genera imposibilidad para mamar en los bebés y, cuando son más mayores, trastornos de la deglución y del habla.

Síndrome de fibrosis congénita de los músculos extraoculares

Se presenta una alteración prácticamente completa de los músculos dependientes del III par craneal. Se produce una sustitución de los músculos extraoculares por tejido fibrótico. Las ducciones pasivas están limitadas. La fibrosis puede afectar a todos los rectos, aunque el más afectado suele ser el músculo recto medial. Se trata de una enfermedad congénita muy rara. El tratamiento es quirúrgico^(2,5,6,8-12).

Función del pediatra de Atención Primaria en la detección precoz de la ambliopía y el estrabismo

El pediatra de Atención Primaria debe explorar el ojo y la visión en las diferentes visitas que efectúa el niño a lo largo de la infancia. En cada edad corresponde valorar diferentes ítems, como se refleja en la tabla I. Patología poco frecuente, pero muy importante y de enorme trascendencia puede pasar por sus manos en las diferentes visitas.

Cualquier sospecha de que el paciente presenta un estrabismo, deberá detectarse y tratarse de manera precoz. Si no es así, la consecuencia en el caso del estrabismo concomitante (los ejes visuales tienen una conjugación anómala y la visión binocular está alterada) puede ser la ambliopía. En caso del estrabismo paralítico es muy importante su detección precoz también, debido a que puede asociarse a enfermedades del sistema nervioso central.

El pediatra debe conocer los métodos de exploración y detección precoz que a él le corresponden, y valorar aquellas familias en las que hay antecedentes de estrabismo, hipermetropía, ambliopía o niños que presenten cefalea, fotofobia, falta de interés por la lectura, diplopía de manera ocasional y falta de atención.

En estas situaciones deberá derivar al paciente al oftalmólogo pediátrico.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

1.** Olitsky SE, Marsh JD. Nelson. Enfermedades oculares. Parte XXVIII. Kliegman, St Geme, Bluni, Shsh, Tasker, Wilson. En:

Nelson, Tratado de Pediatría. Ed. 21. 2020; 2; 639-41.
 2.*** Wright KW, Strube YN. Oftalmología pediátrica para Atención Primaria. 4ª ed. 2021.
 3.* Castroviejo CA. David Hubel y la neurociencia de la visión, un recuerdo personal. Disponible en: <https://www.secf.es/index.php/noticias/ultimas-noticias/47-david-h-hubel>.
 4.* Casanovas Gordó JM, Martín Gómez VM. Patología oftálmica. En: Pediatría en Atención Primaria. J de la Flor i Bru, J Bras i Marquillas, Marisa Ridaio i Redondo y Mariona Roger i Azemar. 4ª ed. Ergon. 2018; 68: 805-23.
 5.** Merchante Alcántara M. Ambliopía y estrabismo. Pediatr Integral. 2018; XXII: 32-44.
 6.** Merchante Alcántara M. Estrabismo y ambliopía. Pediatr Integral. 2013; XVII: 489-506.
 7.* Tratamiento de la ambliopía basado en la evidencia científica. María Isabel Pérez Cabeza, Julia Escudero Gómez. 2020. Disponible en: <https://sedop.es/wp-content/uploads/2020/04/Tratamiento-de-la-ambliopi%CC%81a-basado-en-la-evidencia-cienti%CC%81fica-marzo-2020.pdf>.
 8.* Díez del Corral Belda JM, Álvarez Alonso C. Oftalmología pediátrica para todos los días. Aepap (ed.). Congreso de Actualización Pediatría 2020. Madrid: Lua Ediciones 3.0; 2020. p. 643-55.
 9.** Gil Gibernau JJ. Tratado de oftalmología pediátrica. Scriba. 1987.
 10.* Rüssman W. Estrabismo en los niños. Anales Nestlé. 1998; 46: 15-29.
 11.*** Perea J. Estrabismos. 2ª ed. 2008. Disponible en: <http://www.doctorjoseperea.com/>.
 12.** Simon JW. Oftalmología pediátrica y estrabismo (Parte I: Estrabismo). American Academy of Ophthalmology. Madrid: Elsevier. 2007. ISBN 9788480863209.

Bibliografía recomendada

– Wright KW, Strube YN. Oftalmología pediátrica para Atención Primaria. 4ª ed. 2021.
 El libro de Oftalmología pediátrica para Atención Primaria en su 4ª edición, de la Academia Americana de Pediatría, es un compendio de Oftalmología pediátrica completo, que permite conocer todos los aspectos que debe saber el pediatra de Atención Primaria, no solo de ambliopía y estrabismo, sino de toda la especialidad.
 – Perea J. Estrabismos. 2ª ed. 2008. Disponible en: <http://www.doctorjoseperea.com/>.
 El libro Estrabismos en su segunda edición del Dr. José Perea, es el referente para los oftalmólogos y también para pediatras, con la finalidad de conocer todos los detalles respecto a la ambliopía y los estrabismos. El libro puede leerse a través de su página web.

Caso clínico

Niño de 9 años de edad que acude por presentar diplopía binocular vertical de aparición progresiva en la última semana.

Como antecedentes de interés presenta vacunación del COVID-19 mediante vacuna "comirnaty" pediátrica, 2 semanas antes de presentar la clínica.

Niega antecedentes de traumatismo craneoencefálico.

Exploración

Agudeza visual sin corrección: ojo derecho: 1; ojo izquierdo: 1. Refracción subjetiva: ojo derecho: +0,25 -0,75 10°; ojo izquierdo: +0,50 -0,50 180°. Movimientos oculares intrínsecos: pupilas isocóricas y normorreactivas. Reflejo pupilar Hirschberg: hipertropía izquierda de 7° aprox. Torticolis torsional: cabeza inclinada sobre hombro derecho y mentón elevado. Versiones. Dificultad del ojo izquierdo para realizar infradextroversión. **Test Bielschowsky positivo** al lado izquierdo: ojo izquierdo se eleva al inclinar la cabeza hacia la izquierda.

Biomicroscopía: estructuras del polo anterior y superficie ocular dentro de la normalidad en ambos ojos. Presión intraocular mediante tonometría de Goldmann: ojo derecho: 12 mmHg; ojo izquierdo: 11 mmHg.

Funduscopia: exciclotorsión de ojo izquierdo de 10° aprox. Estructuras del polo posterior dentro de la normalidad en ambos ojos.

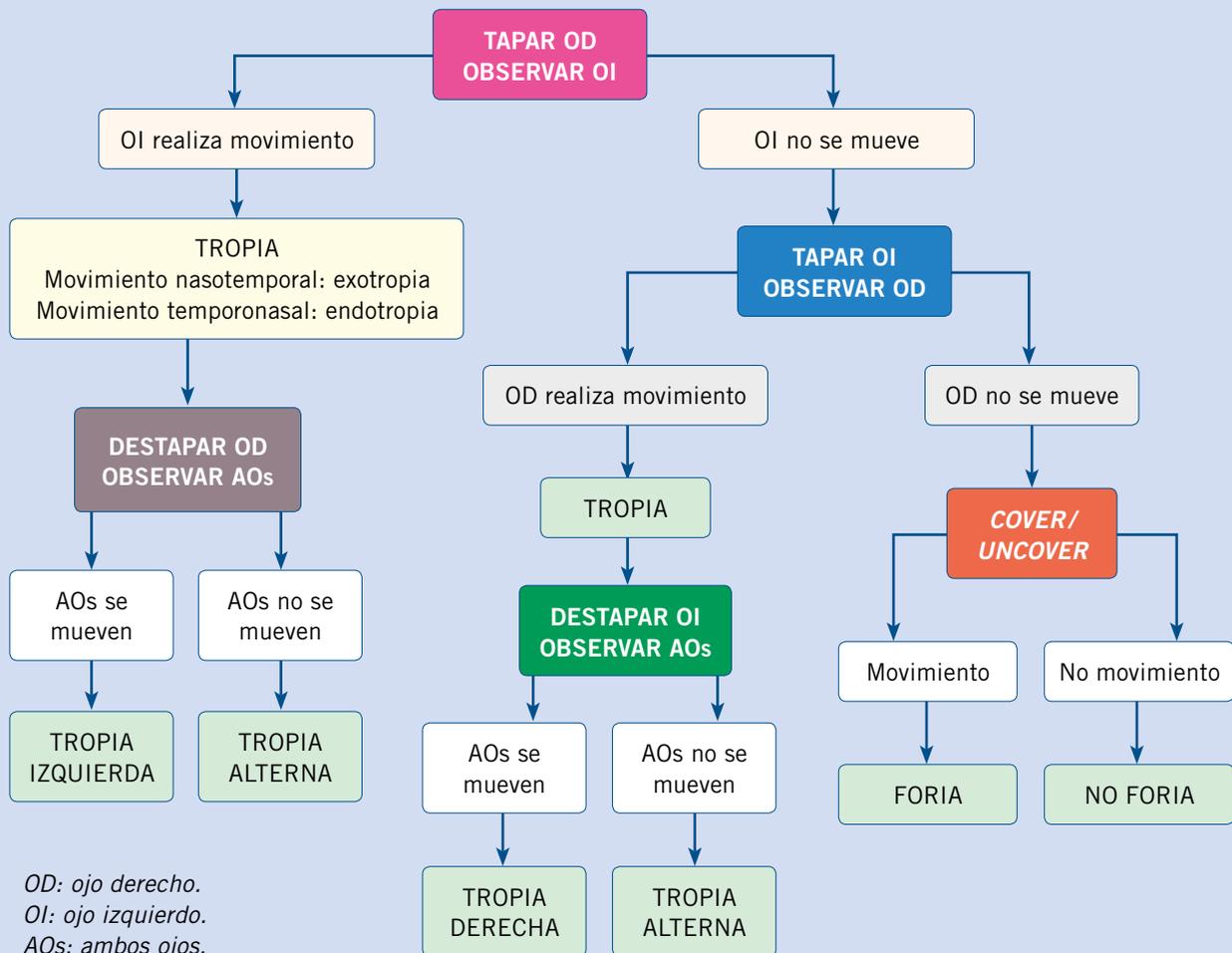
Se realiza una exploración neurológica, analítica general y prueba de imagen (resonancia magnética craneal), siendo todo normal.

Diagnóstico y seguimiento

Se concluye que se trata de una paresia del IV par craneal de tipo idiopático, aunque no se puede descartar que sea un efecto secundario de la reciente vacunación.

Se realiza seguimiento por parte de Oftalmología. Debido a que la posición compensatoria de torticolis no era incómoda para el paciente se decidió conducta expectante (sin cirugía, sin prismas) y se produjo una resolución total del cuadro en los 2 meses siguientes al inicio de los síntomas.

Algoritmo cover test





Questionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Ambliopía y estrabismo

25. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto a la visión al nacer es CORRECTA?

- a. Está muy desarrollada.
- b. Si la imagen retiniana no es nítida habrá ambliopía.
- c. El desarrollo visual se prolonga hasta la pubertad.
- d. El nistagmo es una manifestación clínica habitual en el neonato.
- e. El reflejo rojo debe explorarse a partir de los cuatro meses de edad.

26. ¿Qué tipo de ambliopía NO es cierta?

- a. Estrábica.
- b. Anisométrica.
- c. Ambliopía por opacidad.
- d. Bilateral.
- e. Ambliopía estereoscópica.

27. Cuando exploramos la agudeza visual a un niño de 3 años, ¿qué OP-TOTIPOS debemos utilizar?

- a. Dibujos de Pigassou.
- b. Reflejo de seguimiento.
- c. Letras.
- d. E de Snellen.
- e. Círculos abiertos.

28. ¿Qué tipo de parálisis oculomotora NO existe?

- a. Parálisis del IV par.
- b. Parálisis del VI par.
- c. Parálisis del III par.
- d. Parálisis del I par.
- e. Síndrome de Duane.

29. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones de "la endotropía acomodativa" NO es cierta?

- a. Es la causa más frecuente de estrabismo.
- b. Aparece como consecuencia de la hipermetropía.
- c. Se manifiesta en los primeros meses de vida.
- d. La corrección óptica con gafas puede corregir la endotropía.
- e. Algunos pacientes requieren oclusión y cirugía.

Caso clínico

30. ¿Cuál es la acción PRINCIPAL del músculo oblicuo superior?

- a. Depresión.
- b. Inciclotorsión.
- c. Exciclotorsión.
- d. Abducción.
- e. Aducción.

31. En la paresia del IV par craneal, estando el paciente en posición primaria de la mirada, podemos ENCONTRAR:

- a. Endotropía del ojo parésico.
- b. Exotropía del ojo parésico.
- c. Ortotropía.
- d. Hipertropía del ojo parésico.
- e. Ortotropía o hipertropía del ojo parésico.

32. En la maniobra de Bielschowsky, en un niño sano, se produce un movimiento reflejo automático CONSISTENTE en:

- a. Inciclotorsión del ojo del lado inclinado y exciclotorsión del ojo contralateral.
- b. Exciclotorsión del ojo del lado inclinado e inciclotorsión del ojo contralateral.
- c. Hipertropía del ojo del lado inclinado y ortotropía del ojo contralateral.
- d. Hipotropía del ojo del lado inclinado y ortotropía del ojo contralateral.
- e. Ortotropía del ojo del lado inclinado e hipertropía del ojo contralateral.



Questionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web:

www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



Urgencias oftalmológicas

J. Peralta Calvo

Médico Adjunto. Servicio de Oftalmología, Hospital Infantil La Paz. Madrid.
Profesor Asociado de Oftalmología. Universidad Autónoma de Madrid



Resumen

Presentamos las urgencias oftalmológicas de mayor relevancia para el pediatra en formación y el que realiza Atención Primaria. La primera sección se dedica a la traumatología ocular y orbitaria, con especial atención al trauma craneal abusivo (TCA) o “síndrome del niño zarandeado”, el manejo de las causticaciones oculares y los signos de alarma de las fracturas orbitarias. La segunda sección está comprendida por la patología inflamatoria, con hincapié en la conjuntivitis neonatal (*oftalmia neonatorum*) y el diagnóstico y tratamiento de las celulitis orbitarias, incluyendo las postraumáticas. Por último, el pediatra debe conocer la patología oncológica ocular más relevante, el retinoblastoma, y realizar el diagnóstico diferencial de la leucocoria, el signo más importante en Oftalmología pediátrica. Se expone también el rhabdomyosarcoma, tumor orbitario maligno más prevalente y su diagnóstico diferencial con la celulitis orbitaria.

Abstract

The most relevant ophthalmological emergencies for pediatricians in training and for those who practice in Primary Care are presented. The first section is dedicated to ocular and orbital trauma, with special attention to abusive head trauma (AHT) or “shaken baby syndrome”, management of ocular caustications and warning signs of orbital fractures. The second section includes inflammatory pathology, with emphasis on neonatal conjunctivitis (ophthalmia neonatorum) and the diagnosis and treatment of orbital cellulitis, including post-trauma etiology. Finally, the pediatrician must recognize the most relevant ocular oncological pathology, retinoblastoma, and make the differential diagnosis of leukocoria, the most important sign in pediatric ophthalmology. Rhabdomyosarcoma, the most prevalent malignant orbital tumor and its differential diagnosis with orbital cellulitis, is also presented.

Palabras clave: Traumatismo; Causticación; Zarandeo; Retinoblastoma; Rhabdomyosarcoma.

Key words: Trauma; Caustication; Shaken; Retinoblastoma; Rhabdomyosarcoma.

OBJETIVOS

- Ser capaces de identificar los traumatismos con globo ocular cerrado: laceraciones e hifemas (sangrado intraocular), y sospechar el trauma craneal abusivo (TCA) ante determinados indicios.
- Manejo adecuado de las causticaciones oculares.
- Diagnóstico del traumatismo con globo ocular abierto y manejo urgente.
- Identificar las fracturas orbitarias graves, la celulitis orbitaria y su diagnóstico diferencial.
- Concienciar al pediatra sobre la importancia de la leucocoria, su urgencia clínica y los rudimentos del diagnóstico diferencial.
- Conocer la existencia del rhabdomyosarcoma como tumor orbitario maligno más frecuente, y su diagnóstico diferencial con la celulitis.

Introducción

Las urgencias en Oftalmología pediátrica abarcan diferentes etiologías, que pueden afectar a las distintas estructuras oculares.

He dividido los temas según las etiologías principales, y las he subdividido en función de la estructura afecta y de los cuadros más prevalentes en la práctica. El objetivo es que todo pediatra conozca cuáles son los diferentes síndromes oftalmológicos urgentes y su manejo básico.

Traumatología ocular

Los traumatismos oculares pediátricos suponen hasta un 35 % del total de traumatismos registrados en EE.UU.⁽¹⁾ y pueden requerir ingreso hospitalario en 8,85-15,2/100.000 niños y año⁽²⁾.

La mayoría de los traumatismos ocurren en el hogar, particularmente en los niños más pequeños, por lo que serían prevenibles en buena medida. Se ha documentado una prevalencia masculina en toda la literatura, que se intensifica con la edad, del mismo modo que con la edad va predominando el origen deportivo. Por otra parte, el paciente pediátrico es susceptible de un tipo peculiar de trauma “no accidental”, el “niño zarandeado” (*shaken baby syndrome*), SBS), más frecuente en niños menores de tres años.

Es importante dividir los traumatismos del globo ocular en dos tipos principales, según se haya conservado íntegra o no en todo su espesor la cubierta exterior del ojo, formada por córnea y esclerótica: cerrados y abiertos.

Traumatismos con globo ocular cerrado

Contusiones oculares

Se manifiestan principalmente por el sangrado en cámara anterior, denominado hifema⁽³⁾.

La deformación del globo ocular por una contusión sobre su polo anterior (p. ej., un pelotazo), origina desgarros en la vasculatura del iris, con la consecuente hemorragia, que tiende a depositarse en la zona inferior de la cámara anterior (espacio entre la córnea y el iris). Se puede observar desde cerca con ayuda de una linterna, como un nivel rojizo en la zona inferior del iris (Fig. 1). El hifema puede coincidir con otras lesiones oculares, especialmente la apertura ocular, que es necesario descartar en urgencias.

Los hifemas pueden complicarse, típicamente produciendo una tinción hemática en la córnea, que es irreversible. La impregnación hemática de la córnea es más frecuente en los hifemas grandes y/o con hipertensión ocular asociada. Ambas situaciones son más frecuentes si existe un resangrado, fenómeno que tiende a ocurrir entre el 3º y 5º día. Tradicionalmente, se ha ingresado al paciente pediátrico con hifema, con el fin de restringir su movilidad y vigilar de cerca el posible resangrado, aunque actualmente esta práctica está en desuso. Se les prescribe medicación tópica midriática, antiinflamatoria e hipotensora ocular (si la precisa), junto con reposo en cama con la cabecera levantada con dos almohadas y restric-



Figura 1. El hifema se visualiza como un nivel rojizo en la parte más inferior de la cámara anterior (oculta parcialmente el iris).

ción de movimientos. En determinados casos graves, se ingresa al paciente y se añaden inhibidores de la fibrinólisis para retrasar la retracción del coágulo y evitar el resangrado.

Por otra parte, debemos recordar que se pueden producir hifemas espontáneos en el retinoblastoma. Todo hifema espontáneo es sospechoso de retinoblastoma hasta que se demuestre lo contrario. El hifema es la forma de presentación ocular típica del xantogranuloma juvenil.

Actitud del pediatra: remitir al oftalmólogo de guardia, tanto el hifema traumático como el espontáneo.

Erosiones-úlceras traumáticas en córnea y conjuntiva

Se visualizan con tinción de fluoresceína (existe una marca comercial que mezcla un anestésico tópico con fluoresceína) y filtro de cobalto en la linterna, que produce una fluorescencia verdosa en la zona erosionada.

Pueden acompañar a la contusión y presentarse con hifema.

Actitud del pediatra: puede comenzar el tratamiento de una úlcera traumática si su diagnóstico es seguro y si la ulceración no está sobreinfectada. El tratamiento consiste en prevención de la infección mediante un colirio antibiótico cada 8 horas y cicloplejia si existe mucho dolor (p. ej.: colirio ciclopentolato cada 8 horas). En la mayoría de los casos se ocluye el ojo con el fin de evitar manipulación y restringir el parpadeo sobre la úlcera.

Trauma no accidental

Tradicionalmente, denominado “*shaken baby syndrome*” (SBS, síndrome del niño zarandeado), hoy día se recomienda el término “trauma craneal abusivo” (TCA), que es menos restrictivo⁽⁴⁾, ya que el zarandeo no está siempre presente como mecanismo de las lesiones.

La tríada típica consiste en: hematoma subdural, encefalopatía y hemorragias retinianas. Es una entidad que afecta a niños menores de 3 años, con una incidencia de hasta 30 casos por 100.000 niños en EE.UU. al año⁽⁵⁾. Puede abarcar zarandeo, impactos y otros abusos. Se vincula a las crisis de llanto incoercibles. No existe una expli-



Figura 2. Se aprecian varias hemorragias retinianas en un caso de trauma craneal abusivo, la mayor en la zona macular (en “cúpula”).

cación fisiopatológica demostrada de cómo el zarandeo origina las hemorragias retinianas, aunque puede deberse a una hiperpresión venosa retiniana brusca por aumento de la presión intracraneal o venosa torácica, y/o a un movimiento del humor vítreo dentro del globo ocular.

Todo pediatra debe contemplar la posibilidad de un traumatismo no accidental, especialmente cuando la historia que refieren los padres o cuidadores no es coherente con el estado del niño.

No es siempre sencillo llegar a este diagnóstico de sospecha⁽⁶⁾, pero existen ciertas “banderas rojas”, como: irritabilidad, letargia, obnubilación, distrés respiratorio, vómitos, desnutrición o múltiples fracturas (especialmente diafisarias y/o en diferentes estadios de cicatrización). La radiología es muy útil en la detección de las fracturas y del sangrado intracraneal. Las hemorragias retinianas están presentes en el 80 % de los casos, y deben descartarse siempre. El oftalmólogo confirmará la presencia de hemorragias retinianas y si estas son sugestivas de abuso: hemorragias muy numerosas, bilaterales, en diferentes capas de la retina o de preferencia pre-retiniana (en “cúpula”) y de predominio central (macular) (Fig. 2). La severidad de las hemorragias se correlaciona con la severidad del daño cerebral. Una pobre agudeza visual al diagnóstico indica también daño cerebral, con pobre pronóstico vital. Las limitaciones visuales en los supervivientes (un 70 %, aproximadamente) tienen principalmente origen cerebral⁽⁷⁾, por un mecanismo hipóxico-isquémico.

Quemaduras químicas (causticaciones)

Se producen por el contacto de ciertos productos químicos sobre la superficie ocular, normalmente con afectación palpebral asociada.

Son más frecuentes y destructivos los álcalis (p. ej.: cal, sosa cáustica, lejía-hipoclorito sódico y amoníaco), ya que tienen una mayor penetración ocular. Las quemaduras químicas destruyen las glándulas de la superficie ocular, impidiendo que se genere la lágrima, esencial para la función corneal. Además, dañan una estructura fundamental, el limbo esclerocorneal, donde residen las células madre que regeneran el epitelio corneal. Si el limbo se daña, se perderá la transparencia corneal. Las quemaduras químicas suponen todavía un problema importante, afectándose más los niños en los países en vías de desarrollo⁽⁸⁾.

Actitud del pediatra: si se encuentra ante una causticación ocular deberá irrigar copiosamente con suero fisiológico la superficie ocular, para arrastrar y disolver el tóxico lo antes posible. Deberá evertir los párpados superiores para limpiar los restos sólidos de la sustancia que hayan quedado adheridos. Puede comprobar el pH de la superficie ocular mediante tiras reactivas de orina. Posteriormente, se remitirá al oftalmólogo de guardia, a la mayor brevedad.

Traumatismos con globo ocular abierto

Junto con las causticaciones son los más graves, ya que implican la afectación de estructuras intraoculares, además del riesgo asociado de infección (endoftalmitis).

Hoy en día, existen sistemas de pronóstico visual⁽⁹⁾, que calculan la probabilidad de sufrir una ceguera legal según la agudeza visual al diagnóstico, el tipo de traumatismo, si existe endoftalmitis, desprendimiento retiniano o un defecto pupilar aferente (no hay reacción de ambas pupilas a la luz sobre el ojo afecto).

El trauma ocular abierto suele producir cambios visibles en el aspecto del globo: puede deformarse al perder líquido intraocular (humor acuoso o vítreo), con hemorragias subconjuntivales (Fig. 3), deformación pupilar o prolapso de contenido intraocular (el iris



Figura 3. Trauma con globo ocular abierto (“estallido” ocular). Hemorragias subconjuntivales con deformación del globo ocular.

o el cuerpo ciliar con más frecuencia). A veces, el niño refiere que le “llora” el ojo, lagrimeo que es debido a la filtración de humor acuoso por la herida.

Actitud del pediatra: ante la sospecha de un trauma ocular abierto, el pediatra intentará que se produzca la menor manipulación posible sobre el globo, para evitar la pérdida de contenidos intraoculares. Es recomendable un escudo protector de plástico. Dejará al niño en ayunas y puede pedir preoperatorio, ya que el niño será intervenido con urgencia.

El pediatra puede confirmar una perforación ocular en niños colaboradores mediante el test de Seidel: si coloca colirio de fluoresceína sobre la superficie ocular y la ilumina con luz azul, verá cómo la fluoresceína se va lavando de la superficie ocular por la salida de humor acuoso desde la herida. Es un test incruento.

Traumatismos orbitarios

Fracturas orbitarias

Las fracturas orbitarias se producen por contusiones violentas que transmiten una gran energía a la órbita, fracturándose en los puntos de menor resistencia, que son la lámina papirácea del etmoides y el suelo orbitario (“blow-out”).

En ambas situaciones se pone en contacto el seno paranasal con la órbita, facilitando el paso de aire a esta (neumóorbita). El aire es apreciable por la crepitación a la palpación, y aumenta con las maniobras de espiración forzada. Desde el punto de vista clínico son más importantes las fracturas del suelo orbitario, por dos motivos: primero, en la fractura puede enclavarse el músculo recto inferior, produciendo

un estrabismo restrictivo, con diplopía; segundo, parte del contenido orbitario se puede prolapsar al seno maxilar: el globo parecerá hundido (enoftalmos).

Las fracturas orbitarias tienen una peculiaridad en los niños: pueden ser “en tallo verde”, esto es, tipo “trampilla”. Tras la fractura, los fragmentos del hueso vuelven a su lugar, como si nada hubiera ocurrido, pero atrapan contenido orbitario, especialmente el músculo recto inferior⁽¹⁰⁾. Esto provoca el desencadenamiento del reflejo oculocardíaco al intentar mover el ojo, que se manifiesta por náuseas, vómitos, bradicardia y síncope. Se trata de un reflejo vagal que se libera al manipular algún músculo extraocular, como ocurre en la cirugía del estrabismo.

Típicamente, hay muy pocos signos externos de la contusión (“ojo blanco”) y es difícil su visualización radiológica, incluso en el TAC. Se considera una urgencia. El resto de fracturas orbitarias, incluso en los niños, son sometidas a un periodo de observación de dos semanas. Se intervienen si persiste la diplopía o un enoftalmos apreciable.

Actitud del pediatra: debe sospechar la existencia de una fractura del suelo orbitario ante una contusión con problemas de motilidad ocular posteriores. Debe remitirla al oftalmólogo de guardia, con especial urgencia si el niño presenta fenómenos vagales.

Cuerpos extraños intraorbitarios

Los niños pueden presentarse en urgencias con cuerpos extraños intraorbitarios, frecuentemente de manera diferida.

En muchas ocasiones, los padres no refieren un traumatismo previo (porque ha ocurrido sin su supervisión) o no le han dado importancia. Acuden cuando notan ya una inflamación palpebral o cambios en el estado del niño. El ejemplo típico de este tipo de traumatismo es el lapicero⁽¹¹⁾: tras una penetración palpebral mínima es posible que se lesionen estructuras importantes y/o queden fragmentos de madera o de grafito retenidos en órbita. Los lapiceros pueden llegar con facilidad al seno cavernoso. A esto hay que añadir la posible infección y la reacción inflamatoria que acompaña a los fragmentos de madera y grafito. El resultado es una inflamación orbitaria grave, con posibilidad de extensión

intracraneal y afectación neurológica severa. El tratamiento debería ser precoz y quirúrgico, si bien es mandatorio un cuidadoso estudio radiológico para localizar el material e identificar compromiso vascular acompañante.

Actitud del pediatra: ante lesiones palpebrales atípicas, compatibles con laceraciones, se debe obtener información sobre la posibilidad de un traumatismo, teniendo *in mente* la posibilidad de juguetes y lapiceros. Si tras una laceración palpebral el niño presenta cambios en el comportamiento, letargia, decaimiento, vómitos, se debe contemplar la posibilidad de un cuerpo extraño orbitario retenido, siendo el TAC la mejor opción diagnóstica. Si el niño presenta signos francos de celulitis orbitaria, y en el contexto de una laceración, está indicado un TAC inicial. Una celulitis postraumática requerirá en todo caso ingreso hospitalario para tratamiento antibiótico intravenoso de amplio espectro.

Patología inflamatoria

Las urgencias de origen inflamatorio que el pediatra debe conocer son la conjuntivitis del recién nacido y la celulitis orbitaria.

Oftalmía neonatorum

Es una entidad todavía presente en nuestro medio. Se trata de la conjuntivitis del recién nacido, adquirida en el canal del parto, y todo pediatra debe conocerla.

Se distinguen las siguientes etiologías⁽¹²⁾:

- Conjuntivitis gonocócica: es la más grave, ya que la *Neisseria* puede perforar la córnea. Es de comienzo precoz (antes del 5º día) y cursa con una secreción purulenta y sanguinolenta. El diagnóstico requerirá tinción de Gram y cultivo, pero no esperamos los resultados: se inyecta una dosis de ceftriaxona de 125 mg intramuscular. El tratamiento tópico es secundario, basta la higiene con suero fisiológico.
- Conjuntivitis clamidial (*Chlamydia trachomatis*): es la más frecuente hoy día. Es de comienzo diferido, más allá de la primera semana (aunque la rotura precoz de membranas puede anticipar la presentación). La secreción es mucopurulenta, no tan severa como en las gonocócicas, y ocasiona

cuadros cicatriciales en la córnea, además de posible extensión al sistema respiratorio. El diagnóstico definitivo se realiza hoy día mediante PCR. El tratamiento consistirá en macrólidos por vía oral durante dos semanas. Se pueden asociar por vía tópica.

- Conjuntivitis-queratitis herpética: también presenta un comienzo tardío, en la segunda semana. La conjuntivitis es folicular, recuerda las adenovíricas, y puede presentar lesiones corneales dendríticas y vesículas cutáneas. El virus puede ocasionar afectación retiniana y neurológica. El diagnóstico definitivo se realiza mediante PCR. El tratamiento es aciclovir oral durante dos semanas.
- Conjuntivitis en relación con la dacriostenosis (obstrucción congénita del conducto nasolacrimal): estas conjuntivitis tienden a producirse más tardíamente, siendo el origen la acumulación de detritus sobre la superficie ocular por falta de drenaje lagrimal a la nariz. Pueden usarse varios colirios antibióticos, en su mayoría con aminoglucósidos, y se recomienda a los padres el masaje lagrimal hidrostático tras su instilación.

Actitud del pediatra: el pediatra está implicado en la profilaxis de esta patología, recomendándose la instilación de pomada de eritromicina⁽¹³⁾ en los ojos del recién nacido. Ante un neonato con secreción, el pediatra puede tomar muestras y comenzar el tratamiento guiado por el cuadro clínico; si bien es prudente que remita con prontitud al paciente al oftalmólogo de guardia.

Celulitis orbitaria

La celulitis orbitaria es una causa frecuente de consulta en urgencias y es mucho más frecuente en niños⁽¹⁴⁾.

La forma más prevalente es la preseptal, es decir, la afectación de los párpados sin afectar la órbita propiamente dicha. Consiste en una tumefacción uni o bipalpebral con eritema. El niño presentará fiebre y leucocitosis. El origen suele radicar en los senos paranasales, y más frecuentemente el etmoidal, por contigüidad. Otras causas menos frecuentes son las picaduras, los traumatismos (como ya estudiamos) y la dentadura. Estos casos suelen ser más

graves, debido a gérmenes más agresivos (anaerobios, *S. pyogenes*). Una forma especial de celulitis que complica los traumatismos es la fascitis necrotizante, producida frecuentemente por *S. pyogenes*, que se caracteriza por una evolución rápida hacia la gangrena, y que requiere desbridamiento quirúrgico⁽¹⁵⁾.

Por otra parte, en su evolución, la celulitis preseptal puede complicarse como celulitis orbitaria, absceso orbitario y trombosis del seno cavernoso. Todas estas complicaciones son graves y motivo de ingreso hospitalario. La celulitis orbitaria se distingue de la preseptal por la proptosis del globo (aparece propulsado hacia delante en la órbita), con dificultades en la motilidad extraocular. Si continúa evolucionando, puede presentar pérdida visual por compresión del nervio óptico y/o vasculatura ocular.

La microbiología de las celulitis ha cambiado desde la generalización de la vacuna anti-*Haemophilus* en los años 90. En la actualidad, se da una mayor prevalencia de gérmenes Gram positivos (neumococo, estafilocos y estreptococos), con un incremento paulatino de los estafilococos meticilino-resistentes.

Ciertos retinoblastomas de gran tamaño, con intensa necrosis tumoral, pueden producir celulitis orbitarias debidas a la liberación de TNF (*Tumor Necrosis Factor*), sin que exista una extensión extraocular del tumor. Estos ojos suelen presentar otros signos de retinoblastoma, como leucocoria o estrabismo previo (Fig. 4).

Actitud del pediatra: el pediatra tanto de Atención Primaria como el de urgencias puede tratar una celulitis preseptal. Deberá descartar la extensión orbitaria mediante la clínica. En casos



Figura 4. Celulitis orbitaria de origen tumoral. Se aprecia la leucocoria (retinoblastoma).

dudosos o ante la sospecha de un origen extrasinusal, deberá realizar un TAC. El tratamiento en las formas no complicadas consistirá en un antibiótico de amplio espectro, como amoxicilina-ácido clavulánico a altas dosis, o cefalosporinas de tercera generación.

Patología tumoral

La patología tumoral maligna es una urgencia en la medida que el retraso en el diagnóstico puede condicionar el tratamiento del niño y su supervivencia en los casos más graves. Trataremos el retinoblastoma y el rhabdomyosarcoma.

Retinoblastoma

El retinoblastoma es el tumor intraocular más frecuente en la infancia, con una incidencia calculada en torno a 1/17.000 recién nacidos vivos⁽¹⁶⁾.

Se origina en los precursores de los fotorreceptores (conos) y tiene una causa genética ampliamente conocida: la inactivación de los dos alelos del gen *RBI*, que codifica una proteína implicada en la parada del ciclo celular. Sin esta proteína la célula comienza la mitosis. Se calcula que entre el 25 y el 33 % de los retinoblastomas poseen una mutación germinal, es decir, en todas las células de su cuerpo. Estos niños poseen, por tanto, una predisposición general a la oncogénesis. Tienen varios retinoblastomas (multifocales) y son bilaterales, por lo general. Además, pueden desarrollar tumores en el sistema nervioso central, especialmente en la glándula pineal (tercer tumor), y también pueden desarrollar otros cánceres a lo largo de su vida, especialmente sarcomas óseos y tumores en la piel.

Los mutadores germinales del *RBI* suelen ser espontáneos (*de novo*, el primer caso que se da en la familia), si bien conocemos familias afectas (cerca del 15 % de los mutadores germinales).

La mayoría de los retinoblastomas son esporádicos: una sola célula retiniana precursora pierde los dos alelos del *RBI* (mutaciones somáticas). De modo previsible, estos tumores se desarrollan más tarde que los mutadores germinales (2 años *vs* 9 meses). Los retinoblastomas esporádicos son unilaterales y tumores únicos.

El motivo de consulta más frecuente en los retinoblastomas es la **leucocoria** (Fig. 5), seguido del estrabismo. A menudo, se presenta con los dos signos. La leucocoria (“pupila blanca”, “reflejo pupilar blanco”) por retinoblastoma se origina por dos causas principales: por una parte, puede estar producida por un desprendimiento retiniano; por otra parte, puede estar causada por el color blanquecino típico del tumor, que se ve potenciado por las numerosas calcificaciones que normalmente presenta. El estrabismo se produce cuando hay una afectación de la zona central de la retina, la *macula lutea*, la que proporciona la máxima agudeza visual.

Como todo tumor maligno, el retinoblastoma empeora con el tiempo, presentando grados más avanzados en la clasificación usada hoy, la Clasificación Internacional del Retinoblastoma. Esta clasificación predice la respuesta a la quimioterapia, el tratamiento más empleado hoy, tanto sistémica como local (intraarterial y/o intravítrea). La respuesta al tratamiento es inferior en los grados avanzados. De ahí, la importancia de un diagnóstico precoz.

La leucocoria nos obliga a un diagnóstico diferencial que descarte la presencia de retinoblastoma (Tabla I). La causa más frecuente de leucocoria en nuestro medio es la catarata congénita, especialmente bilateral. En los niños más pequeños es la persistencia de la vasculatura fetal (PVF), la patología que más se confunde con el retinoblastoma⁽¹⁷⁾. La PVF, previamente denomi-

Tabla I. Principales causas de leucocoria en niños

Cristalinianas: son frecuentes

- Cataratas congénitas
- Cataratas evolutivas
- Persistencia de la vasculatura fetal (PVF): antiguamente, persistencia e hiperplasia del vítreo primario (PHVP)

Retrocristalinianas (en el espacio inmediatamente posterior al cristalino): son poco frecuentes

- Membranas relacionadas con la PVF
- Desprendimientos retinianos traccionales: últimos grados de la ROP (retinopatía del prematuro); vitreoretinopatía exudativa familiar; displasias vitreoretinianas (p. ej., enfermedad de Norrie)

Ocupación de la cavidad vítrea

- Retinoblastoma (endofítico)
- Meduloepitelioma (tumor del cuerpo ciliar)
- Vitritis, endoftalmitis: celularidad inflamatoria

Afectación retiniana

- Desprendimiento retiniano extenso: retinoblastoma, enfermedad de Coats, formas posteriores de PVF
- Colobomas coriorretinianos extensos (ausencia de retina y coroides)
- Infecciones: principalmente, Toxocara
- Exudación retiniana severa: enfermedad de Coats



Figura 5. Ejemplo de leucocoria. Es el mismo paciente de la figura anterior, tras instaurar corticoterapia sistémica.

nada persistencia e hiperplasia del vítreo primario, es una alteración del desarrollo ocular, muy unida a la falta de involución del sistema vascular hialoideo, presente en el embrión y en el feto, y que recorre toda la cavidad vítrea desde la papila del nervio óptico hasta el cristalino. Los ojos con PVF son más pequeños y pueden presentar alteraciones en prácticamente todas las estructuras, especialmente en el cristalino (cataratas y membranas retro-lentales) y en la retina (desprendimientos traccionales). En niños mayores de 2 años es la enfermedad de Coats la que más se confunde con el retinoblastoma. La enfermedad de Coats se debe a la existencia de teleangiectasias retinianas (dilataciones de las vénulas) normalmente periféricas. Estas teleangiectasias son incompetentes, exudando material plasmático dentro y bajo la retina adyacente⁽¹⁸⁾. La exudación es de un color

amarillento por los lípidos que posee y da a la retina una coloración amarillenta. Si la retina se desprende, cosa que ocurre en la evolución natural de la enfermedad de Coats, entrará en el diagnóstico diferencial de la leucocoria.

Actitud del pediatra: la leucocoria es un signo clínico muy importante, ya que puede deberse a un retinoblastoma. Los padres refieren al pediatra que el niño “mira raro” desde tiempo atrás. Esta “mirada rara” es la manera más común con la que los padres se refieren hoy por hoy a la leucocoria. Algunos comentan que le habían visto un “reflejo raro en la vista”, o que los ojos del niño salen diferentes (el uno del otro) en las fotos. Todas estas expresiones son equivalentes a lo mismo: leucocoria.

El pediatra debe ser consciente de que la leucocoria es una posibilidad y siempre debe descartar su presencia en las sucesivas revisiones del niño.

Al explorar los ojos es necesario detenerse en la valoración de la pupila. Esta valoración es mejor realizarla en condiciones de semioscuridad, ya que así la pupila es mayor, puesto que el reflejo fotomotor disminuye. Con una linterna comprobamos la reacción fotomotora de cada pupila, a la vez que observamos su color. En este momento, ya podemos constatar la coloración blanquecina en el área pupilar, especialmente la presencia de cataratas.

Acto seguido, practicaremos el test del reflejo rojo pupilar. Para ello, tomamos el oftalmoscopio directo y enfocamos cada ojo por separado desde una distancia de entre 33 y 50 cm. El haz de luz que proyecta el oftalmoscopio se refleja en la retina, dando un tono rojizo al área pupilar. Con el fin de enfocar mejor el plano pupilar, deberemos introducir lentes de +1 o +2 dioptrías en el sistema del oftalmoscopio (cuando giramos el disco, vemos que un valor cambia en un indicador numérico que tiene en la parte frontal: los números rojos equivalen a lentes divergentes [negativas], mientras que los negros son lentes convergentes [positivas]). Si el reflejo es de un color blanquecino, hablaremos de leucocoria. Siempre debemos comparar el reflejo de ambos ojos. De hecho, se puede realizar la prueba de manera simultánea (test de Brückner), para lo

cual debemos alejarnos del niño hasta los 66-100 cm. El reflejo del fondo de ojo (retina), hace destacar de manera negativa las opacidades cristalinas, que aparecen negras sobre el fondo rojo. Estos test fueron recomendados por la Academia Americana de Pediatría para el cribado ocular de los niños⁽¹⁹⁾. Las exploraciones se facilitan enormemente con la dilatación pupilar. La dilatación pupilar es un procedimiento seguro. Basta una gota de colirio de ciclopentolato al 1 % (0,5 % si es menor de un año) en cada ojo, que se puede repetir a los 10 minutos. La exploración se podrá realizar a la media hora de la primera instilación.

Al final de una correcta exploración, diagnosticaremos una leucocoria o, al menos, su sospecha. Toda leucocoria es un motivo de derivación hospitalaria urgente. Si se trata de un retinoblastoma, podrá comenzarse la quimioterapia lo antes posible. En las cataratas, PVF y enfermedad de Coats, el resultado funcional se une a la precocidad del tratamiento.

Rabdomiosarcoma

Es el sarcoma de partes blandas más frecuente en niños y el tumor orbitario maligno más frecuente en la infancia. Por su agresividad se confunde frecuentemente con la celulitis.

Tiene un pico de incidencia hacia los 7 años. Es un tumor que no se relaciona con los músculos extraoculares, a pesar de que se origina de precursores de las fibras musculares estriadas.

El tumor tiene un crecimiento rápido, especialmente en los niños más pequeños. Tiene a estar localizado en la región superior⁽²⁰⁾, por lo que puede debutar con



Figura 6. Rabdomiosarcoma orbitario, con signos inflamatorios simulando una celulitis orbitaria.

una ptosis palpebral (caída del párpado superior). Normalmente, existe una proptosis (protrusión del globo ocular) con desplazamiento excéntrico del ojo, unida a signos inflamatorios que simulan conjuntivitis o celulitis (Fig. 6). En muchas ocasiones existe un bulto o tumor visible. No suele referirse dolor.

Para el diagnóstico es fundamental la RMN, que muestra ciertas características en las secuencias. La RMN permite asimismo el diagnóstico diferencial con la celulitis y con otros tumores.

El tumor que más frecuentemente puede confundirse con el rabdomiosarcoma es el linfangioma orbitario, tumor benigno de estirpe venosa-linfática, que se caracteriza por crisis de sangrado intralesional, con proptosis acompañante. En la RMN aparecen típicamente quistes con niveles hemáticos, patognomónicos de este tumor.

El tratamiento del rabdomiosarcoma pasa por una biopsia excisional (que obtenga la mayor parte del tumor posible, sin lesionar estructuras funcionalmente importantes). Una vez obtenido el diagnóstico y procedido al estadiaje, se indica una quimioterapia intravenosa agresiva, seguida por radioterapia en los protocolos americanos. En el protocolo europeo se reserva la radioterapia para las recidivas tras la quimioterapia.

Actitud del pediatra: ya se ha comentado el manejo de la celulitis orbitaria, que requiere, en numerosas ocasiones, la realización de un TAC. Esta puede ser la vía de diagnóstico de un tumor orbitario. Todo tumor de rápido crecimiento debe remitirse al oftalmólogo de guardia, aunque afecte solo al párpado.

Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra de Atención Primaria debe reconocer la severidad de un traumatismo ocular, y la indicación para remitir a urgencias del hospital. Puede diagnosticar una erosión corneal y tratarla, identificar un hifema y un trauma ocular abierto. Puede sospechar un caso de maltrato infantil por el cuadro clínico y remitir al oftalmólogo para confirmación. En caso de causticación debe aplicar los primeros auxilios. Ante traumatismos orbitarios aparentemente banales, debe sospechar el compromiso muscular en el suelo orbitario por las

reacciones vagales, así como los cuerpos orbitarios retenidos por la clínica inflamatoria y/o compromiso sistémico.

En caso de *oftalmia neonatorum*, existen evidencias clínicas para orientar el tratamiento, antes de la confirmación microbiológica. En las celulitis orbitarias podrá realizar el diagnóstico diferencial con los tumores: tanto el retinoblastoma como el rhabdomyosarcoma pueden originar inflamación orbitaria. El pediatra está capacitado para iniciar el tratamiento en las celulitis preseptales leves.

Todo médico debe ser consciente de la importancia de la leucocoria como signo, y enfocarla como una urgencia; incluso, puede descartar ciertas causas, como las cataratas congénitas, mediante una observación sin aparatos.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Brophy M, Sinclair SA, Hostetler SG, Xiang H. Pediatric eye injury-related hospitalizations in the United States. *Pediatrics*. 2006; 117: 1263-71.
- 2.** Abbott J, Shah P. The epidemiology and etiology of pediatric ocular trauma. *Surv Ophthalmol*. 2013; 58: 476-85.
3. Crouch ER Jr, Crouch ER. Management of traumatic hyphema: therapeutic options. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1999; 36: 238-50.
4. Christian CW, Block R; Committee on Child Abuse and Neglect; American Academy of Pediatrics. Abusive head trauma in infants and children. *Pediatrics*. 2009; 123: 1409-11.
- 5.** Mungan NK. Update on shaken baby syndrome: *Ophthalmology*. *Curr Opin Ophthalmol*. 2007; 18: 392-7.
6. Maiese A, Iannaccone F, Scatena A, Del Fante Z, Oliva A, Frati P, et al. Pediatric abusive head trauma: A systematic review. *Diagnostics*. 2021; 11: 734.
7. Kivlin JD, Simons KB, Lazowitz S, Ruttm MS. Shaken baby syndrome. *Ophthalmology*. 2000; 107: 1246-54.
8. Ahmmed AA, Ting DSJ, Figueiredo FC. Epidemiology, economic and humanistic burdens of ocular surface chemical injury: A narrative review. *Ocul Surf*. 2021; 20: 199-211.
- 9.** Kuhn F, Maisiak R, Mann L, Mester V, Morris R, Witherspoon CD. The Ocular Trauma Score (OTS). *Ophthalmol Clin North Am*. 2002; 15: 163-5.
10. Chung SY, Langer PD. Pediatric orbital blowout fractures. *Curr Opin Ophthalmol*. 2017; 28: 470-6.
11. Cho WK, Ko AC, Eatamadi H, Al-Ali A, Abboud JP, Kikkawa DO, et al. Orbital and orbitocranial trauma from pencil fragments: role of timely diagnosis and management. *Am J Ophthalmol*. 2017; 180: 46-54.
- 12.** Mallika P, Asok T, Faisal H, Aziz S, Tan A, Intan G. Neonatal conjunctivitis - a review. *Malays Fam Physician*. 2008; 3: 77-81.
13. US Preventive Services Task Force, Curry SJ, Krist AH, Owens DK, Barry MJ, Caughey AB, et al. Ocular prophylaxis for gonococcal ophthalmia neonatorum: US Preventive Services Task Force Reaffirmation Recommendation Statement. *JAMA*. 2019; 321: 394-8.
14. Tsirouki T, Dastiridou AI, Ibáñez Flores N, Cerpa JC, Moschos MM, Brazitikos P, et al. Orbital cellulitis. *Surv Ophthalmol*. 2018; 63: 534-53.
15. Proia AD. Periocular necrotizing fasciitis in an infant. *Surv Ophthalmol*. 2018; 63: 251-6.
- 16.*** Munier FL, Beck-Popovic M, Chantada GL, Cobrinik D, Kivelá TT, Lohmann D, et al. Conservative management of retinoblastoma: Challenging orthodoxy without compromising the state of metastatic grace. "Alive, with good vision and no comorbidity". *Prog Retin Eye Res*. 2019; 73: 100764.
17. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). *Am J Ophthalmol*. 1997; 124: 587-626.
18. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol*. 2001; 131: 572-83.
- 19.*** Committee on Practice and Ambulatory Medicine Section on Ophthalmology; American Association of Certified Orthoptists; American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus; American Academy of Ophthalmology. Eye examination in infants, children, and young adults by pediatricians: organizational principles to guide and define the child health care system and/or improve the health of all children. *Ophthalmology*. 2003; 110: 860-5.
- 20.** Shields JA, Shields CL. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol*. 2003; 48: 39-57.
21. Martín Gómez V, Casanovas Gordó JM. Traumatismos oculares. *Pediatr Integral* 2018; XXII: 45-57.

Bibliografía recomendada

- Lambert SR, Lyons CJ. *Taylor & Hoyt's pediatric ophthalmology and strabismus*. 5th ed. London: Elsevier; 2017.
- Libro de referencia en Oftalmología pediátrica, aborda toda la temática, incluyendo el diagnóstico diferencial de la leucocoria, las celulitis orbitarias y la *oftalmia neonatorum*.
- Kuhn F, Pieramici DJ. *Ocular trauma. Principles and practice*. New York: Thieme; 2002.
- Trata toda la traumatología ocular en capítulos breves, incluyendo uno específico sobre el paciente pediátrico. Contiene referencias a la clasificación, evaluación en urgencias y aspectos médico-legales, entre otros.

Caso clínico

Motivo de consulta: un lactante de 7 meses acude al Centro de Salud llevado por su madre, tras caída de la cuna.

Anamnesis: la madre refiere que el niño se ha caído de la cuna en un descuido y que cree que se ha hecho daño. La cuna tiene una altura aproximada de 1 metro.

Antecedente personales: el paciente no tiene antecedentes de interés en su historia. La madre no refiere ningún otro evento significativo.

Exploración: el niño se encuentra somnoliento, con poco contacto con el exterior y sin sonreír apenas. Se le aprecian algunos hematomas en las nalgas y escoriaciones en los brazos. La palpación del brazo derecho provoca llanto, y se

aprecia una anfractuosidad sobre el húmero. El percentil de peso está en el 5 %, así como el de altura.

Pruebas complementarias: en la placa radiológica anteroposterior del brazo aparece una línea de fractura en la diáfisis del húmero, de aspecto no reciente.

La analítica se encuentra dentro de los parámetros normales. Hemograma con una anemia leve. No existe leucocitosis. Los tiempos de coagulación son normales. Sin trombopenia.

El paciente es remitido al hospital para realización de TAC helicoidal urgente. Se aprecian colecciones de sangre subdural en varias regiones, con predominio occipital. El paciente es ingresado en la UCI.



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Urgencias oftalmológicas

33. Con respecto al hifema, señale la respuesta INCORRECTA:

- Se produce por contusiones oculares.
- Es más peligroso el resangrado.
- Acompaña a ciertos retinoblastomas.
- Puede producir hipotensión ocular.
- Puede afectar la córnea.

34. En las causticaciones oculares, señale la respuesta CORRECTA:

- Es más frecuente la causticación con ácidos.
- Los niños tienen bajo riesgo de complicaciones.
- El ojo seco es una consecuencia.
- Debemos neutralizar los álcalis con ácidos diluidos.
- Es sospechoso de maltrato en niños.

35. Tras un traumatismo con una pelota de béisbol, ¿CUÁL le parece criterio para remitir con urgencia a un niño al oftalmólogo?

- Una fractura en el suelo orbitario, en proyección de Waters.
- El niño se encuentra nauseoso.
- Tiene una ptosis del párpado superior.
- El globo ocular se ha deformado.
- b y d son correctos.

36. Acerca de la leucocoria NO es cierto:

- Los padres no la refieren, la descubre el pediatra.
- Hay que descartar retinoblastoma.
- Puede ser originada por cataratas.
- Puede aparecer si existe un desprendimiento de retina.
- Se considera una urgencia clínica.

37. Los padres llevan a la consulta a un niño de 5 años, con una inflamación palpebral acusada, con una laceración palpebral, pero sin bultos palpables. Refieren que hace tres días le propinaron un golpe con un palo de madera. Presenta fiebre de 38°C, señale la respuesta CORRECTA:

- Hay que descartar un retinoblastoma y buscamos leucocoria.
- Hay que descartar un rhabdiosarcoma y le pedimos TAC.
- Es una celulitis orbitaria posttraumática y le pedimos TAC para descartar absceso y/o cuerpo extraño.
- Es una celulitis postraumática clara, no pedimos TAC porque tiene 5 años.
- Comenzamos tratamiento empírico para celulitis preseptal.

Caso clínico

38. ¿Qué PROCEDIMIENTO indicaría a continuación para llegar a un diagnóstico?

- RMN craneal urgente.
- Exploración del fondo de ojo.
- Punción lumbar.
- Interconsulta a Traumatología.
- Interrogatorio de los padres.

39. En este caso concreto, el oftalmólogo refiere que se aprecian hemorragias prerretinianas en ambos ojos, de predominio central, ¿qué cree acerca de su EVOLUCIÓN?

- El riesgo de muerte es bajo.
- La pérdida visual se relacionará principalmente con las hemorragias retinianas.
- La pérdida visual se relacionará principalmente con el daño cerebral.
- Los padres reconocerán su implicación.
- Todas son correctas.

40. ¿Cuál de los siguientes signos le parece menos sugestivo de maltrato?

- Hemorragias retinianas bilaterales.
- Hematoma subdural.
- Letargia.
- Varias fracturas en diferentes estadios de evolución.
- Perforación timpánica.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es. Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Ophthalmological emergencies

J. Peralta Calvo

Consultant ophthalmologist. Ophthalmology Service, La Paz Children's Hospital. Madrid.
Associate Professor of Ophthalmology. Universidad Autónoma de Madrid



Abstract

The most relevant ophthalmological emergencies for pediatricians in training and for those who practice in Primary Care are presented. The first section is dedicated to ocular and orbital trauma, with special attention to abusive head trauma (AHT) or “shaken baby syndrome”, management of ocular caustications and warning signs of orbital fractures. The second section includes inflammatory pathology, with emphasis on neonatal conjunctivitis (ophthalmia neonatorum) and the diagnosis and treatment of orbital cellulitis, including post-trauma etiology. Finally, the pediatrician must recognize the most relevant ocular oncological pathology, retinoblastoma, and make the differential diagnosis of leukocoria, the most important sign in pediatric ophthalmology. Rhabdomyosarcoma, the most prevalent malignant orbital tumor and its differential diagnosis with orbital cellulitis, is also presented.

Key words: Trauma; Caustication; Shaken; Retinoblastoma; Rhabdomyosarcoma.

Palabras clave: Traumatismo; Causticación; Zarandeo; Retinoblastoma; Rbdomiosarcoma.

Resumen

Presentamos las urgencias oftalmológicas de mayor relevancia para el pediatra en formación y el que realiza Atención Primaria. La primera sección se dedica a la traumatología ocular y orbitaria, con especial atención al trauma craneal abusivo (TCA) o “síndrome del niño zarandeado”, el manejo de las causticaciones oculares y los signos de alarma de las fracturas orbitarias. La segunda sección está comprendida por la patología inflamatoria, con hincapié en la conjuntivitis neonatal (*oftalmia neonatorum*) y el diagnóstico y tratamiento de las celulitis orbitarias, incluyendo las postraumáticas. Por último, el pediatra debe conocer la patología oncológica ocular más relevante, el retinoblastoma, y realizar el diagnóstico diferencial de la leucocoria, el signo más importante en Oftalmología pediátrica. Se expone también el rhabdomyosarcoma, tumor orbitario maligno más prevalente y su diagnóstico diferencial con la celulitis orbitaria.

OBJECTIVES

- To be able to identify closed globe trauma: lacerations and hyphema (intraocular bleeding), and suspect abusive head trauma (AHT) if certain indicators are present.
- To properly manage ocular caustications.
- To diagnose open globe trauma and to urgently manage it.
- To identify severe orbital fractures, orbital cellulitis and their differential diagnosis.
- To make the pediatrician aware of the importance of leukocoria, its clinical urgency and the rudiments of differential diagnosis.
- To recognize the existence of rhabdomyosarcoma as the most frequent malignant orbital tumor, and its differential diagnosis with cellulitis.

Introduction

Emergencies in pediatric ophthalmology cover different etiologies, which can affect different ocular structures.

I have divided the topics according to the main etiologies, and I have subdivided them according to the altered structure and the most prevalent symptoms in the practice. The objective is that all pediatricians recognize what the different urgent ophthalmological syndromes are and their basic management.

Ocular trauma

Pediatric eye injuries account for up to 35 % of all injuries reported in the US⁽¹⁾ and may require hospital admission in 8.85-15.2/100,000 children per year⁽²⁾.

Most injuries take place at home, particularly in younger children, so they could be largely preventable. A male prevalence has been documented throughout the literature, which intensifies with age, in the same way that sport causes predominate with age. On the other hand, the pediatric patient is susceptible to a particular type of “non-accidental” trauma, the “shaken baby syndrome” (SBS), more frequent in children under three years of age.

It is important to divide ocular globe trauma into two main types, depending on whether or not the outer covering of the eye, made up of the cornea and sclera, has been fully preserved in its entire thickness: closed and open.

Closed globe trauma

Eye contusions

They mainly manifest by bleeding in the anterior chamber, called hyphema⁽³⁾.

The deformation of the eyeball by a contusion on its anterior pole (for example, if hit by a ball), causes tears in the iris vasculature, with a consequent hemorrhage, which tends to deposit in the lower area of the anterior chamber (space between cornea and iris). It can be observed up close with the help of a flashlight, as a reddish level in the lower part of the iris (Fig. 1). Hyphema can coincide with other eye injuries, especially eye opening, which must be ruled out in the emergency room.

Hyphema can complicate, typically producing blood staining of the cornea, which is irreversible. Blood impregnation of the cornea is more frequent in large hyphema and/or with associated ocular hypertension. Both situations are more frequent if there is rebleeding, a phenomenon that tends to occur between the 3rd and 5th day. Traditionally, pediatric patients with hyphema have been admitted in order to restrict their mobility and closely monitor possible rebleeding, although this practice is currently out of use. Topical mydriatic, anti-inflammatory, and ocular hypotensive medication (if necessary) are prescribed, along with bed rest with the head raised by two pillows and movement restriction. In certain severe cases, the patient is admitted and fibrinolysis inhibitors are added to delay clot retraction and prevent rebleeding.



Figure 1. Hyphema is visualized as a reddish level in the lower part of the anterior chamber (partially hiding the iris).

On the other hand, one must remember that spontaneous hyphema can occur in retinoblastoma. All spontaneous hyphema is suspicious of retinoblastoma until proven otherwise. Also, hyphema is the typical ocular presentation of juvenile xanthogranuloma.

Pediatrician's attitude: both traumatic and spontaneous hyphema must be referred to the ophthalmologist on call.

Trauma erosions-ulcers on the cornea and conjunctiva

They are visualized with fluorescein staining (there is a commercial brand that mixes a topical anesthetic with fluorescein) and a cobalt filter in the flashlight, which produces a greenish fluorescence in the eroded area.

They may accompany the contusion and present with hyphema.

Pediatrician's attitude: treatment of a trauma ulcer can be started if its diagnosis is certain and if the ulceration is not superinfected. Treatment consists of prevention of infection with antibiotic eye drops every 8 hours and cycloplegia if there is a lot of pain (e.g., cyclopentolate eye drops every 8 hours). In most cases, the eye is occluded in order to avoid manipulation and restrict blinking over the ulcer.

Non-accidental trauma

Traditionally called "shaken baby syndrome" (SBS), today the term "abusive head trauma" (AHT) is recommended, which is less restrictive⁽⁴⁾, since shaking is not always present as the mechanism of the injuries.

The typical triad consists of: subdural hematoma, encephalopathy, and retinal hemorrhages. It is an entity that affects children under 3 years of age, with an incidence of up to 30 cases per 100,000 children in the US per year⁽⁵⁾. It can cover shaking, impacts and other forms of abuse. It is linked to incoercible crying crises. There is no proven pathophysiological explanation of how shaking causes retinal hemorrhages, although it may be due to sudden retinal venous hyperpressure due to increased intracranial or thoracic venous pressure, and/or movement of the vitreous humor within the eyeball.



Figure 2. Several retinal hemorrhages are seen in a case of abusive head trauma, the largest in the macular area (in "dome").

Every pediatrician should consider the possibility of non-accidental trauma, especially when the history reported by parents or caregivers is not consistent with the child's condition.

It is not always easy to arrive at this suspected diagnosis⁽⁶⁾, but there are certain "red flags", such as: irritability, lethargy, obtundation, respiratory distress, vomiting, malnutrition or multiple fractures (especially diaphyseal and/or in different stages of healing). Radiology is very useful in detecting fractures and intracranial bleeding. Retinal hemorrhages are present in 80 % of cases, and must always be ruled out. The ophthalmologist will confirm the presence of retinal hemorrhages and if these are suggestive of abuse: very numerous, bilateral, in different layers of the retina or preferably pre-retinal (in "dome") and predominantly central (macular) hemorrhages (Fig. 2). The severity of hemorrhages correlates with the severity of brain damage. Poor visual acuity at diagnosis also indicates brain damage, with a poor vital prognosis. Visual limitations in survivors (approximately 70 %) are mainly of cerebral origin⁽⁷⁾, due to a hypoxic-ischemic mechanism.

Chemical burns (caustications)

They are produced by the contact of certain chemical products on the ocular surface, normally with associated eyelid involvement.

Alkalis (e.g.: lime, caustic soda, bleach-sodium hypochlorite and ammonia) are more frequent and destructive, since they have greater ocular penetration. Chemical burns destroy the glands on the ocular surface, preventing the generation of tears, essential for corneal function. In addition, they damage a fundamental structure, the sclero-corneal limbus, where the stem cells that regenerate the corneal epithelium reside. If the limbus is damaged, corneal transparency will be lost. Chemical burns are still a significant problem, affecting more children in developing countries⁽⁸⁾.

Pediatrician's attitude: if you are faced with ocular caustication, you should irrigate the ocular surface copiously with physiological saline, to drag and dissolve the poison as soon as possible. You must evert the upper eyelids to clean the solid remains of the substance that have become adhered. You can check the pH of the ocular surface using urine test strips. Subsequently, the patient should be referred to the ophthalmologist on call, as soon as possible.

Open eye globe trauma

Together with burns, they are the most serious, since they involve intraocular structures, in addition to the associated risk of infection (endophthalmitis).

Nowadays, there are visual prognostic systems⁽⁹⁾ that calculate the probability of suffering legal blindness according to visual acuity at diagnosis, the type of trauma, whether there is endophthalmitis, retinal detachment or an afferent pupillary defect (no reaction of both pupils to light over the affected eye).

Open ocular trauma usually produces visible changes in the appearance of the globe: it can be deformed by leaking intraocular fluid (aqueous or vitreous humor), with subconjunctival hemorrhages (Fig. 3), pupillary deformation or prolapse of intraocular content (iris or ciliary body more frequently). Sometimes, the child reports that his eye "cries", tears that are due to the leakage of aqueous humor from the wound.

Pediatrician's attitude: upon suspicion of an open ocular trauma, the



Figure 3. Open globe trauma (ocular "bursting"). Subconjunctival hemorrhages with deformation of the eyeball.

pediatrician will try to have as little manipulation as possible on the globe, to avoid the loss of intraocular contents. A protective plastic shield is recommended. He will leave the child fasting and request a preoperative period, since the child will be operated on urgently.

The pediatrician can confirm an ocular perforation in cooperative children using the Seidel test: if fluorescein eye drops are placed on the ocular surface and illuminated with blue light, the fluorescein will be washed from the ocular surface by the discharge of aqueous humor from the wound. It is a non-invasive test.

Orbital trauma

Orbital fractures

Orbital fractures are caused by violent contusions that transmit great energy to the orbit, fracturing at the points of least resistance, which are the papyraceous lamina of the ethmoid and the orbital floor ("blow-out").

In both situations, the paranasal sinus is in contact with the orbit, facilitating the passage of air into it (pneumoorbit). The air is appreciable by crepitus on palpation, and increases with forced expiration maneuvers. From a clinical point of view, fractures of the orbital floor are more important, for two reasons: first, the inferior rectus muscle can become embedded in the fracture, producing a restrictive squint, with diplopia; second, part of the orbital content can prolapse into the maxillary sinus: the globe will appear sunken (enophthalmos).

Orbital fractures have a particularity in children: they can be "green stick", that is, "trapdoor" type. After the fracture, the bone fragments return to their place, as if nothing had happened, but they trap orbital content, especially the inferior rectus muscle⁽¹⁰⁾. This causes the triggering of the oculocardiac reflex when attempting to move the eye, which is manifested by nausea, vomiting, bradycardia, and syncope. It is a vagal reflex that is released when manipulating an extraocular muscle, as occurs in strabismus surgery.

Typically, there are very few external signs of the contusion ("white eye") and its radiological visualization is difficult, even on CT scan. It is considered an emergency. The rest of orbital fractures, even in children, are subjected to a two-week observation period. Surgery is performed if diplopia or significant enophthalmos persists.

Pediatrician's attitude: the existence of a fracture of the orbital floor should be suspected in the event of a contusion with subsequent ocular motility problems. The patient should be referred to the ophthalmologist on call, especially urgently if the child presents vagal phenomena.

Intraorbital foreign bodies

Children may present in the emergency room with intraorbital foreign bodies, frequently in a delayed manner.

On many occasions, parents do not report a previous trauma (because it has occurred without their supervision) or have not given it any importance. They come when they already notice inflammation of the eyelids or changes in the child's condition. The typical example of this type of this trauma involves the pencil⁽¹¹⁾: after minimal eyelid penetration, important structures may be injured and/or fragments of wood or graphite remain retained in the orbit. Pens can easily reach the cavernous sinus. Also, the possible infection and inflammatory reaction that accompanies the fragments of wood and graphite must be considered. The result is severe orbital inflammation, with the possibility of intracranial extension and severe neurological involvement. Treatment should be early and surgical, although

a careful radiological study is mandatory to locate the material and identify accompanying vascular involvement.

Pediatrician's attitude: in the event of atypical palpebral lesions, compatible with lacerations, information should be obtained on the possibility of trauma, bearing in mind the possibility of toys and pens. If, after an eyelid laceration, the child presents changes in behavior, lethargy, malaise, or vomiting, the possibility of a retained orbital foreign body should be considered, with CT being the best diagnostic option. If the child presents clear signs of orbital cellulitis, and in the context of a laceration, an initial CT scan is indicated. In any case, post-trauma cellulitis will require hospital admission for broad-spectrum intravenous antibiotic treatment.

Inflammatory pathology

The emergencies of inflammatory origin that the pediatrician should be aware of are newborn conjunctivitis and orbital cellulitis.

Ophthalmia neonatorum

It is an entity still present in our population. It refers to newborn conjunctivitis, acquired in the birth canal, and every pediatrician should know about it.

The following etiologies conform it⁽¹²⁾:

- Gonococcal conjunctivitis: it is the most severe, since *Neisseria* can perforate the cornea. It starts early (before the 5th day) and presents with a purulent and bloody discharge. Diagnosis will require Gram stain and culture, however it is not necessary to await for the results: a 125-mg dose of ceftriaxone is injected intramuscularly. Topical treatment is secondary, hygiene with physiological saline is sufficient.
- Chlamydial conjunctivitis (*Chlamydia trachomatis*): it is the most frequent nowadays. It presents a delayed onset, beyond the first week (although early rupture of membranes can anticipate presentation). The discharge is mucopurulent, not as severe as in gonococcal infections, and causes scarring of the cornea, as well as possible extension to the respiratory system. Defini-

tive diagnosis is currently made by PCR. Treatment will consist of oral macrolides for two weeks. They can be associated topically.

- Herpes conjunctivitis keratitis: It also presents with a late onset, in the second week. Conjunctivitis is follicular, reminiscent of adenovirus, and can present dendritic corneal lesions and skin vesicles. The virus can cause retinal and neurological involvement. The definitive diagnosis is made by PCR. Treatment is oral acyclovir for two weeks.
- Conjunctivitis in relation to dacryostenosis (congenital obstruction of the nasolacrimal duct): these conjunctivitis tend to occur later, the origin being the accumulation of debris on the ocular surface due to lack of tear drainage to the nose. Various antibiotic eye drops can be used, mostly with aminoglycosides, and hydrostatic lacrimal massage after instillation is recommended to parents.

Pediatrician's attitude: the pediatrician is involved in the prophylaxis of this pathology, recommending the instillation of erythromycin⁽¹³⁾ ointment in the newborn's eyes. When faced with a newborn with discharge, the pediatrician can take samples and begin treatment guided by the clinical picture; although it is prudent to promptly refer the patient to the ophthalmologist on call.

Orbital cellulitis

Orbital cellulitis is a frequent cause of emergency room visits and is much more frequent in children⁽¹⁴⁾.

The most prevalent form is preseptal, that is, the involvement of the eyelids without affecting the orbit itself. It consists of a uni or bipalpebral swelling with erythema. The child will present fever and leukocytosis. The origin usually lies in the paranasal sinuses, and more frequently the ethmoid, due to contiguity. Other less frequent causes are bites, trauma (as previously mentioned) and teeth. These cases are usually more serious, due to more aggressive germs (anaerobes, *S. pyogenes*). A special form of cellulitis that complicates trauma is necrotizing fasciitis, frequently caused by *S. pyogenes*, which

is characterized by a rapid progression towards gangrene, and which requires surgical debridement⁽¹⁵⁾.

On the other hand, in its progression, preseptal cellulitis can be complicated by orbital cellulitis, orbital abscess and cavernous sinus thrombosis. All these complications are severe and require hospital admission. Orbital cellulitis is distinguished from preseptal cellulitis by proptosis of the globe (it appears propelled forward in the orbit), with extraocular motility difficulties. If it continues to evolve, it may present visual loss due to compression of the optic nerve and/or ocular vasculature.

Microbiology of cellulitis has changed since the generalization of the anti-*Haemophilus* vaccine in the 1990s. Currently, there is a higher prevalence of Gram-positive germs (pneumococci, staphylococci and streptococci), with a gradual increase in methicillin-resistant staphylococci.

Certain large retinoblastomas, with intense tumor necrosis, can produce orbital cellulitis due to the release of TNF (Tumor Necrosis Factor), without there being an extraocular extension of the tumor. These eyes usually present other signs of retinoblastoma, such as leukocoria or previous strabismus (Fig. 4).

Pediatrician's attitude: the pediatrician in both Primary Care and the emergency room can treat preseptal cellulitis. Orbital extension must be ruled out by clinical examination. In doubtful cases or when there is suspicion of an extrasinusal origin, a CT scan should be performed. Treatment in uncomplicated forms will consist of a broad-spectrum antibiotic, such as



Figure 4. Orbital cellulitis of tumor origin. Leukocoria (retinoblastoma) is seen.

high-dose amoxicillin-clavulanic acid, or third-generation cephalosporins.

Tumor pathology

Malignant tumor pathology is an emergency to the extent that the delay in diagnosis can condition the treatment of the child and his survival in the most severe cases. Retinoblastoma and rhabdomyosarcoma will now be discussed.

Retinoblastoma

Retinoblastoma is the most common intraocular tumor in childhood, with an estimated incidence of around 1/17,000 live births⁽¹⁶⁾.

It originates in the precursors of the photoreceptors (cones) and has a widely known genetic cause: the inactivation of the two alleles of the *RB1* gene, which encodes a protein involved in cell cycle arrest. Without this protein the cell begins mitosis. It is estimated that between 25 and 33 % of retinoblastomas have a germline mutation, that is, in all the cells of their body. These children therefore have a general predisposition to tumorigenesis. They have multiple (multifocal) retinoblastomas and are usually bilateral. In addition, they can develop tumors in the central nervous system, especially in the pineal gland (third tumor), and they can also develop other cancers throughout their lives, especially bone sarcomas and skin tumors.

RB1 germline mutators are usually spontaneous (*de novo*, the first case that occurs in the family), although we know of affected families (about 15 % of germline mutators). Most retinoblastomas are sporadic: a single precursor retinal cell loses both *RB1* alleles (somatic mutations). Predictably, these tumors develop later than germline mutators (2 years *vs.* 9 months). Sporadic reti-

noblastomas are unilateral and single tumors.

The most common reason for consultation in retinoblastoma is leukocoria (Fig. 5), followed by strabismus. Often, it presents with both signs. Leukocoria (“white pupil”, “white pupil reflex”) due to retinoblastoma originates from two main causes: on the one hand, it can be caused by a retinal detachment; on the other hand, it may be caused by the typical whitish color of the tumor, which is enhanced by the numerous calcifications that it normally presents. Strabismus occurs when there is the central area of the retina, the *macula lutea*, is affected, which provides maximum visual acuity.

Like all malignant tumors, retinoblastoma worsens over time, presenting more advanced grades in the classification used today, the International Classification of Retinoblastoma. This classification predicts the response to chemotherapy, the most widely used treatment nowadays, both systemic and local (intraarterial and/or intravitreal). The response to treatment is lower in the advanced grades. Hence the importance of an early diagnosis.

Leukocoria forces us to make a differential diagnosis that rules out the presence of retinoblastoma (Table I). The most common cause of leukocoria in our setting is congenital cataract, especially bilateral. In younger children, persistence of the fetal vasculature (PFV) is the pathology that is most often confused with retinoblastoma⁽¹⁷⁾. PFV, previously called persistent hyperplastic primary vitreous, is an abnormality of ocular development, closely linked to the lack of involution of the hyaloid vascular system, present in the embryo and in the fetus, and which runs through the entire vitreous cavity from the papilla of the optic nerve to the lens. Eyes with PFV are smaller and can present

Table I. Main causes of leukocoria in children

Crystalline: they are frequent

- Congenital cataracts
- Progressive cataracts
- Persistence of fetal vasculature (PFV): formerly, persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV)

Retrocrystalline (in the space immediately behind the lens): these are rare

- PFV-related membranes
- Retinal tractional detachments: last degrees of ROP (retinopathy of prematurity); familial exudative vitreoretinopathy; vitreoretinal dysplasia (e.g., Norrie disease)

Occupation of the vitreous cavity

- Retinoblastoma (endophytic)
- Medulloepithelioma (tumor of the ciliary body)
- Vitritis, endophthalmitis: inflammatory cellularity

Retinal involvement

- Extensive retinal detachment: retinoblastoma, Coats’ disease, posterior forms of PFV
- Chorioretinal extensive colobomas (absence of retina and choroid)
- Infections: *Toxocara*, mainly
- Severe retinal exudation: Coats’ disease



Figure 5. Example of leukocoria. This is the same patient as in the previous figure, after starting systemic corticosteroid therapy.

abnormalities in practically all structures, especially in the lens (cataracts and retrolental membranes) and in the retina (tractional detachments). In children older than 2 years, it is Coats’ disease that is most often confused with retinoblastoma. Coats’ disease is due to the existence of retinal telangiectasias (dilation of the venules) normally peripheral. These telangiectasias are incompetent, exuding plasmatic material into and under the adjacent retina⁽¹⁸⁾. The exudation is yellowish in color due to the lipids it contains and gives the retina a yellowish discoloration. If the retina detaches, which occurs in the natural history of Coats’ disease, it will enter the differential diagnosis of leukocoria.

Pediatrician’s attitude: leukocoria is a highly relevant clinical sign, since it may be due to retinoblastoma. Parents may refer to the pediatrician that the

child “has been looking in a strange way” for some time. This “weird look” is the most common way parents refer to leukocoria today. Some may comment that they have seen a “strange reflex in the eye”, or that the child’s eyes come out differently (from each other) in the photos. All these expressions are equivalent to the same thing: leukocoria.

The pediatrician must be aware that leukocoria is a possibility and must always rule out its presence in subsequent check-ups of the child.

When examining the eyes it is necessary to stop at the assessment of the pupil. It is better to carry out this assessment in semi-dark conditions, since the pupil is larger in this way, as the photomotor reflex decreases. With a flashlight we can check the photomotor reaction of each pupil, while we observe its color. At this time, we can already verify the whitish discoloration in the pupillary area, especially the presence of cataracts.

Immediately afterwards, we will practice the pupillary red reflex test. To do this, we take the direct ophthalmoscope and focus each eye separately from a distance between 33 and 50 cm. The beam of light projected by the ophthalmoscope is reflected on the retina, giving a reddish hue to the pupillary area. In order to better focus the pupillary plane, we must introduce lenses of +1 or +2 diopters in the ophthalmoscope system (when we turn the disk, we see that a value changes in a numeric indicator on the front: the red numbers are equivalent to diverging [negative] lenses, while blacks are converging [positive] lenses). If the reflection is whitish, we will speak of leukocoria. We must always compare the reflection of both eyes. In fact, the test can be performed simultaneously (Brückner test), for which we must move away from the child up to 66-100 cm. The reflection of the fundus of the eye (retina) negatively highlights the lens opacities, which appear black on the red background. These tests were recommended by the American Academy of Pediatrics for eye screening in children⁽¹⁹⁾. Scans are greatly facilitated with pupillary dilation. Pupillary dilation is a safe procedure. Just one drop of

1 % cyclopentolate eye drops (0.5 % if under one year old) in each eye, which can be repeated after 10 minutes. The examination can be carried out half an hour after the first instillation.

At the end of a correct examination, we may diagnose leukocoria or, at least, its suspicion. Leukocoria is a reason for urgent hospital referral. If it is a retinoblastoma, chemotherapy can be started as soon as possible. In cataracts, PFV, and Coats’ disease, the functional outcome is coupled with early treatment.

Rhabdomyosarcoma

It is the most common soft tissue sarcoma in children and the most common malignant orbital tumor in childhood. Due to its aggressiveness it is frequently confused with cellulitis.

It has a peak incidence around 7 years of age. It is a tumor that is not related to the extraocular muscles, despite the fact that it originates from precursors of striated muscle fibers.

The tumor is fast growing, especially in younger children. It tends to be located in the upper region⁽²⁰⁾, so it can present with palpebral ptosis (drooping of the upper eyelid). Normally, there is a proptosis (protrusion of the eyeball) with eccentric displacement of the eye, together with inflammatory signs that simulate conjunctivitis or cellulitis (Fig. 6). In many cases there is a visible lump or tumor. Pain is not usually present.

For its diagnosis, MRI is essential, which shows certain characteristics in the sequences. MRI also allows differential diagnosis with cellulitis and with other tumors.



Figure 6. Orbital rhabdomyosarcoma, with inflammatory signs simulating orbital cellulitis.

The tumor that can most frequently be confused with rhabdomyosarcoma is orbital lymphangioma, a benign tumor of venous-lymphatic lineage, characterized by intralesional bleeding crises, with accompanying proptosis. Cysts with blood levels, pathognomonic of this tumor, typically appear on MRI.

The treatment of rhabdomyosarcoma involves an excisional biopsy (which obtains as much of the tumor as possible, without injuring functionally important structures). Once the diagnosis has been obtained and staging has been carried out, aggressive intravenous chemotherapy is indicated, followed by radiotherapy according to the American protocols. The European protocol reserves radiotherapy for recurrences after chemotherapy.

Pediatrician’s attitude: the management of orbital cellulitis has already been discussed, which requires, on numerous occasions, a CT scan. This may be the path of diagnosis of an orbital tumor. Any rapidly growing tumor should be referred to the ophthalmologist on call, even if it only affects the eyelid.

Role of the primary care pediatrician

The Primary Care pediatrician must recognize the severity of an ocular trauma, and the indication for referral to the hospital emergency room. This physician can diagnose and treat corneal erosion, identify hyphema and open eye trauma. She/he can suspect a case of child abuse based on the clinical picture and refer to the ophthalmologist for confirmation. In case of causticization first aid must be applied. In the face of apparently trivial orbital trauma, muscular involvement in the orbital floor should be suspected due to vagal reactions, as well as retained orbital bodies due to inflammatory symptoms and/or systemic involvement.

In the case of *ophthalmia neonatorum*, there is clinical evidence to guide treatment, before receiving microbiological confirmation. In orbital cellulitis the differential diagnosis with tumors must be made: both retinoblastoma and rhabdomyosarcoma, which can cause orbital inflammation. The pediatrician

is trained to initiate treatment in mild preseptal cellulitis.

Every doctor should be aware of the importance of leukocoria as a sign, and approach it as an emergency. This professional can even rule out certain causes, such as congenital cataracts, through observation without equipment.

Conflict of interest

There is no conflict of interest in the preparation of the manuscript. Declaration of interests: none.

Bibliography

The asterisks reflect the interest of the article in the opinion of the author.

1. Brophy M, Sinclair SA, Hostetler SG, Xiang H. Pediatric eye injury-related hospitalizations in the United States. *Pediatrics*. 2006; 117: 1263-71.
- 2.** Abbott J, Shah P. The epidemiology and etiology of pediatric ocular trauma. *Surv Ophthalmol*. 2013; 58: 476-85.
3. Crouch ER Jr, Crouch ER. Management of traumatic hyphema: therapeutic options. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1999; 36: 238-50.
4. Christian CW, Block R; Committee on Child Abuse and Neglect; American Academy of Pediatrics. Abusive head trauma in infants and children. *Pediatrics*. 2009; 123: 1409-11.
- 5.** Mungan NK. Update on shaken baby syndrome: *Ophthalmology*. *Curr Opin Ophthalmol*. 2007; 18: 392-7.
6. Maiese A, Iannaccone F, Scatena A, Del Fante Z, Oliva A, Frati P, et al. Pediatric abusive head trauma: A systematic review. *Diagnostics*. 2021; 11: 734.
7. Kivlin JD, Simons KB, Lazowitz S, Ruttum MS. Shaken baby syndrome. *Ophthalmology*. 2000; 107: 1246-54.
8. Ahmmed AA, Ting DSJ, Figueiredo FC. Epidemiology, economic and humanistic burdens of ocular surface chemical injury: A narrative review. *Ocul Surf*. 2021; 20: 199-211.
- 9.** Kuhn F, Maisiak R, Mann L, Mester V, Morris R, Witherspoon CD. The Ocular Trauma Score (OTS). *Ophthalmol Clin North Am*. 2002; 15: 163-5.
10. Chung SY, Langer PD. Pediatric orbital blowout fractures. *Curr Opin Ophthalmol*. 2017; 28: 470-6.
11. Cho WK, Ko AC, Eatamadi H, Al-Ali A, Abboud JP, Kikkawa DO, et al. Orbital and orbitocranial trauma from pencil fragments: role of timely diagnosis and management. *Am J Ophthalmol*. 2017; 180: 46-54.
- 12.** Mallika P, Asok T, Faisal H, Aziz S, Tan A, Intan G. Neonatal conjunctivitis - a review. *Malays Fam Physician*. 2008; 3: 77-81.
13. US Preventive Services Task Force, Curry SJ, Krist AH, Owens DK, Barry MJ, Caughey AB, et al. Ocular prophylaxis for gonococcal ophthalmia neonatorum: US Preventive Services Task Force Reaffirmation Recommendation Statement. *JAMA*. 2019; 321: 394-8.
14. Tsirouki T, Dastiridou AI, Ibáñez Flores N, Cerpa JC, Moschos MM, Brazitikos P, et al. Orbital cellulitis. *Surv Ophthalmol*. 2018; 63: 534-53.
15. Proia AD. Periocular necrotizing fasciitis in an infant. *Surv Ophthalmol*. 2018; 63: 251-6.
- 16.*** Munier FL, Beck-Popovic M, Chantada GL, Cobrinik D, Kivelä TT, Lohmann D, et al. Conservative management of retinoblastoma: Challenging orthodoxy without compromising the state of metastatic grace. "Alive, with good vision and no comorbidity". *Prog Retin Eye Res*. 2019; 73: 100764.
17. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). *Am J Ophthalmol*. 1997; 124: 587-626.
18. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol*. 2001; 131: 572-83.
- 19.*** Committee on Practice and Ambulatory Medicine Section on Ophthalmology; American Association of Certified Orthoptists; American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus; American Academy of Ophthalmology. Eye examination in infants, children, and young adults by pediatricians: organizational principles to guide and define the child health care system and/or improve the health of all children. *Ophthalmology*. 2003; 110: 860-5.
- 20.** Shields JA, Shields CL. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol*. 2003; 48: 39-57.
21. Martín Gómez V, Casanovas Gordó JM. Traumatismos oculares. (*Eye trauma*) *Pediatr Integral* 2018; XXII: 45-57.

Recommended bibliography

- Lambert SR, Lyons CJ. Taylor & Hoyt's pediatric ophthalmology and strabismus. 5th ed. London: Elsevier; 2017. A reference book in pediatric ophthalmology. It addresses the entire subject, including the differential diagnosis of leukocoria, orbital cellulitis and *ophthalmia neonatorum*.
- Kuhn F, Pieramici DJ. Ocular trauma. Principles and practice. New York. Thieme; 2002. It contains all ocular trauma in short chapters, including a specific one on the pediatric patient. It contains references to classification, emergency evaluation and medical-legal aspects, among others.

Clinical case

Reason for consultation: a 7-month-old infant is brought by his mother to the Health Care Center, after falling from the crib.

History: the mother reports that the child has fallen out of the crib in an oversight and that she believes that he may have hurt himself. The crib has an approximate height of 1 meter.

Personal history: the patient has no previous history of interest. The mother does not report any other significant events.

Examination: the child is sleepy, with little contact with the outside world and barely smiling. There are some bruises on his buttocks and abrasions on his arms. Palpation of the

right arm is painful, and a roughness over the humerus can be seen. Weight is in the 5 % percentile, as is the height percentile.

Complementary tests: on the anteroposterior X-ray of the arm, a fracture line appears in the diaphysis of the humerus, which does not seem recent.

Blood analysis is within normal parameters. Full blood count shows mild anemia. There is no leukocytosis. Clotting times are normal. There is no thrombocytopenia.

The patient is referred to the hospital for urgent CT scan. Collections of subdural blood can be identified in various regions, predominantly occipital. The patient is admitted to the ICU.



Accreditation quiz

Subsequently, the following accreditation quiz of *Pediatría Integral* collects questions on this topic, which must be answered online through the website: www.sepeap.org.

In order to obtain certification by the Spanish "formación continuada" national health system for health professionals, 85% of the questions must be answered correctly. The accreditation quizzes of the different numbers of the journal may be submitted during the period indicated in the "on-line" quiz.

Ophthalmological emergencies

33. Regarding hyphema, please indicate the **INCORRECT** answer:
- It is caused by eye contusion.
 - Rebleeding is more dangerous
 - It may accompany certain retinoblastomas.
 - It may cause ocular hypotension.
 - It can affect the cornea.
34. In eye caustications, select the **CORRECT** answer:
- Acid is the most frequent causticization.
 - Children have low risk of complications.
 - Dry eye is a consequence.
 - Alkalis must be neutralized with dilute acids.
 - It must raise suspicion of child abuse.
35. After trauma with a baseball, **WHAT** do you think is a criteria for urgently referring a child to the ophthalmologist?
- A fracture in the orbital floor, in Waters projection.
 - The child feels nauseous.
 - He presents ptosis of the upper eyelid.
 - The eyeball is deformed.
 - b and d are correct.
36. With regards to leukocoria, it is **NOT** true that:
- Parents do not detect it, the pediatrician discovers it.
 - Retinoblastoma must be discarded.
 - It can be caused by cataracts.
 - It can appear if there is a retinal detachment.
 - It is considered a medical emergency.
37. The parents bring a 5-year-old boy to the consultation, with marked eyelid inflammation, with an eyelid laceration, but no palpable lumps. They state that three days ago they hit him with a wooden stick. He has a temperature of 38°C. Please mark the **CORRECT** answer:
- You have to rule out retinoblastoma and look for leukocoria.
 - You have to rule out rhabdomyosarcoma and ask for a CT scan.
 - It is post-trauma orbital cellulitis and we should ask for a CT scan to rule out abscess and/or foreign body.
 - It is clearly a post-trauma cellulite, we do not need to request a CT scan because he is 5 years old.
 - We should begin empirical treatment for preseptal cellulite.

Clinical case

38. In order to arrive at a diagnosis, What **PROCEDURE** would you indicate next?

- Urgent cranial MRI.
- Fundus examination.
- Lumbar puncture.
- Assessment by Traumatology.
- Interrogation of the parents.

39. In this specific case, the ophthalmologist reports that hemorrhages can be seen preretinal in both eyes, predominantly central, what do you think about its **PROGRESSION**?

- The risk of death is low.
- Visual loss will be mainly related to retinal hemorrhages.
- Visual loss will be mainly related to brain damage.
- Parents will recognize their participation.
- All previous answers are correct.

40. Which of the following signs seems least suggestive of abuse?

- Bilateral retinal hemorrhages.
- Subdural hematoma.
- Lethargy.
- Several fractures in different progression stages.
- Tympanic perforation.



Accreditation quiz

The Accreditation Questionnaires for FC topics can be done at "On line" through the web: www.sepeap.org and www.pediatriaintegral.es.

To obtain the single continuous training accreditation from the accreditation system for health professionals for the entire national health system, 85% of the questions must be answered correctly. The accreditation questionnaires on the different issues in the journal may be carried out during the period stated in the online questionnaire.

Patología palpebral y de la vía lagrimal en la edad pediátrica

C. Cañete Campos*, M. Molina Pérez**

*Servicio de Oftalmología. Complejo Asistencial de Zamora.

**Servicio de Oftalmología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



Resumen

Las alteraciones palpebrales abarcan un gran número de enfermedades de sus tejidos, del borde libre y de la dinámica palpebral. Las lesiones inflamatorias e infecciosas son motivo de consulta frecuente y habitualmente no exigen derivación. Las alteraciones congénitas del borde libre son la distiquiasis, tricomegalia y poliosis. El nevus melanocítico congénito es infrecuente y raramente maligno. Los trastornos vasculares principales son el hemangioma capilar y la mancha “en vino de Oporto”. Existen asociaciones entre múltiples hemangiomas cutáneos y hemangiomas viscerales. Las lesiones de la órbita pueden producir deformación palpebral. Destacamos el quiste dermoide, el hemangioma capilar profundo, el linfangioma y los tumores. El quiste dermoide es característico de la región temporal-superior y el linfangioma del cuadrante nasal-superior. La proptosis aguda asociada a equimosis sugiere origen neoplásico. La ptosis congénita simple que ocluye el eje visual requiere intervención precoz para prevenir ambliopías. Las malformaciones benignas: epiblefaron y epicantho, se derivarán cuando exista sospecha de alteración de la superficie ocular o estrabismo. La obstrucción del conducto nasolagrimal es la patología de la vía lagrimal más frecuente en el recién nacido y el masaje puede resolverlo en la mayoría de los casos. Si la resolución espontánea no se ha dado sobre los 9-12 meses, se debe derivar.

Abstract

eyelid abnormalities include a great number of diseases of the palpebral tissues, the free border and the palpebral dynamics. Inflammatory and infectious lesions are a frequent reason for consultation and usually do not require referral. Congenital alterations of the free border are distichiasis, trichomegaly and poliosis. Congenital melanocytic nevus is infrequent and rarely malignant. The main vascular disorders are capillary hemangioma and port-wine stain. Associations exist between multiple cutaneous hemangiomas and visceral hemangiomas. Lesions of the orbit can produce palpebral deformity. We highlight the dermoid cyst, deep capillary hemangioma, lymphangioma and tumors. Dermoid cyst is characteristic of the superior temporal region and lymphangioma of the superior nasal quadrant. Acute proptosis associated with ecchymosis suggests neoplastic origin. Simple congenital ptosis occluding the visual axis requires early intervention to prevent amblyopia. Benign malformations: epiblepharon and epicanthus, will be referred when there is suspicion of ocular surface alteration or strabismus. Nasolacrimal duct obstruction is the most frequent lacrimal duct pathology in the newborn and massage can resolve it in most cases. If spontaneous resolution has not occurred by 9-12 months, referral should be made.

Palabras clave: Pediatría; Enfermedades de los párpados; Neoplasias orbitales; Blefaroptosis; Obstrucción del conducto lagrimal.

Key words: Pediatrics; Eyelid diseases; Orbital neoplasms; Blepharoptosis; Lacrimal duct obstruction.

OBJETIVOS

- Exponer la patología palpebral y de la vía lagrimal más frecuente en la edad pediátrica.
- Indicar los principios básicos de diagnóstico y tratamiento de la patología palpebral y del aparato lagrimal en la infancia.
- Establecer los signos y síntomas clave que faciliten el diagnóstico precoz y el seguimiento adecuado de pacientes pediátricos con patología palpebral y de la vía lagrimal.
- Facilitar la colaboración entre especialidades involucradas en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes pediátricos con patología palpebral y de la vía lagrimal.

Introducción

Los párpados son estructuras complejas que se pueden dividir en las siguientes capas anatómicas, de exterior a interior: piel y tejido subcutáneo, músculos protractores, septum orbitario, grasa orbitaria, músculos retractores, tarso y conjuntiva. Los músculos protractores son aquellos que cierran los párpados. El principal músculo protractor es el músculo orbicular de los ojos. Los músculos retractores son los que abren los ojos; los retractores del párpado superior son el músculo elevador y el músculo de Müller, y los retractores del párpado inferior incluyen la fascia capsulopalpebral y el músculo tarsal inferior.

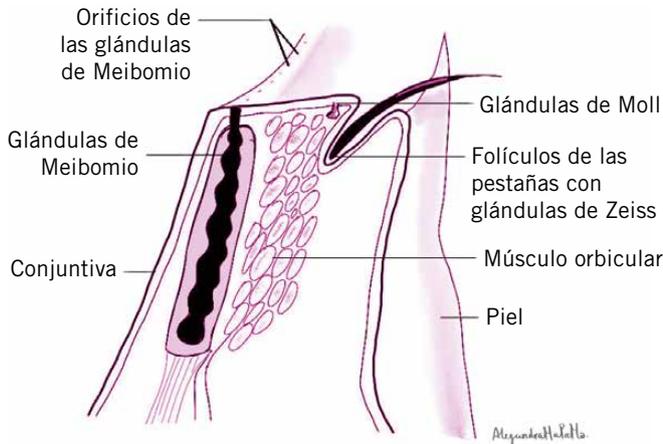


Figura 1. Anatomía del margen palpebral (ilustración de Alejandra María Parra-Morales).

El margen palpebral o borde libre del párpado es la confluencia entre la superficie mucosa de la conjuntiva ocular y la superficie epitelial de la piel. Recorriendo este margen se encuentran, fundamentalmente: las pestañas, las estructuras glandulares (glándulas de Meibomio, Moll y Zeiss) y el músculo orbicular de los ojos (Fig. 1). Los párpados permiten el cierre de la órbita en su porción más anterior. Las órbitas son las cavidades óseas que contienen los globos

oculares, los músculos extraoculares, la grasa y el paquete vasculonervioso. Las órbitas están rodeadas por múltiples estructuras, entre ellas el sistema de drenaje lagrimal⁽¹⁾ (Tabla I).

Patología palpebral

Alteraciones congénitas del borde libre

Las alteraciones congénitas del borde libre son la distiquiasis, tricomelia y poliosis. Son alteraciones poco frecuentes y solo precisan tratamiento si producen lesiones en la superficie ocular.

La **distiquiasis congénita** es una alteración infrecuente, que se caracteriza por la presencia de una segunda fila de pestañas a partir de los orificios de las glándulas de Meibomio. Pueden ser asintomáticas hasta los 5 años, pero si rozan el segmento anterior del ojo producen síntomas de ojo rojo. El tratamiento puede ir desde la depilación y la electrolisis, hasta la cirugía. Hemos de diferenciar la distiquiasis de la triquiasis. La triquiasis es la desviación de las pestañas de folículos de anatomía normal, que aparece normalmente en la edad adulta. La **tricomelia** es un crecimiento excesivo de las pestañas y se puede dar en el contexto de síndromes congénitos, como el de Oliver-

McFarlane, Cornelia de Lange, Goldstein-Hutt o de Hermansky-Pudlak. La **poliosis** se define como el blanqueamiento prematuro del pelo de pestañas y cejas, y en la edad pediátrica puede aparecer asociado a: vitiligo, síndrome de Waardenburg, síndrome de Marfan o esclerosis tuberosa (Tabla II)⁽¹⁾.

Trastornos pigmentados

El nevus melanocítico congénito es infrecuente y no precisa tratamiento. La transformación maligna no es habitual.

Los **nevus melanocíticos congénitos** son poco frecuentes. Generalmente son pequeños y de color uniforme; aunque, en ocasiones, pueden cubrir una zona grande. Las lesiones grandes pueden experimentar una transformación maligna hasta en el 15 % de los casos. Si es necesario, el tratamiento se basa en la resección quirúrgica. Existe una variante, denominada "nevus en beso", cuando la lesión afecta a los párpados superior e inferior.

Trastornos infecciosos

El molusco contagioso es una infección viral cuyas lesiones en la mayoría de los casos desaparecen por sí solas sin tratamiento. La pediculosis palpebral exige la eliminación mecánica de los piojos con pinzas.

En este punto, solo abordaremos las patologías infecciosas palpebrales crónicas. Nos centraremos en dos entidades poco frecuentes, pero características de la infancia. En primer lugar, el **molusco contagioso** es una infección viral cutánea causada por un poxvirus, que se transmite por contacto y autoinoculación. Se presenta como un nódulo único o múltiple pálido, céreo y, generalmente, umbilicado. El diagnóstico suele ser clínico, pero su confirmación definitiva se realiza histopatológicamente, donde aparecen los característicos cuerpos de inclusión

Tabla I. Lesiones palpebrales más frecuentes en la infancia

Alteraciones congénitas del borde libre

- Distiquiasis congénita
- Tricomelia
- Poliosis

Lesiones pigmentarias

- Nevus melanocítico congénito

Trastornos infecciosos

- Molusco contagioso
- Pediculosis palpebral

Trastornos inflamatorios

- Chalazión
- Dermatitis atópica

Trastornos vasculares

- Hemangioma capilar superficial
- Mancha "en vino de Oporto"

Lesiones orbitarias

- Neurofibroma plexiforme
- Quiste dermoide y epidermoide
- Hemangioma capilar profundo y linfangioma

Trastornos de la dinámica palpebral

- Ptosis congénita simple

Malformaciones congénitas palpebrales

- Epibléfaron
- Epicanto
- Telecanto
- Coloboma

Tabla II. Resumen de causas congénitas de alteraciones de las pestañas en la edad pediátrica

Causas de tricomelia

- Síndrome de Oliver-McFarlane
- Síndrome de Cornelia de Lange
- Síndrome de Goldstein-Hutt
- Síndrome de Hermansky-Pudlak

Causas de poliosis

- Vitiligo
- Síndrome de Waardenburg
- Síndrome de Marfan
- Esclerosis tuberosa

de Henderson-Patterson. En la mayoría de los casos, las lesiones desaparecen por sí solas sin necesidad de tratamiento. En caso de lesiones persistentes o múltiples, se derivará a Oftalmología para valorar opciones quirúrgicas que incluyen: resección por rasurado, cauterización, crioterapia o láser⁽²⁾. En segundo lugar, la **pediculosis palpebral** es una infestación de las pestañas por piojos, produciendo irritación crónica y picor de párpados. La eliminación mecánica de los parásitos con una pinza fina es la primera opción de tratamiento; pero, en ocasiones, puede ser necesario el uso de vaselina u otros ungüentos oftalmológicos que facilitan el desprendimiento y la extracción de los piojos⁽³⁾.

Trastornos inflamatorios

El chalazión es una lesión inflamatoria estéril, por lo que la base del tratamiento es el manejo no antibiótico. En la mayoría de los casos, se produce una resolución espontánea de la lesión. La dermatitis atópica palpebral en la infancia se puede asociar a conjuntivitis vernal, que precisa tratamiento oftalmológico tópico.

El **chalazión** es una lesión inflamatoria granulomatosa crónica y estéril, causada por una secreción sebácea retenida en las glándulas de Meibomio (Fig. 2). Puede presentarse a cualquier edad y se presenta como un nódulo indoloro gradualmente creciente. En la mayoría de los casos se resuelve espontáneamente. La base del tratamiento es el manejo no antibiótico de la lesión. Se aplicarán compresas templadas (durante 5-10 minutos, 3 o 4 veces al día) y toallitas específicas de higiene palpebral o champú neutro (1 vez al día), y el uso razonable de pomadas con corticoides. Las lesiones persistentes pueden requerir derivación a Oftalmología para inyección de corticoides o resección quirúrgica.

La **dermatitis atópica** es una enfermedad inflamatoria y crónica muy frecuente, que produce engrosamiento y aparición de costras y fisuras en los párpados y que se puede asociar a blefaritis estafilocócica. El tratamiento se realiza con emolientes hidratantes y con el uso prudente de corticoides tópicos, inhibidores tópicos de la calcineurina, inhibidores tópicos de PDE4 (fosfodiesterasa 4) y, en casos más severos, se pueden usar inmunosupresores sistémicos orales como el dupilumab. Se asocia



Figura 2. Chalazión en tercio medio de párpado inferior (fotografía de Mireia Molina Pérez).

de forma frecuente con la conjuntivitis vernal en los niños, que es una inflamación de la conjuntiva que se caracteriza por la presencia de papilas hipertróficas en la conjuntiva tarsal superior, dando una apariencia característica “en empedrado” y por la presencia de nódulos blanquecinos en la unión esclero-corneal. El tratamiento con colirios de corticoides tópicos en periodos cortos suele ser suficiente⁽⁴⁾.

Trastornos vasculares

El hemangioma capilar superficial se caracteriza por presentar un color rojo brillante y blanquear con la presión. En cambio, la mancha “en vino de Oporto” no blanquea con la presión. Múltiples hemangiomas capilares cutáneos se asocian a hemangiomas viscerales. La mancha “en vino de Oporto” se asocia a glaucoma.

Entre las lesiones vasculares, destacamos por su frecuencia en la infancia, el **hemangioma capilar superficial** o “**nevus en fresa**”. Se presenta poco después del nacimiento, la lesión es de color rojo brillante y blanquea con la presión. El TAC puede ser necesario para comprobar la afectación profunda y descartar lesiones orbitarias. Es importante conocer que existen asociaciones entre múltiples hemangiomas capilares cutáneos y los hemangiomas viscerales.

Existen varias modalidades terapéuticas: láser, inyección de corticoides sistémicos o intralesionales, B-bloqueantes sistémicos y resección local.

La **mancha “en vino de Oporto”** es una lesión subcutánea infrecuente formada por vasos ectásicos de calibres diferentes que aparece en la cara, incluyendo los párpados. A diferencia del hemangioma capilar, no blanquea con la presión.

La mancha “en vino de Oporto” está asociada al glaucoma, por lo que es recomendable la derivación a Oftalmología para la detección precoz.

Lesiones orbitarias que producen deformación palpebral

Las lesiones de la órbita pueden producir deformación palpebral. Destacamos: quiste dermoide, hemangioma capilar profundo, linfangioma y tumores. El quiste dermoide es característico de la región temporal-superior y el linfangioma del cuadrante nasal-superior. La proptosis aguda asociada a equimosis sugiere origen neoplásico.

El **linfangioma** es una malformación vascular benigna que aparece en la primera infancia. La lesión puede presentarse en forma de masas blandas azuladas en el cuadrante nasal superior palpebral, o bien, como proptosis lentamente progresiva si son posteriores. Cuando ocurre una hemorragia intralesional se denomina “quiste de chocolate”. El tratamiento implica la extirpación quirúrgica.

El **quiste dermoide** orbitario es un tumor benigno de origen embrionario, producido por el desplazamiento del ectodermo a una localización subcutánea. Aparecen con una incidencia de aproximadamente 1 cada 650 recién nacidos vivos. Aunque pueden darse en cualquier parte del cuerpo, más del 80 % se localiza en la región periorcular superotemporal, correspondiendo con la línea de sutura frontocigomática. Se suelen diagnosticar alrededor del año de vida. Solo los quistes dermoides superficiales localizados por delante del tabique orbitario desplazan el párpado (ptosis, deformidad estética y proptosis). Se presenta en lactantes, como un nódulo indoloro, móvil y localizado, en la mayor parte de los casos en la región temporal superior de la órbita. Los quistes dermoides profundos producen protrusión gradual del ojo en la adolescencia o edad adulta. Las pruebas de imagen no son imprescindibles, pero se recomiendan especialmente cuando la localización es distinta a la superotemporal. Ante la sospecha de un quiste debe derivarse a Oftalmología; ya que, aunque las alteraciones de la función visual son raras, se recomienda una exploración oftalmológica completa para descartar defectos de refracción y ambliopías. El seguimiento

de las lesiones pequeñas puede ser conservador. Sin embargo, se puede producir la rotura del quiste con un traumatismo, provocando una intensa reacción inflamatoria granulomatosa, por lo que en la mayoría de las lesiones está indicada la resección quirúrgica íntegra. Son raras las recurrencias⁽⁵⁾.

Otro quiste palpebral similar es el **quiste epidermoide**, que es poco frecuente y generalmente congénito, que se localiza medialmente en las líneas de cierre embrionario.

El **neurofibroma plexiforme** es un tumor nervioso que se observa casi exclusivamente en pacientes con neurofibromatosis tipo 1. Suele presentarse en la primera infancia como una tumefacción periorbitaria indolora y unilateral, que causa una ptosis mecánica y una deformidad característica en forma de "S". Aunque el neurofibroma plexiforme es común en la cabeza y el cuello, el neurofibroma plexiforme orbitario es raro y se confunde fácilmente con otros tumores orbitarios. No hay consenso con respecto a la estrategia terapéutica. El tratamiento actual sigue siendo en gran parte quirúrgico, pero presenta una alta tasa de recurrencia después de la extirpación parcial. En la actualidad, la terapia molecular dirigida, aún se encuentra en etapa de investigación clínica, pero los fármacos indicados para inhibir las moléculas efectoras de la vía de la señal RAS (mesilato de imatinib, el interferón pegilado α -2b y, el inhibidor de MEK, Mirdametinib) parecen tener cierta eficacia clínica⁽⁶⁾.

Las proptosis de comienzo repentino, a veces, bilaterales, que pueden asociarse con equimosis y edema palpebral, pueden ser debidas a lesiones tumorales. Hemos de sospechar en primer lugar un **rabdomiosarcoma orbitario** o metástasis de **neuroblastoma**, **sarcoma mielóide** o **histiocitosis de células de Langerhans**⁽¹⁾.

Alteraciones de la dinámica palpebral

La ptosis es una posición caída del párpado superior que abarca un amplio rango de manifestaciones con relación a la oclusión o no del eje visual, lo que determina si la actitud en el tratamiento debe ser expectante o indicar cirugía precoz.

La ptosis se refiere a la posición anormalmente baja de uno o ambos párpados superiores, probablemente por un fallo de la migración o desarrollo neuronal que provoca una ptosis de origen miógeno por mala función del músculo elevador del párpado. Provoca un estrechamiento de la hendidura palpebral. La ptosis congénita está presente al nacer o en el primer año de vida, suele ser bilateral, aunque asimétrica. El grado de severidad lo determina el nivel de oclusión del eje visual. Rara vez, se presentan casos hereditarios⁽¹⁾.

Signos y síntomas

- Ausencia del pliegue palpebral superior y mala función elevadora.
- En la mirada hacia abajo, el párpado ptótico está ligeramente más elevado que el párpado sano y, a menudo, los niños adoptan una posición de elevación compensatoria del mentón para poder ver.
- Alteraciones del desarrollo y la función visuales: defectos de refracción (siendo la miopía el más frecuente), ambliopía y estrabismo están presentes en un porcentaje mucho mayor en pacientes con ptosis congénita que en la población general⁽⁷⁾.

Diagnóstico diferencial

- **Miastenia *gravis***: tan solo el 15 % de los casos de miastenia *gravis* se diagnostican en menores de 16 años. Las determinaciones de anticuerpos antirreceptor de la acetilcolina y las pruebas clínicas de piridostigmina y la prueba del hielo son fundamentales para su diagnóstico⁽⁸⁾.
- **Sincinesia palpebromandibular de Marcus Gunn**: consiste en una retracción del párpado conjugada con los músculos encargados de masticar, abrir la boca o sorber (parpadeo mandibular). De etiología desconocida, se sospecha que es una rama mandibular del V par craneal que se desvía hacia el párpado.
- **Síndrome de Horner**: parálisis oculosimpática. A la ptosis leve se añaden otros síntomas como: anisocoria con miosis ipsilateral, heterocromía del iris y anhidrosis.
- **Síndrome de blefarofimosis**: trastorno congénito raro con ptosis moderada o grave, telecanto, epican-

canto inverso, ectropión lateral de los párpados y puente nasal poco desarrollado⁽¹⁾.

Tratamiento

El diagnóstico y tratamiento precoz pueden prevenir la aparición de problemas funcionales como la ambliopía y el estrabismo; sin embargo, se aconseja demorar la cirugía hasta la etapa preescolar, cuando las mediciones son más precisas. Existen distintas técnicas quirúrgicas dependiendo del grado de función del músculo elevador: con una buena función del elevador (mayor de 4 mm) se realiza avance de la aponeurosis del elevador; con una función media (3-4 mm) se recomienda añadir resección del músculo elevador; y con una mala función (por debajo de 3 mm) se aconseja suspensión del párpado al músculo frontal^(9,10).

Malformaciones congénitas palpebrales

Las malformaciones congénitas palpebrales pueden ser asintomáticas y de resolución espontánea, como el epibléfaron y el epicantero. Otras como el telecanto y el coloboma necesitan descartar asociaciones con síndromes sistémicos.

- **Epibléfaron**: es un pliegue redundante de piel pretarsal y del músculo orbicular del párpado inferior que provoca la rotación vertical de las pestañas haciendo que estas rocen con el globo ocular, sobre todo en la parte medial del párpado y en la mirada inferior. Se diferencia del entropión congénito (malformación mucho más infrecuente) en que en



Figura 3. Epibléfaron (fotografía de Cristina Cañete Campos).



Figura 4.
Epicanto
(fotografía de Mireia Molina Pérez).

el epibléfaron, el borde palpebral está en posición correcta respecto al globo, siendo solo las pestañas las que están rotadas. Muy habitual en personas de raza oriental. En los afectados que son de raza blanca suele ser asintomático y no requerir tratamiento, pues se resuelve espontáneamente con el crecimiento. Si existe queratitis leve, se recomienda uso de gotas lubricantes (Fig. 3)⁽¹¹⁾.

- **Epicanto:** una de las malformaciones palpebrales más habituales. Son pliegues cutáneos verticales, los más habituales se extienden desde el párpado superior al inferior y discurren por el canto medial dando lugar a un pseudostrabismo, con apariencia de endotropía. Son más habituales en raza asiática y en algunos síndromes como Down, Turner o blefarofimosis. A medida que crecen las estructuras óseas de la cara, los pliegues van disminuyendo y la apariencia de pseudostrabismo disminuye también. Es importante hacer una exploración de motilidad ocular para descartar un auténtico estrabismo enmascarado. Rara vez necesitan tratamiento, que sería una plastia quirúrgica (Fig. 4)^(1,12).
- **Telecanto:** anomalía infrecuente en la que unos tendones cantales mediales anormalmente largos provocan un aumento de distancia entre los cantos internos. En ocasiones, asociada a blefarofimosis y otros síndromes sistémicos. Hay que hacer diagnóstico diferencial con el hipertelorismo, que es mucho más frecuente y que consiste en una separación ósea entre las órbitas.
- **Coloboma:** malformación infrecuente que consiste en la ausencia total o parcial del espesor del párpado uni o bilateralmente, bien por alteraciones en la migración del ectodermo o por fuerzas mecánicas como bandas amnióticas. En ocasio-

nes, asociado a colobomas de otras estructuras oculares y a anomalías sistémicas, como el síndrome de Goldenhar o el síndrome de Treacher Collins⁽⁴⁾.

Patología de la vía lagrimal

La obstrucción del conducto nasolagrimal es la patología de la vía lagrimal más frecuente en el recién nacido. Un manejo conservador precoz con la realización de un buen masaje puede resolverlo en la mayoría de los casos, sin necesidad de tener que recurrir a técnicas invasivas.

Anatomía del aparato lagrimal

Existen dos puntos lagrimales, el superior y el inferior, que se yuxtaponen cuando hay oclusión palpebral. Se continúan con dos canaliculos lagrimales con un primer trayecto vertical y luego horizontal de 7 a 10 mm de longitud, uniéndose y formando un canaliculo común que desemboca en el saco lagrimal a través de la válvula de Rosenmüller. El saco es un conducto cilíndrico que se abre al conducto nasolagrimal

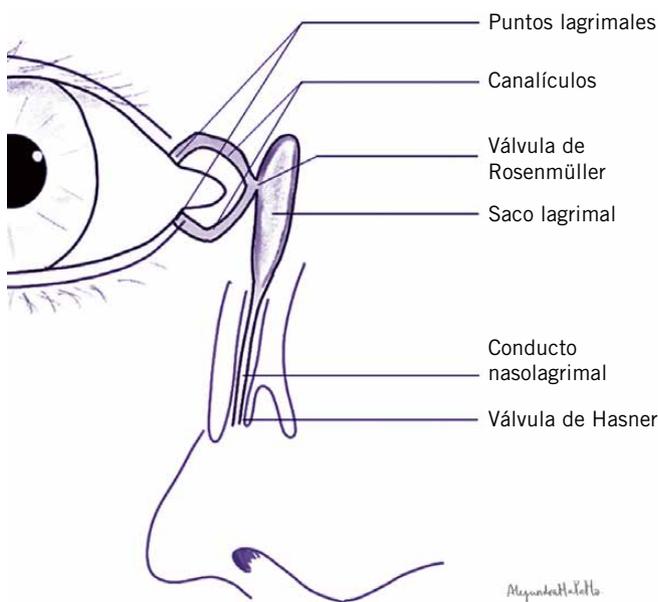


Figura 5.
Anatomía del sistema de drenaje lagrimal (ilustración de Alejandra María Parra-Morales).

extendiéndose hasta el meato inferior de las fosas nasales. El orificio inferior está limitado por su cara interna por un pliegue mucoso llamado válvula de Hasner o plica *lagrimalis* (Fig. 5). El proceso de permeabilización comienza simultáneamente en todo el aparato lagrimal, completándose hacia el cuarto mes de vida de gestación. La porción más inferior del conducto nasolagrimal, donde el epitelio de este se une con la mucosa nasal, es el sitio más frecuente de canalización incompleta, provocando al niño un lagrimeo constante o epífora^(10,13).

Exploración del niño con epífora

- Inspeccionar los márgenes palpebrales, observando la permeabilidad de los puntos lagrimales.
- Comprobar si existe reflujo por los puntos lagrimales, presionando sobre el saco lagrimal.
- Test de desaparición de fluoresceína. Es un test sencillo e indoloro que no necesita instrumental. Con el niño sentado y con la cabeza en posición vertical, se aplica una gota de fluoresceína al 2 % en el fondo de saco inferior y tras 5 minutos exploramos con luz azul cobalto la película lagrimal. Cualquier rastro de fluoresceína tras pasado este tiempo (sin frotar los ojos o haber limpiado la película lagrimal) indica una obstrucción de la vía lagrimal. Para conocer la localización de la obstrucción es necesario otras técnicas más invasivas, como el sondaje o la irrigación⁽¹³⁾.

Obstrucción congénita del conducto nasolagrimal

Es la causa más frecuente de la epífora del recién nacido. El 30 % de los recién nacidos a término presentan una válvula de Hasner imperforada al nacimiento. La respiración, el llanto o la succión que crean presiones negativas dentro de la nariz provocan la ruptura de esa membrana, aproximadamente a las 6 semanas en la mayoría de los casos, persistiendo la obstrucción entre un 6-10 % de los recién nacidos. La clínica no aparecerá hasta la primera o segunda semana tras el nacimiento, porque antes la secreción de lágrimas es mínima. Los síntomas típicos son la epífora o lagrimeo, la secreción mucosa y la dermatitis secundaria. Si existe sobreinfección de las secreciones, aparecen las conjuntivitis e incluso la celulitis preseptal y dacriocistitis. Otros signos son el aumento del menisco lagrimal o la regurgitación de secreciones a la presión sobre el saco lagrimal. El diagnóstico es principalmente clínico, en casos seleccionados puede necesitarse una dacriocistografía. En el diagnóstico diferencial hay que tener especial consideración con el glaucoma congénito, que también puede aparecer en las primeras semanas de vida con la tríada clásica de epífora, fotofobia y blefaroespasma, y que compromete seriamente el desarrollo visual si no es detectado a tiempo (Tabla III).

- El tratamiento inicial es conservador y consiste en la realización de masaje sobre el recorrido de la vía lagrimal. La idea es aumentar la presión hidrostática dentro del conducto nasolagrimal para que se rompa la membrana que obstruye a nivel de la válvula de Hasner. Es importante enseñar a los padres a realizar un buen masaje. El masaje comienza poniendo el dedo sobre el canto interno presionando con firmeza y deslizando el dedo hacia abajo, repitiendo 10 veces por sesión 3 o 4 veces al día. Si existe sobreinfección se recomiendan antibióticos tópicos como: eritromicina, acitromicina, tobramicina y gentamicina.
- El tratamiento quirúrgico si fracasa el conservador, se recomienda reali-

Tabla III. Diagnóstico diferencial de la obstrucción congénita del conducto nasolagrimal

Otras afectaciones de la vía lagrimal	<ul style="list-style-type: none"> – Agenesia de puntos lagrimales – Atresia de canaliculos – Fístula lagrimal – Dacriocistocele
Alteraciones palpebrales y de pestañas	<ul style="list-style-type: none"> – Epibléfaron – Entropión congénito – Triquiasis – Distiquiasis
Alteraciones sobre el globo ocular	<ul style="list-style-type: none"> – Glaucoma congénito – Úlceras corneales – Cuerpos extraños – Conjuntivitis – Uveítis

zar entre los 9 y 12 meses de edad, pues en muchos casos la obstrucción se resuelve espontáneamente. Si existen dacriocistitis de repetición se puede adelantar a los 6 meses de edad.

- *Sondaje de la vía lagrimal:* bajo anestesia general se usa un dilataador del punto lagrimal romo, para posteriormente introducir una sonda metálica de Bowman, se dirige vertical por el punto lagrimal para después girar 90° horizontal hacia el canto interno, llegando al saco lagrimal donde se notará un tope óseo, en esa posición se retrocede ligeramente y se vuelve a girar 90° hacia abajo en dirección a la nariz, notando en muchas ocasiones cómo se perfora la membrana que obstruye la válvula de Hasner. Se prefiere el sondaje por el punto lagrimal superior por ser menos traumático. Se comprueba la permeabilización de la vía, irrigando por el punto lagrimal suero y observando si aparece por las fosas nasales.



Figura 6. Dacriocistitis aguda (fotografía de Mireia Molina Pérez).

- *Intubación con silicona:* cuando fracasa el sondaje, se puede volver a repetir, pero si aun así persiste la obstrucción, se recomienda intubación con tubo de silicona, bien monocanalicular inferior (más sencillo) o bicanalicular. La retirada del tubo se puede realizar a partir de los 3 meses, pero se suele recomendar, al menos, 6 meses.
- *Otras técnicas:* dacrioplastia con catéter con balón y dacriocistorrinostomía endoscópica o externa⁽¹³⁾.

Dacriocistitis

Las dacriocistitis en edad pediátrica se manifiesta especialmente en el contexto de obstrucción del conducto nasolagrimal. Suelen responder bien a tratamiento antibiótico y, rara vez, cronican.

- **Agudas:** se observa generalmente en niños en los que no se ha solucionado una obstrucción congénita del conducto nasolagrimal (Fig. 6). Consisten en una inflamación dolorosa difusa entre el lado lateral de la nariz y el canto medial que puede hacer colecciones de pus. Entre las bacterias aisladas más frecuentes hay predominio de Gram positivos, sobre todo *Streptococcus pneumoniae*, y entre los Gram negativos el *Haemophilus* sp. El tratamiento empírico con antibioterapia sistémica se basa en el uso de la amoxicilina-clavulánico o cefalosporinas de segunda o tercera generación durante 10 días; si no hay mejoría, considerar cefalosporina de tercera generación intravenosa, más clindamicina o vancomicina si se sospecha estafilococo resistente a meticilina.
- **Crónicas:** raras en niños, causadas por estenosis de la vía, secundario a trauma facial con fractura del conducto óseo del conducto nasolagrimal o por rinosporoidosis en áreas endémicas. Consiste en una inflamación difusa e indolora bajo el tendón cantal medial y reflujo de pus canalicular a la presión sobre el saco.

Otras anomalías de la vía lagrimal

Los quistes de la vía lagrimal conforman un grupo heterogéneo de casos que deben ser valorados por el potencial compromiso de la vía respiratoria.

- **Dacriocistocele congénito:** cuando a la obstrucción a nivel de la válvula de Hanser se añade otra obstrucción funcional a nivel de la válvula de Rosenmüller, se produce una dilatación del saco lagrimal que se manifiesta como una masa azulada inferior al tendón cantal medial. Una complicación potencialmente peligrosa ocurre cuando existe un gran componente intranasal del quiste que puede llegar a comprometer la función respiratoria, por lo que se aconseja endoscopia endonasal rutinaria a todos los dacriocistoceles.
- **Amniotocele:** es un tipo concreto e infrecuente de dacriocistocele, en la que el líquido amniótico y el fluido conjuntival queda atrapado en el saco lagrimal.
- **Fístula lagrimal:** es un conducto que comunica alguna porción de la vía lagrimal con la piel. Suelen tener un patrón autosómico dominante. Puede estar o no asociado a obstrucción del conducto nasolagrimal^(10,13).

Función del pediatra de Atención Primaria

Conocer y saber evaluar las alteraciones palpebrales y de la vía lagrimal que pueden comprometer el normal desarrollo de la agudeza visual.

- Las lesiones inflamatorias e infecciosas son el motivo de consulta más frecuente en la patología oftalmológica pediátrica y, habitualmente, no exigen derivación a Oftalmología. La base del tratamiento del chalazión es el manejo no antibiótico y suelen ser autolimitados.
- El nevus melanocítico congénito es poco frecuente y, raramente, maligno.
- Es importante conocer que existen asociaciones entre múltiples hemangiomas capilares cutáneos y los hemangiomas viscerales.
- Las lesiones localizadas en la órbita pueden producir deformación palpe-

bral y son, fundamentalmente: quiste dermoide, hemangioma capilar profundo, linfangioma y lesiones tumorales. El quiste dermoide se localiza, característicamente, en la región temporal-superior, mientras que el linfangioma aparece en el cuadrante nasal-superior. Las proptosis agudas asociadas a equimosis sugieren una lesión grave de origen neoplásico.

- **Ptosis congénita:** es importante saber distinguir una ptosis congénita leve, cuyo mayor problema es estético, de una ptosis que ocluye el eje visual y requiere de una intervención precoz para prevenir ambliopías.
- **Malformaciones congénitas palpebrales:**
 - El epibléfaron y el epicanto son malformaciones benignas que pueden manejarse desde Atención Primaria. Cuando exista sospecha de alteración de la superficie ocular o de un estrabismo real, hay que derivar al especialista en Oftalmología.
 - El telecanto y el coloboma requieren descartar síndromes sistémicos.
- **Patología de la vía lagrimal:** la obstrucción del conducto nasolagrimal:
 - El pediatra debe conocer la forma correcta de realizar el masaje (siempre en dirección vertical y hacia abajo) para poder educar a los padres.
 - Si la resolución espontánea no se ha dado en torno a los 9-12 meses, se debe derivar a Oftalmología.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de las autoras.

- 1.*** Kanski JJ, Bowling B. Kanski, Oftalmología clínica: un enfoque sistemático. Elsevier España. 2016.
2. Rosner M, Zloto O. Periocular molluscum contagiosum: six different clinical presentations. Acta ophthalmologica. 2018; 96: e600-e605.
3. Anane S, Malek I, Kamoun R, Chtourou O. Phthiriasis palpebrarum: diagnosis and treatment. J Fr Ophthalmol. 2013; 36: 815-9. DOI: 10.1016/j.jfo.2013.03.018.

4. Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zaech S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part I [corrección aparece publicada en J Eur Acad Dermatol Venereol. 2019; 33: 1436]. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2018; 32: 657-82. DOI: 10.1111/jdv.14891.
5. Bajric J, Griepentrog GJ, Mohny BG. Pediatric periorbital dermoid cysts: incidence, clinical characteristics, and surgical outcomes. Ophthalmic epidemiology. 2019; 26: 117-20.
6. Peng M, Zhang Y, Zhou Q. A case report of a 4-year-old girl with neurofibromatosis type 1. Cancer Treat Res Commun. 2022; 32: 100582. DOI: 10.1016/j.ctarc.2022.100582.
7. Wang Y, Xu Y, Liu X, Lou L, Ye J. Amblyopia, strabismus and refractive errors in congenital ptosis: a systematic review and meta-analysis. Scientific reports. 2018; 8: 1-9.
8. Bothun ED, Mansukhani SA, Hodge DO, Diehl NN, Mohny BG. Incidence and clinical features of pediatric myasthenia gravis. Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus (JAAPOS). 2018; 22: e33.
9. Nerad J. Cirugía oculoplástica: los requisitos en oftalmología; 2002. p. 162-3.
- 10.*** Lawand T. Patología congénita de la vía lagrimal y patología palpebral. Pediatr Integral. 2013; XVII: 463-76.
11. Gold DH, Lewis RA. Oftalmología de bolsillo. Marbán. 2006.
12. Macías Franco S, Rozas Reyes P. Patología congénita ocular. Pediatr Integral. 2018; 12: 6-15.
- 13.*** Abalo-Lojo JM, González F, España C. La vía lagrimal en el niño. Actualización en Otorrinolaringología pediátrica; 2017. p. 97-106.

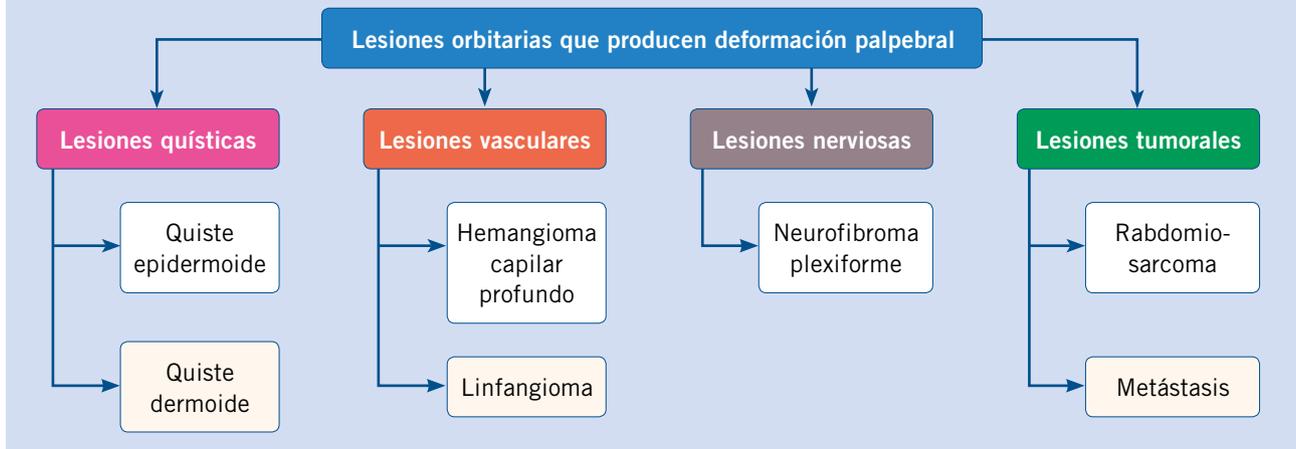
Bibliografía recomendada

- Kanski JJ, Bowling B. Kanski, Oftalmología clínica: un enfoque sistemático. Elsevier España. 2016.
Texto clásico de la especialidad, perfecto para que los residentes adquieran los fundamentos de la Oftalmología y los médicos experimentados cuenten con un valioso recurso de consulta.
- Lawand T. Patología congénita de la vía lagrimal y patología palpebral. Pediatr Integral. 2013; XVII: 463-76.
Revisión completa y detallada de toda la patología palpebral y vía lagrimal.
- Abalo-Lojo JM, González F, España C. La vía lagrimal en el niño. Actualización en Otorrinolaringología pediátrica; 2017. p. 97-106.
Actualización de la patología de la vía lagrimal más frecuente en la infancia, con un enfoque multidisciplinar.

Caso clínico

Lactante de 7 meses de edad que presenta conjuntivitis de repetición en ojo derecho desde el mes de vida, que responde bien al tratamiento tópico con antibióticos. Los padres comentan que siempre está lagrimeando de ese ojo y la piel periorcular ha desarrollado una dermatitis por estar siempre húmeda. Los síntomas son especialmente intensos en el contexto de infecciones respiratorias del tracto superior.

Algoritmo 1



Algoritmo 2



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatricaintegral.es. Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



Questionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Patología palpebral y de la vía lagrimal en la edad pediátrica

41. En la ptosis congénita simple, señale la respuesta CORRECTA:
- Existe una hiperfunción del músculo elevador del párpado.
 - Uno de sus signos característicos es la aparición de un doble pliegue palpebral.
 - Los niños adoptan una posición compensatoria con mentón elevado para poder ver.
 - Se manifiesta bilateral y simétricamente.
 - Todas son correctas.
42. Lactante de 14 meses que presenta una tumoración lisa, redondeada e indolora en el ángulo superotemporal de la órbita izquierda que induce una leve ptosis del párpado. Masa no fluctuante ni pulsátil y que no se modifica con el llanto ni con la presión, ¿qué diagnóstico parece el MÁS PROBABLE?
- Quiste dermoide.
 - Dacriocistocele.
 - Hemangioma capilar.
 - Entropión congénito.
 - Obstrucción del conducto nasolagrimal.
43. ¿Cuál es el mejor MANEJO ante un chalazión de 1,5 cm en el tercio externo de párpado inferior de 2 meses de evolución en un niño de 7 años?
- Derivar a Oftalmología para extirpación quirúrgica.
 - Aplicar pomada de tobramicina cada 8 horas durante 7 días.
 - Realizar masajes e higiene palpebral y aplicar calor local varias veces al día.
 - Aplicar colirio de ciprofloxacino cada 4 horas durante 7 días.
 - Aplicar pomada de dexametasona cada 8 horas durante, al menos, 1 mes.
44. ¿Qué malformación congénita de los párpados puede SIMULAR un estrabismo convergente?
- Epicanto.
 - Epibléfaron.
 - Coloboma.
 - Quiste dermoide.
 - Telecanto.
45. En relación con las lesiones vasculares palpebrales, ¿qué lesión BLANQUEA con la presión?
- Mancha "en vino de Oporto".
 - Nevus melanocítico congénito.
 - Hemangioma capilar superficial.
 - Hemangioma plano.
 - Mancha en hoja de fresno.
- Caso clínico**
46. ¿Qué patología NO entraría dentro del diagnóstico diferencial de la epífora o lagrimeo?
- Glaucoma congénito.
 - Retinopatía del prematuro.
 - Obstrucción del conducto nasolagrimal.
 - Epibléfaron.
 - Distiquiasis.
47. ¿Qué TRATAMIENTO conservador recomendaría en este caso?
- Masaje en círculos sobre el saco lagrimal.
 - Irrigaciones de antibióticos por la vía lagrimal.
 - Sondaje con balón.
 - Masaje vertical en dirección inferior.
 - Todas son verdaderas.
48. ¿Cuál es la LOCALIZACIÓN más frecuente de la obstrucción de la vía lagrimal congénita?
- Saco lagrimal.
 - Válvula de Hasner.
 - Válvula de Rosenmüller.
 - Punto lagrimal.
 - Canalículo común.



Questionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web:

www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Otros temas relacionados publicados en Pediatría Integral



Temas de Formación Continuada:

Traumatismos oculares

V. Martín Gómez*, J.M. Casanovas Gordó**

*Oftalmóloga. Especialista en segmento anterior y córnea. Hospital Sant Joan Despi Moisès Broggi. Barcelona.

**Pediatra. CAP Roquetes-Canteres. Institut Català de la Salut. Barcelona

 El texto completo únicamente está disponible en: www.pediatriaintegral.es

Pediatr Integral 2018; XXII (1): 45–57

Regreso a las Bases:

Fondo de ojo

M.I. Valls Ferrán, A. Clement Corral,
D. Puertas Bordallo

Oftalmología Pediátrica del Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid

 El texto completo únicamente está disponible en: www.pediatriaintegral.es

Pediatr Integral 2018; XXII (1): 58.e1–58.e7



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



Detección precoz de los trastornos de refracción en Atención Primaria

J. Marès Bermúdez*, D. van Esso Arbolave**, A. Saiz de Marco***

*Institut Pediàtric Marès-Riera. Blanes. Girona.

**EAPRASnet Steering Committee. European Academy

of Pediatrics. Bruselas. ***CAP Federico del Castillo. Jaén



Resumen

Los defectos de refracción afectan hasta el 10 % de niños preescolares. Las ametropías no detectadas precozmente, especialmente las anisometropías, pueden interferir con el proceso madurativo de la visión y generar una ambliopía. La determinación de la agudeza visual con optotipos es la técnica más utilizada para la detección de defectos visuales, pero su principal limitación es que no puede realizarse antes de los 3-4 años de forma fiable. Entre los 1 a 3 años es la "edad crítica" en la que se generan la mayoría de las ambliopías anisométricas y, en la que su detección y tratamiento, consiguen alcanzar los mejores resultados visuales.

Los autorefractómetros permiten a los profesionales explorar la visión en este rango de edad, y detectar precozmente defectos potencialmente ambliogénicos, convirtiendo a esta técnica instrumental como la de elección para el cribado de los defectos de refracción entre 1 a 4 años de edad en Atención Primaria.

Abstract

Refractive errors affect up to 10 % of preschool children. Undetected ametropia, especially anisometropia, can interfere with the maturation process of vision and lead to amblyopia. Determination of visual acuity with optotypes is the most widely used technique for the detection of visual defects, but its main limitation is that it cannot be performed reliably before the age of 3-4 years. Between 1 and 3 years of age is the "critical period" when most anisometric amblyopia occurs and when its detection and treatment achieve the best visual results. Autorefractometers allow professionals to explore vision in this age range and detect potentially amblyogenic defects early, making this instrumental technique the technique of choice for screening refractive errors between 1 and 4 years of age in primary care.

Palabras clave: Defectos de refracción; Ametropías; Anisometropías; Ambliopía; Autorefractómetro.

Key words: Refractive errors; Ametropía; Anisometropía; Amblyopia; Autorefractometers.

OBJETIVOS

- Justificar la necesidad de una detección más precoz de los defectos de refracción en los primeros años de la vida.
- Conocer las herramientas disponibles para anticipar la detección precoz en Atención Primaria.
- Proponer la utilización de los autorefractómetros automáticos binoculares, como la técnica instrumental de elección para el cribado de los defectos de refracción en Atención Primaria en niñas y niños de 1 a 4 años de edad.

Introducción

La detección precoz de los defectos de refracción, habitualmente asintomáticos, es esencial para el pronóstico visual del paciente, para el desarrollo de sus habilidades o capacidades, y para una óptima calidad de vida.

Las pruebas de *screening* visual están incluidas en los protocolos de actividades preventivas de la

edad pediátrica y tienen la finalidad de detectar los defectos de la visión para poder tratarlos precozmente. La mayoría de estos defectos son asintomáticos y, por lo tanto, el cribado debe ser universal, sistemático y, a ser posible, con instrumentos que permitan la máxima objetividad en la evaluación, minimizando los errores de detección debidos a la subjetividad, tanto de los pacientes explorados como del explorador.

Los defectos de refracción (hipermetropía, miopía y astigmatismo), también denominados ametropías, son extremadamente frecuentes y afectan a un 10 % de los niños en edad preescolar y hasta el 20 % en edad escolar. A diferencia del ojo normal o emélope, cuando existe un defecto de la refracción, la imagen del objeto no se proyecta correctamente sobre la retina, dando lugar a una visión poco nítida y, por tanto, una menor agudeza visual, haciendo necesario un esfuerzo acomodativo para intentar mejorar la nitidez de la imagen. Una de las potenciales consecuencias de los defectos de refracción, especialmente cuando son asimétricos (anisometropía), cuando cada ojo tiene una refracción diferente, es la ambliopía^(1,2).

La ambliopía es la pérdida de visión, generalmente en un ojo (ojo vago), a consecuencia de la falta de estimulación adecuada durante el periodo de desarrollo de la visión. La maduración visual es un proceso continuo que comienza al nacimiento y finaliza, aproximadamente, a los 7 años. Durante este periodo, si existe una ausencia de estimulación visual adecuada, generalmente debida a un defecto de refracción unilateral o asimétrico, el cerebro elimina la imagen borrosa que proviene del ojo con mayor defecto dando lugar a una ambliopía. La ambliopía es la causa prevenible de pérdida permanente de la visión más importante en la edad pediátrica y ocurre en el 2-4 % de los niños^(1,2).

El adecuado tratamiento de la ambliopía es edad dependiente, siendo más efectivo cuanto más precoz se inicie. El 90 % de las ambliopías estrábicas o anisométricas se resuelven completamente con un tratamiento correcto si el mismo se inicia antes de los 4 años, un 60 % cuando el tratamiento se inicia entre los 4-6 años, y los resultados son malos (<30 % de resolución) si el tratamiento se demora más allá de los 6 años⁽³⁾.

Otros defectos de refracción no ambliogénicos, pero presentes en los primeros años de la vida, interfieren en la capacidad visual del pequeño pudiendo afectar, en mayor o menor grado, su aprendizaje, desarrollo, conducta o en la adquisición de habilidades.

Por estas razones, la detección precoz de los defectos de refracción es un

reto para el pediatra, la ausencia de síntomas obliga a plantear estrategias específicas para descubrirlos, y el retraso en su diagnóstico y tratamiento puede tener consecuencias muy relevantes, en ocasiones, irreversibles, para el paciente.

DetECCIÓN DE LAS AMETROPIAS EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Las pruebas para la detección precoz de los defectos de refracción visual deben incorporarse de forma rutinaria en el programa de seguimiento del niño sano.

Si tenemos en cuenta que la mayoría de ametropías, la anisometropía y la ambliopía suelen ser asintomáticas, su detección precoz requiere una planificación, en función de las técnicas de cribado disponibles, que permita una evaluación sistemática y universal desde el primer año de vida, en la etapa preescolar y en la edad escolar.

Evaluación en el primer año de vida

En el recién nacido y en el lactante de pocos meses de vida, la detección de posibles defectos visuales y de refracción se basará en^(1,2):

- Examen del tamaño y transparencia corneal.
- Presencia de reflejo fotomotor.
- Parpadeo ante la iluminación intensa o brillante.
- Fijación de la mirada a partir del mes de vida.
- Seguimiento visual a los 2-3 meses de vida.
- Reflejo rojo del área pupilar al visualizar las pupilas con un oftalmoscopio a 1 metro de distancia (test de Brückner). Además de permitir detectar opacidades del cristalino (cataratas) o alteraciones de la retina (retinoblastoma), la detección de un reflejo rojo de brillo asimétrico entre ambos ojos sugiere una anisometropía. Debe realizarse en una habitación con poca luz.
- Motilidad ocular adecuada.
- Alineación ocular correcta. Es de utilidad explorar con una fuente de luz para visualizar el reflejo luminoso corneal centrado en las pupilas (test de Hirschberg) y, a continuación, es útil ocluir intermitentemente y

alternativamente los ojos (manobra de *cover - uncover*) que permite detectar forias (estrabismo latente). Un estrabismo intermitente en los 6 primeros meses de vida se puede considerar normal, pero no si es constante. A partir de esta edad cualquier pérdida de alineación es patológica.

Cualquier alteración en la evaluación de estos parámetros, puede ser debida a un defecto de refracción u otra anomalía visual, y requerirá derivación al oftalmólogo para evaluación.

Evaluación entre 1 a 6 años de edad

Las técnicas utilizadas, en nuestros programas de actividades preventivas, para la detección de los defectos de refracción en la etapa preescolar son, en la mayoría de los centros, los optotipos clásicos que miden la agudeza visual: E de Snellen, optotipos de Pigassou u otros optotipos equivalentes y, se aplican de forma sistemática a los 3-4 años de edad. No obstante, en muchos casos no es posible obtener un resultado fiable a los 3 años, situación que aboca a la recitación del paciente, con el riesgo de pérdida de seguimiento o de diagnóstico tardío. Incluso cuando se realiza el cribado a los 4 años, en ocasiones, el resultado es poco fiable por falta de colaboración del paciente. Esperar a que el paciente sea mayor y colabore más implica siempre, en caso de que exista una anisometropía y riesgo de ambliopía, un diagnóstico y tratamiento tardío. El *screening* mediante optotipos es una técnica subjetiva, requiere colaboración del examinado, destreza del examinador y un tiempo de ejecución que, especialmente en las edades más críticas (3-4 años), no es desdeñable. Con excesiva frecuencia se difiere la exploración porque "el niño no colabora"⁽²⁾. Una dificultad añadida la presentan los niños con retraso global de desarrollo cognitivo o con problemas de comunicación (hasta un 2-5 % de los niños), en los que pocas veces se consigue realizar una evaluación fiable con optotipos a esta edad.

La detección antes de los 3-4 años de los defectos visuales preexistentes, que generalmente cursan sin síntomas ni signos que permitan sospecharlos, es clave para minimizar los casos

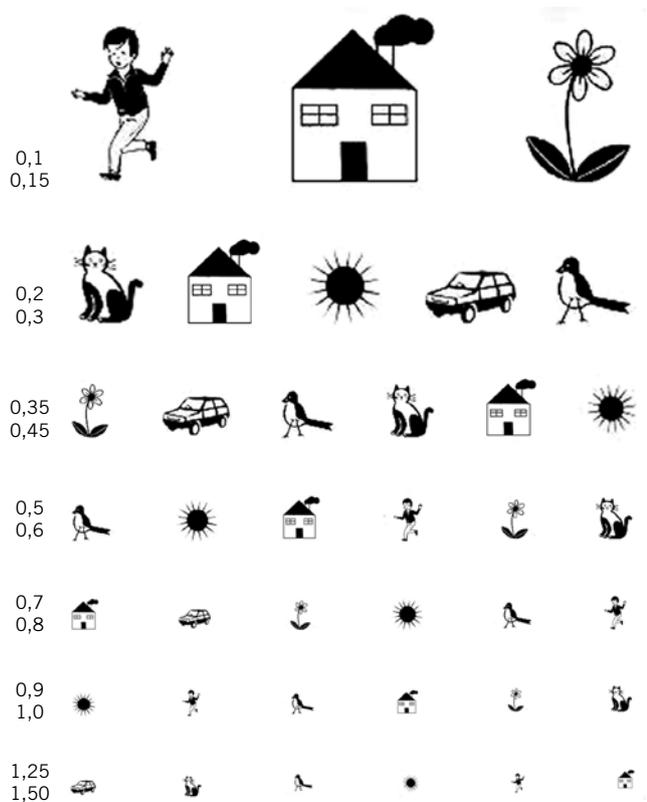


Figura 1. Optotipo de Pigassou. Dibujos fácilmente reconocibles para niños a partir de los 3 años de edad. Pueden nombrarlos o señalarlos en una lámina de plástico que contiene los mismos dibujos.

de ambliopía. Precisamente, es entre 1 a 3 años la “edad crítica” en la que se desarrollan la mayoría de las ambliopías si existe una anisometropía o un estrabismo no corregidos.

Con la finalidad de realizar una detección más precoz se han desarrollado nuevas herramientas, como los test de visión estereoscópica (poco utilizados en nuestro medio y que además también son subjetivos) y, más recientemente, los denominados autorefractómetros binoculares, que son dispositivos automáticos que permiten una valoración objetiva de la refracción visual a partir de los 6 meses de edad^(2,4).

La razón por la que se ha establecido la edad de los 3-4 años para valorar la agudeza visual ha estado siempre condicionada por las técnicas disponibles (optotipos) para el cribado de toda la población pediátrica. Actualmente, la existencia de dispositivos automáticos que permiten valorar a estos pacientes desde los 6 meses permite cubrir una edad en la que los defectos potencialmente ambliogénicos ya están presentes. Estos instrumentos permiten, por lo tanto, explorar con garantías a todos los niños a edades mucho más precoces que los 3-4 años y evaluar también a los no colaboradores de 3-4 años o mayores, muy especialmente a la gran mayoría

de niños con retrasos de desarrollo o problemas de comunicación.

Evaluación de la agudeza visual con optotipos

La evaluación subjetiva de la agudeza visual (AV) permite comprobar la presencia de una función visual adecuada o inadecuada, y es una prueba esencial para la detección de defectos visuales en la infancia. Precisa de la colaboración

del niño y es posible realizarla en algunos niños muy colaboradores a partir de los 3 años y, en la mayoría de los casos, a partir de los 4 años. Para ello se utilizan distintos optotipos, como el de dibujos de Pigassou (Fig. 1) a partir de los 3 años, la E de Snellen (Fig. 2) a partir de los 4 años y optotipos de letras a partir de los 5-6 años de edad^(1,2,4).

La evaluación con optotipos no detecta defectos de refracción, sino déficits de agudeza visual que, si está por debajo de la considerada como normal para la edad del niño o se detecta una diferencia de agudeza visual en más de 0,2 entre ambos ojos, obligará a remitir al paciente para evaluación por el oftalmólogo.

- **Procedimiento:** la exploración correcta requiere una iluminación adecuada, colocar la paciente a la distancia correcta (3-5 metros), según el optotipo utilizado, y realizar primero la evaluación binocular y, posteriormente, de cada ojo por separado, ocluyendo adecuadamente el ojo contrario; ya que los niños con hipermetropía tendrán generalmente una AV normal gracias a su capacidad de acomodación, es recomendable realizar en los niños con prueba de AV normal, una nueva medición con una lente de +2,0 dioptrías (D). En caso de tratarse de una paciente hipermetrope, seguirá mostrando una AV normal, mientras que el emétrope presentará una AV menor

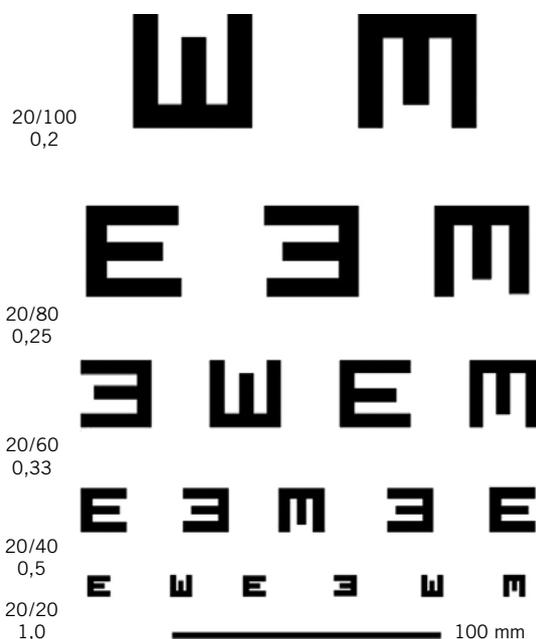


Figura 2. Optotipo con la E de Snellen. El niño debe indicar hacia donde van las puntas de la E verbalmente, indicándolo con el dedo o con la ayuda de una E de plástico o cartón rígido que coloca como la que se le muestra.



Figura 3.
Lang-stereotest.
Test sencillo para evaluar la visión estereoscópica (tridimensional) sin necesidad de usar gafas polarizadas. La estrella se visualiza en visión bidimensional (monocular o sin visión estereoscópica). La luna, el elefante y el camión solo si el niño tiene una estereopsis adecuada.

cuando se explora con dicha lente. En este caso el niño con AV normal con y sin lentes de +2,0 deberá remitirse al oftalmólogo para valorar la presencia de una hipermetropía^(1,2).

- **Limitaciones:** el principal problema del *screening* de la AV con optotipos es que no es realizable en la mayoría de los casos de forma fiable antes de los 4 años de edad, requiere colaboración del paciente y pericia por parte del examinador. No permite explorar a la gran mayoría de niñas y niños con dificultades de comunicación y desarrollo. Permite detectar pacientes que presentan ametropías y anisometropías, pero a una edad relativamente tardía, especialmente en los niños afectos de ambliopía en los que sería deseable un diagnóstico más precoz⁽²⁾.

Test de visión estereoscópica

Los test de visión estereoscópica son pruebas que exploran la estereopsis o visión en 3D que está ausente en caso de defectos de refracción con anisometropía y en los defectos de alineación visual, motivo por el cual se ha postulado como herramienta de *screening* para la ambliopía y el estrabismo⁽⁴⁾.

Para que la visión estereoscópica tenga lugar el cerebro, debe poder fusionar dos imágenes similares pero diferentes que le llegan de cada ojo, lo que permite elaborar una imagen tridimensional. Si una de las imágenes es anulada por el cerebro, no habrá visión estereoscópica. Los defectos visuales que con mayor frecuencia producen pérdida de la visión estereoscópica son los estrabismos y las anisometropías, y su consecuencia es la ambliopía⁽⁵⁾.

Test de Lang (Fig. 3)

El test de Lang es muy sencillo y rápido de realizar si el paciente colabora. No requiere el uso de gafas con lentes polarizadas. Consiste en una placa del tamaño de una postal en la que hay unas imágenes en 3D que el niño tiene que señalar cuando se realiza el test. Puede utilizarse de forma rutinaria a los 3 años de edad (o, en ocasiones, incluso a partir de los 2 años), adelantando por lo menos en 1-2 años la derivación al oftalmólogo en caso de sospecha de alteración de la visión binocular, tomando como referencia la aplicación del test de la E de Snellen a los 4 años.

El *Lang-Stereotest II* tiene 3 imágenes tridimensionales: luna, camión y elefante, y una imagen bidimensional:

estrella, que se ve sin visión estereoscópica (visibles con un solo ojo), que sirve para captar la atención del paciente. La gran disparidad entre las 3 figuras y la fácil visualización de la estrella lo hace un test muy práctico en la consulta pediátrica.

- **Procedimiento:** para practicar el test se coloca la placa, con el observador delante del niño para poder observar sus movimientos oculares. Se le solicita que mire la lámina situada perpendicularmente a unos 40 cm de la cara del niño y se le pregunta si ve algo, observando sus movimientos oculares. Una vez identificado un objeto tridimensional se le indica que identifique otros adicionales. La respuesta puede ser verbal o señalando con el dedo. Si la visión estereoscópica es normal, identifica las 3 figuras tridimensionales correctamente. En el caso de defecto de la visión estereoscópica se identifica únicamente la estrella. Un test se considera positivo cuando se identifican correctamente las 3 figuras tridimensionales y es indicativo de una estereopsis correcta. Un test negativo o dudoso (identificación de una sola figura) requiere derivación al oftalmólogo. El *Lang-Stereotest* no mide la agudeza visual ni la refracción. Un resultado negativo solo indica una falta de visión estereoscópica^(5,6).



Figura 4. **Fly Stereo Acuity Test** o test de la "mosca". Test de estereopsis que requiere el uso de gafas polarizadas y que permite que el paciente con visión estereoscópica adecuada visualice la mosca por delante de la lámina con imagen tridimensional.



Figura 5. Autorefractómetro binocular Plusoptix® S12C. Muestra la imagen del niño en pantalla durante la prueba, y el resultado de la misma una vez realizada, con la indicación de "pasar" o "remitir" en función de la necesidad de derivación al oftalmólogo.

Test de Titmus o test "de la mosca" (Fig. 4)

Es el test de estereopsis más utilizado en la práctica clínica, ya que es de muy fácil comprensión y aplicación, tanto para niños como para adultos. Requiere que el paciente utilice unas gafas con filtros polarizados que al observar unas imágenes llamadas anáglifos (imágenes bidimensionales capaces de producir un efecto tridimensional) las percibe con un efecto de profundidad.

- **Procedimiento:** se le enseña la lámina con la mosca y se le colocan a continuación las gafas polarizadas y se le pregunta que cambios observa. Se le indica que toque las alas de la mosca y el observador comprueba que con los dedos no toca la lámina, indicativo que está observando la imagen en 3D. La mosca explora la estereopsis más gruesa. Adicionalmente, se puede explorar la estereopsis de forma más fina preguntando en relación a los círculos (puntos de Wyrth), cuál de ellos sobresale a los demás. Si el niño realiza bien la prueba, podemos asegurar que su visión estereoscópica es normal y, por tanto, presenta una adecuada visión binocular^(8,9).

Requiere respuestas verbales y buena comprensión; por lo tanto, puede realizarse a partir de los 4-5 años de edad, por lo que no representa un avance en relación con el cribado mediante optotipos clásicos para la detección de ambliopías.

- **Limitaciones:** los test de estereopsis son pruebas subjetivas, que requieren de la colaboración del paciente con resultados falsos positivos y negativos con relativa frecuencia. La única función de estos test es detectar la falta de visión estereoscópica que presentan los niños con ambliopía

o estrabismo, no permiten detectar defectos de refracción no ambliogénicos, ya que no evalúan la refracción visual ni la agudeza visual⁽²⁾.

Pruebas instrumentales de diagnóstico visual: autorefractómetros

Los autorefractómetros binoculares automáticos son actualmente el método de elección para la detección precoz de las ametropías entre 1 año y los 4 años de edad.

La dificultad para la detección precoz de los déficits visuales con repercusión clínica significativa, especialmente la ambliopía, antes de los 4 años de edad, en la que el niño generalmente ya colabora para determinar su AV, limita la posibilidad de recuperación completa en muchos niños afectos. Por esta razón, se han desarrollado pruebas instrumentales actualmente disponibles y fácilmente aplicables en las consultas de Atención Primaria: los autorefractómetros binoculares.

Los autorefractómetros (Fig. 5 y 6), también denominados *photoscreeners*, son instrumentos que permiten medir de forma automática y objetiva la refrac-

ción visual de ambos ojos simultáneamente a partir de los 6 meses de edad. Generalmente, no será necesario utilizarlos en edades tan tempranas, salvo sospecha clínica, pero su utilización sistemática a partir de los 11-12 meses puede aportar grandes ventajas frente a las técnicas tradicionales previamente comentadas^(2,4).

Estos instrumentos utilizan infrarrojos y realizan automáticamente una fotoretinoscopia binocular por infrarrojos, por lo que se denominan autorefractómetros. Exploran, en pocos segundos, ambos ojos simultáneamente y requieren muy poca colaboración del paciente. Es suficiente que durante unos instantes el niño fije la mirada para que el aparato pueda obtener una medición válida.

El *screening* instrumental mediante autorefractómetro tiene, en Atención Primaria, varias ventajas respecto a los test tradicionales^(2,7):

- Permite realizarlo en lactantes (>6 meses) y niños pequeños, cubriendo el rango de edad de 1-3 años inabordable con optotipos.
- Requiere únicamente una mínima colaboración del paciente.
- Útil en pacientes incapaces de comprender las indicaciones necesarias de los test de agudeza visual (retraso del desarrollo).
- Detección simultánea de los defectos de refracción y alineación.
- Rapidez y eficiencia.

A finales de 2012, la *American Academy of Pediatrics* (AAP) junto con la *American Academy of Ophthalmology* (AAO), la *American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* (AAPOS) y la *American Association of*



Figura 6. Autorefractómetro binocular Spot Vision Screener®. Muestra una representación de la alineación ocular en pantalla durante la prueba, y el resultado de la refracción una vez realizada, con la indicación de la necesidad o no de derivación al oftalmólogo.

Certified Orthoptists elaboraron unas recomendaciones que avalaban el uso de aparatos de *screening* instrumental visual en la población pediátrica⁽⁷⁾. En 2013, el comité de *screening* visual de la AAPOS revisó sus criterios para el *screening* visual basado en instrumentos, con la finalidad de conseguir una elevada especificidad en la detección de los factores de riesgo de ambliopía en los lactantes y niños pequeños (minimizar los falsos positivos en la derivación) y una elevada sensibilidad en niños mayores (minimizar los falsos negativos a una edad en la que disminuyen las posibilidades de tratamiento en caso de no detección del problema), y elaboraron unos criterios de derivación para astigmatismo, hipermetropía, anisometropía y miopía en función de la edad de *screening*: 12-30 meses, 31-48 meses y >48 meses⁽⁸⁾.

Procedimiento para la realización de la prueba

La medición con un autorefractómetro requiere una habitación en la que no haya excesiva luz. Debe evitarse la luz natural intensa o muy directa y, si se utiliza luz artificial, deben evitarse bombillas incandescentes o halógenas, siendo adecuada la luz de fluorescentes y leds. El paciente debe mirar al frente hacia la cámara del dispositivo. Las pupilas deben estar alineadas con el

dispositivo, que suele tener una imagen que llama la atención del niño para que este mire hacia el aparato. La mayoría de los autorefractómetros emiten además un sonido o luces que atraen la atención, una característica especialmente útil en lactantes. Desde una distancia de 1 m se realiza la medición de forma automática, que requiere solo 1 segundo aproximadamente, a partir del momento en que el aparato detecta correctamente ambas pupilas, ya que la medición es siempre binocular y simultánea. El tamaño de las pupilas debe ser de, al menos, 4 mm para poder hacer una medición correcta. El dispositivo detecta si el observador se encuentra demasiado cerca o alejado y realiza la medición cuando se encuentra a la distancia adecuada y ha podido detectar ambas pupilas correctamente. En caso de pupilas demasiado pequeñas o demasiado grandes, no se puede realizar la lectura, y es necesario adecuar la intensidad de la luz de la sala para conseguir modificar el tamaño pupilar en el rango adecuado⁽²⁾.

El nombre, los datos de identificación y la fecha de nacimiento del paciente se introducen en el dispositivo mediante un teclado a través de una pantalla táctil. El software del aparato utiliza estos datos para calcular la edad y establecer los puntos de corte para decidir la derivación al oftalmólogo según

el resultado de la refracción observada. Es posible almacenar los resultados e imprimir el informe con el resultado de la prueba. Las características de impresión, velocidad de captación de la imagen, determinación de los valores de corte para decidir la necesidad de derivación al oftalmólogo, varían en función de los distintos aparatos disponibles en el mercado⁽²⁾.

Sensibilidad y especificidad de los instrumentos actualmente disponibles

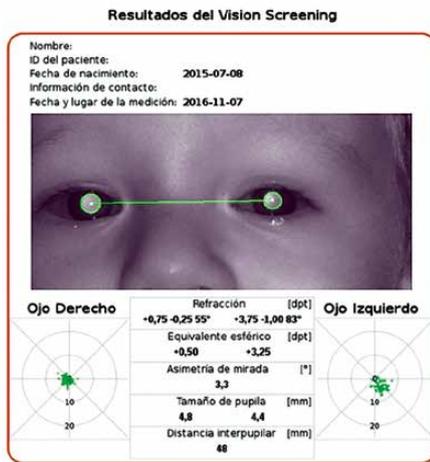
La sensibilidad media para detectar factores de riesgo asociados a ambliopía, utilizando láminas u optotipos a los 4 años de edad que determinan agudeza visual, es del 77 %, mientras que con los autorefractómetros el rango oscila entre 81-92 %, con la ventaja de que puede realizarse la detección desde los 6 meses de vida, y con una fracción mínima de tiempo en comparación con el necesario para practicar la agudeza visual mediante láminas (optotipos)⁽²⁾.

PlusoptiX® S12C (Fig. 5) es un modelo de autorefractómetro para *screening* que tiene una sensibilidad y especificidad medias del 92 % y 88 % respectivamente, según el fabricante. El dispositivo permite escoger, antes de la medición, entre 5 tablas de referencia, que van desde la 1 (mayor sensibilidad y menor especificidad) hasta la 5 (mayor especificidad y menor sensibilidad). Los resultados de la medición se visualizan en una pantalla y el dispositivo indica "pasar" o "remitir" (Fig. 7), indicando la necesidad de derivación al oftalmólogo, en función de los resultados de la determinación, la edad del paciente y la tabla de referencia seleccionada. La información se almacena en formato PDF (en una tarjeta de memoria) y es imprimible a partir de dicho PDF vía ordenador o bien directamente a impresoras WiFi compatible (Fig. 8)⁽²⁾.

Los datos de medición se visualizan en la pantalla y permiten al observador realizar su propia interpretación más allá de las indicaciones de "pasar" o "remitir" que definen los programas incorporados. En un reciente estudio el PlusoptiX® A12 en 201 niños (402 ojos) de 7,63±3,41 años, presentó una sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo (VPP) y valor predictivo negativo (VPN): para miopía, de 86 %, 93 %, 82 % y 94 %, respectivamente; para astigma-



Figura 7. Resultado de la refracción visual con la indicación de derivar al oftalmólogo, tal como se muestra en la pantalla del dispositivo cuando el explorador realiza la prueba con PlusoptiX® S12C.



Criterios de remisión	Remitir
Anisometropía Equivalente esférico $\geq 1,00$ dpt	Sí
Astigmatismo Cilindro $\geq 2,00$ dpt	No
Hipermetropía Equivalente esférico $\geq 3,00$ dpt	Sí
Miopía Equivalente esférico $\geq 2,00$ dpt	No
Asimetría de mirada Asimetría $\geq 10,0^\circ$ Los reflejos corneales asimétricos son ocasionados por estrabismo (verdadero positivo) o por fijación en objetos diferentes a la cámara (falso positivo).	No
Anisocoría Tamaño de pupila $\geq 1,0$ mm	No

El Screening de visión no reemplaza un examen exhaustivo de los ojos como el que un oftalmólogo o un optómetra realiza. El Screening de visión debe realizarse regularmente ya que los ojos pueden cambiar con la edad.

ROC 5. Ver. 6.1.9.0 www.plusoptix.eu **Remitir**

Figura 8. Resultado en PDF imprimible de un test de refracción con el autorefractómetro Plusoptix® S12C. Indica la refracción visual y el criterio de remisión al oftalmólogo en relación a los puntos de corte para cada parámetro, en función de la edad y la sensibilidad/especificidad de la tabla seleccionada. En este caso se muestra una anisometropía por hipermetropía del ojo izquierdo en un paciente de 16 meses de edad que debe remitirse al oftalmólogo para valoración.

tismo, 85 %, 98 %, 88 % y 98 %, respectivamente; y para hipermetropía, de 40 %, 100 %, 100 % y 98 %, respectivamente⁽⁹⁾.

Vila de Muga y cols.⁽¹⁰⁾ realizaron un estudio prospectivo multicéntrico en 4 centros de Atención Primaria de Barcelona a pacientes entre 18 meses y 30 meses de edad, utilizando el Spot Vision Screener® (Fig. 6). En este estudio, el *screening* estuvo a cargo de las enfermeras y pediatras en las visitas del programa de actividades preventivas y todos ellos fueron posteriormente valorados por el equipo de oftalmología de referencia. El objetivo del estudio fue valorar si, en este grupo de edad (18-30 meses), Spot® Vision Screener era útil y preciso para detectar los factores de riesgo para desarrollar una ambliopía. Se incluyeron 435 pacientes, detectándose alteraciones en 42 (9,3 %). En este estudio la sensibilidad para detectar pacientes con factores de riesgo para ambliopía fue del 89 % y la especificidad del 91 %, con un VPP del 76 % y un VNP del 96 %. Cerca del 50 % de los pacientes derivados de 18-30 meses precisaron corrección óptica desde la primera valoración por el equipo de oftalmología, y a un 40 % con defecto de refracción confirmado sin indicación de corrección inicialmente, se les citó para seguimiento oftalmológico. La conclusión principal del estudio fue que el uso del autorefractómetro es útil y preciso en menores de 3 años⁽¹⁰⁾.

Los autorefractómetros (*photoscreener*s) más utilizados en nuestro país son:

- Plusoptix® S12 (Fig. 5).
- Spot Vision Screener® (Fig. 6).

Además de la evaluación de la refracción visual y detectar las ametropías, los

autorefractómetros permiten medir el tamaño pupilar, la alineación visual, así como detectar opacidades en el eje visual (cataratas, glaucoma infantil, vítreo primario, retinoblastoma), que al impedir realizar la fotoretinoscopia darán como resultado la imposibilidad de realizar la medición, alertando al pediatra sobre la necesidad de derivar al paciente al oftalmólogo.

La mayor dificultad que presentan estos dispositivos (y también los optotipos en la medición de la agudeza visual) es la detección de algunas hipermetropías binoculares que no generan anisometropía, ya que los niños pueden tener una gran capacidad de acomodación que las compensa. Por ello, es recomendable que a partir de los 3-4 años se realice, además de la medición directa, otra medición de la refracción colocándole unas lentes de + 3 D. En el caso de una niña o niño sin hipermetropía, el autorefractómetro detectaría una miopía de aproximadamente el mismo valor que la lente. Si, por el contrario, la lectura del autorefractómetro indica "pasar" (no defecto), sugiere que el niño presenta una hipermetropía elevada (>3 D) que se compensa con las lentes y, por tanto, debería remitirse al oftalmólogo para valoración^(2,8).

Limitaciones de los autorefractómetros

Según las tablas empleadas (puntos de corte de derivación), el número de falsos positivos puede ser elevado, especialmente en el caso hipermetropías sin anisometropía que, aunque existentes, pueden no requerir ninguna corrección en niños pequeños. La principal finalidad de estos instrumentos es la detec-

ción de la anisometropía como factor de riesgo para ambliopía. En caso de detección de hipermetropía bilateral aislada, astigmatismo o miopía en niños mayores de 4 años, es prudente determinar a continuación la agudeza visual con la E de Snellen u otro optotipo equivalente, con el fin de mejorar la especificidad de la detección y decidir la derivación al oftalmólogo. De hecho, es muy recomendable que a todos los niños y niñas se les siga realizando la medición de agudeza visual entre los 4 y 6 años, independientemente del resultado obtenido por el autorefractómetro. Es, por lo tanto, importante saber que la derivación puede ser inadecuada si no se interpretan correctamente todos los datos o los umbrales de derivación programados no son los correctos^(2,8,10).

Ambos instrumentos comentados (Plusoptix® y Spot Vision Screener®) permiten, mediante procedimientos diferentes, establecer los límites a partir de los cuales se considera conveniente una derivación oftalmológica.

Evaluación a partir de los 6 años

A partir de los 6 años de edad, el objetivo del *screening* visual ya no es detectar las ambliopías, que deberían haber sido diagnosticadas con anterioridad, sino aquellos defectos de refracción que puedan disminuir la capacidad visual del escolar e interferir en su aprendizaje, conducta o habilidades. A estas edades, muchos de estos defectos producirán síntomas o el paciente manifestará una dificultad visual, aunque algunos pueden seguir pasando desapercibidos. Por ello es relevante comprobar la capacidad visual, al menos, cada 2 años^(1,2,4).

La técnica de elección para la evaluación de la capacidad visual en niños en la etapa escolar es la evaluación de la AV con optotipos, aunque si se dispone de un autorefractómetro binocular, la realización de ambas pruebas permite una evaluación de los posibles defectos visuales con máxima precisión para decidir, con alta sensibilidad y especificidad, la necesidad o no de derivación al oftalmólogo⁽²⁾.

Conclusiones

La detección precoz de los defectos de refracción, habitualmente asintomáticos, es esencial para el pronóstico visual del paciente, para el desarrollo de sus habilidades o capacidades, y para una óptima calidad de vida.

La ambliopía es el defecto prevenible de pérdida permanente de la visión más importante en la edad pediátrica, y la causa más frecuente de la misma son los defectos de refracción asimétricos (anisometropías).

Entre los 1 y 3 años es la “edad crítica”, en la que se generan la mayoría de las ambliopías anisometrópicas y en las que su detección precoz e instauración de tratamiento adecuado, permite alcanzar los mejores resultados visuales para el paciente.

Los autorefractómetros son instrumentos portátiles que permiten a los profesionales de Atención Primaria explorar la visión a unas edades (menores

de 4 años) en las que sin ellos resulta muy difícil, sino imposible en la consulta no especializada, detectar defectos de refracción y alineación visual, y muy especialmente anisometropías con alto riesgo de generar ambliopía y, por tanto, convierten a esta técnica instrumental como la de elección para el cribado de los defectos de refracción en niñas y niños de 1 a 4 años de edad en Atención Primaria. Además, permiten cribar a todos los niños con defectos del desarrollo y la comunicación, que actualmente no reciben, en ocasiones, una correcta atención al ser incluidos en el grupo de pacientes que “no colaboran”.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

1. American Academy of Pediatrics Committee on Practice and Ambulatory Medicine and Section of Ophthalmology; American Association of Certified Orthoptists; American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus; American Academy of Ophthalmology. Eye examination in infants, children and young adults by pediatricians. *Pediatrics*. 2003; 111: 902-7.
2. Marès J, van Esso D. Detección precoz de los trastornos de refracción. *Pediatr Integral*. 2018; XXII: 24-31.
3. Holmes JM, Lazar EL, Melia BM, Astle WF, Dagi L R, Donahue SP, et al. Effect

of age on response to amblyopia treatment in children. *Arch Ophthalmol*. 2011; 129: 1451-7.

4. US Preventive Services Task Force. Vision screening for children 1 to 5 years of age: US Preventive Services Task Force recommendation statement. *Pediatrics*. 2011; 127: 340-6.
5. Manny RE, Martínez AT, Fern KD. Testing stereopsis in the pre-school child: is it clinically useful? *J Ped Ophthalmol Strab*. 1991; 28: 223-31.
6. Fricke TR, Siderov J. Stereopsis, stereotests, and their relation to vision screening and clinical practice. *Clin Exp Optom*. 1997; 80: 165-72.
7. Miller JM, Lessin HR, American Academy of Pediatrics Section on Ophthalmology Committee on Practice and Ambulatory Medicine, American Academy of Ophthalmology, American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, American Association of Certified Orthoptists. Instrument-based pediatric vision screening policy statement. *Pediatrics*. 2012; 130: 983-6.
8. Donahue SP, Arthur B, Neely DE, Arnold RW, Sibert D, Ruben JB. POS Vision Screening Committee. Guidelines for automated preschool vision screening: a 10 year, evidence-based update. *Journal of AAPOS*. 2013; 17: 4-8.
9. Fogel-Levin M, Doron R, Wygnanski-Jaffe T, Ancri O, Zion IB. A comparison of plusoptix A12 measurements with cycloplegic refraction. *Journal of AAPOS*. 2016; 20: 310-4. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2016.04.006>.
10. Vila-de Muga M, Van Esso D, Alarcon S, Wolley Dod C, Llop D, Callés A, et al. Instrument-based screening for amblyopia risk factors in a primary care setting in children aged 18 to 30 months. *Eur J Pediatr*. 2021; 189: 1521-7. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00431-020-03904-0>.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



El Rincón del Residente



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: M. García Boyano*, S. Criado Camargo*,
J.A. Soler Simón**, L. García Espinosa*
*Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.
**Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Hipotonía neonatal: un reto diagnóstico

P. Cantos Masa*, A. Román Fernández**

*Médico interno residente.

**FEA de Pediatría y áreas específicas. UCG de Neonatología.
Hospital Virgen Macarena. Sevilla



Resumen

Recién nacida de 15 días de vida que ingresa en Neonatología por rechazo de las tomas desde la primera semana de vida, pérdida de peso e hipotonía generalizada, predominantemente axial. Se inicia nutrición enteral por sonda nasogástrica y se realizan pruebas complementarias para llegar al diagnóstico etiológico.

Abstract

A 15-day-old newborn girl is admitted in the Neonatology unit, due to feeding refusal since the first week of life, weight loss and generalized hypotonia, predominantly axial. Enteral nutrition is started via nasogastric tube and complementary tests are performed to reach the etiological diagnosis.

Caso clínico

Antecedentes familiares: madre de 21 años y padre de 24 años sanos, no consanguíneos. Hermano de 2 años sano.

Antecedentes obstétricos: gestación mal controlada con captación tardía a las 31 semanas. Serologías de VIH, VHB, VHC, Lúes, CMV y parvovirus negativas. Toxoplasma y rubeola inmune. Estreptococo del grupo B (EGB) desconocido sin profilaxis antibiótica intraparto. Percepción materna de disminución de movimientos fetales. Parto de inicio espontáneo a las 39 semanas. Test de APGAR: 8/10/10. Antropometría al nacimiento: peso: 2.830 g (P21). Longitud: 49,5 cm (P54). Perímetro craneal: 35 cm (P81).

Durante su ingreso en maternidad se objetiva discreta hipotonía de predominio axial. Alimentada con lactancia materna durante los 3 primeros días de vida sin conseguir

adecuado agarre, por lo que se cambia a lactancia artificial. Se da de alta al 4º día de vida con seguimiento en consultas externas de Neonatología a los 15 días de vida.

Anamnesis: recién nacida de 15 días de vida que ingresa desde consultas de Neonatología por rechazo de las tomas desde la primera semana de vida y pérdida de peso. Su madre refiere encontrarla tendente al sueño y decaída. Sin vómitos ni regurgitaciones. Afebril. Realiza micciones periódicas pero escasas deposiciones.

Exploración física: constantes: saturación: 99 %; TAS/TAD: 120/65 mmHg; frecuencia cardiaca: 120 lpm.

A nivel facial tiene el labio superior fino, la cabeza alargada y los ojos ligeramente almendrados. Presenta llanto débil y tendencia al sueño. Reactiva a estímulos durante unos segundos, volviendo a dormirse tras 10-15 segundos. Hipotonía

generalizada, principalmente axial. Actitud en flexión de miembros superiores y en extensión de miembros inferiores. Pobre repertorio de movimientos espontáneos. Reflejo de Moro disminuido, reflejo de succión y de búsqueda ausentes. Sin reflejos osteotendinosos. Resto de exploración sin interés.

Antropometría: peso: 2.620 g (P2); longitud: 50 cm (P19) y perímetro cefálico: 35 cm (P39).

1. ¿Qué pruebas diagnósticas solicitarías de primer nivel?

- a. PCR a COVID-19, equilibrio ácido base venoso (EAB), analítica con hemograma, iones, perfil hepático y PCR. Valorar realizar punción lumbar.
- b. EAB; analítica con hemograma, bioquímica que incluya: iones, perfil hepático, perfil renal, amonio, CPK y PCR.
- c. EAB; analítica con hemograma, bioquímica que incluya: iones, perfil hepático, perfil renal y PCR; hemocultivo; estudio de orina con sistemático, sedimento y urocultivo; y punción lumbar. También podemos solicitar una ecografía cerebral.
- d. PCR a COVID-19, EAB, analítica con hemograma y bioquímica, incluyendo PCR y ecografía cerebral.
- e. EAB; analítica con hemograma, bioquímica que incluya: iones, perfil hepático, perfil renal, amonio, CPK y PCR; hemocultivo; estudio de orina con sistemático, sedimento y urocultivo; PCR a CMV en orina; PCR a COVID-19; y TAC cerebral urgente.

2. Ante los hallazgos de la exploración de una hipotonía generalizada, predominante axial, con llanto débil, algunos reflejos del recién nacido disminuidos y reflejos

osteotendinosos ausentes, ¿cuáles son las pruebas complementarias que se pueden solicitar de segundo nivel?

- a. Solicitar de nuevo analítica con bioquímica que incluya: perfil tiroideo, amonio y CPK; RM cerebral; electroencefalograma (EEG), reglado; estudio de metabolopatías; cariotipo; CGH-Array; y estudio genético para enfermedad de Steinert y atrofia muscular espinal (AME).
- b. Solicitar un electromiograma (EMG). a la paciente y un TAC cerebral.
- c. Interconsulta a Unidad de disfagia.
- d. Solicitar solo RM cerebral y EEG.
- e. Las opciones a y c son correctas.

3. En cuanto a la patología que presenta nuestra paciente, ¿cuál es la respuesta correcta?

- a. Es un ejemplo de amplificación genética por expansión de tripletes.
- b. Se asocia a talla baja e hipogonadismo hipergonadotropo.
- c. El defecto genético siempre es heredado de uno de los progenitores.
- d. Los pacientes no presentan discapacidad intelectual ni patología psiquiátrica.
- e. Estos pacientes presentan muchas dificultades para la alimentación con disfagia y fallo de medro en los dos primeros años de vida y, posteriormente, con hiperfagia y obesidad.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: c. EAB; analítica con hemograma, bioquímica que incluya: iones, perfil hepático, perfil renal y PCR; hemocultivo; estudio de orina con sistemático, sedimento y urocultivo; y punción lumbar. También podemos solicitar una ecografía cerebral.

Comentario

Tenemos una recién nacida con triángulo de evaluación pediátrica (TEP) inestable por alteración de la apariencia (tendencia al sueño, letargia y llanto débil) e hipotonía neonatal, ambos síntomas guías para el caso clínico. La hipotonía se define como la disminución patológica del tono postural en el primer mes de vida extrauterina en recién nacidos de más de 33 semanas de edad gestacional⁽¹⁾.

Ante una recién nacida de 15 días de vida con hipotonía, letargia y rechazo de las tomas, es muy importante descartar una infección (sepsis tardía, ITU...); por eso se solicita una analítica para valorar el riesgo infeccioso, junto con hemocultivo, estudio completo de orina y punción lumbar. Dentro del diagnóstico diferencial, también debemos de pensar en lesiones cerebrales y en metabolopatías que pueden debutar con la clínica de nuestra paciente⁽²⁻⁴⁾.

Además, su madre refiere disminución de la ingesta y escasas deposiciones. Por todo esto, se solicita un EAB para descartar hipoglucemia, alteraciones iónicas y del pH, las cuales pueden ser consecuencia de la disminución de la ingesta, ya sea por causa infecciosa o no, y causantes a su vez de la alteración de la apariencia⁽²⁾.

Los resultados de las pruebas complementarias son: EAB normal, analítica donde únicamente destacaba una hipertransaminasemia (AST: 170; ALT: 81), sistemático, sedimento, cultivo de orina y hemocultivo negativos. La citoquímica del LCR fue normal, sin objetivarse microorganismos en la tinción Gram, la PCR en LCR a virus fue negativa, al igual que el cultivo del líquido.

Se realiza ecografía cerebral urgente, donde se objetivan pequeños focos puntiformes hiperecogénicos adyacentes al asta frontal del ventrículo lateral izquierdo, que parecen localizarse en la sustancia blanca periventricular, siendo estos hallazgos de dudosa significación.

Se ingresa en Neonatología para estudio y se realiza monitorización EEG, que muestra patrón continuo con ciclos vigilia-sueño, sin crisis eléctricas.

Pregunta 2. Respuesta correcta: e. Las opciones a y c son correctas.

Comentario

Una vez sabemos que nuestra paciente tiene una hipotonía, lo primero es intentar clasificarla en central, periférica o mixta⁽⁵⁾.

La hipotonía periférica es más frecuente que la central y suele haber antecedentes de disminución de movimientos fetales en el embarazo. En cuanto a la exploración, el nivel de conciencia suele estar conservado, los reflejos osteotendinosos y del recién nacido están disminuidos o ausentes

y puede presentar fasciculaciones. No suele asociar rasgos dismórficos.

La hipotonía central es mucho menos frecuente y puede asociar signos de afectación cerebral, como disminución del nivel de conciencia, convulsiones o bradipnea. En este caso los reflejos primitivos suelen estar conservados, al igual que los osteotendinosos, aunque estos últimos también pueden estar exaltados. Pueden presentar rasgos dismórficos.

En último lugar, la hipotonía mixta comparte características de las dos anteriores, y es esa la que orienta la exploración de nuestra paciente con predominio de componente central.

La hipotonía supone un reto diagnóstico, puesto que su etiología es muy amplia, incluyendo: cromosomopatías, síndromes genéticos, enfermedades metabólicas, miopatías, neuropatías y enfermedades de la placa motora, entre otras; por eso se solicitaron pruebas complementarias orientadas a descartar dichas entidades⁽⁴⁾.

La realización de un EMG podría ser útil para orientar al diagnóstico y, en función de la sospecha clínica, también se podría valorar realizarlo a los padres. En nuestro caso no fue posible hacérselo a nuestra paciente y se realizó a sus padres con resultado normal.

También se realizó una RM cerebral para la confirmación y definición de las lesiones hiperecogénicas puntiformes que se objetivaron en la ecografía cerebral, que fue normal, y una PCR a CMV en orina que fue negativa.

Tras un amplio estudio, incluyendo metabolopatías y genética, el CGH Array objetivó una deleción en la región 15q11-q13 del alelo paterno compatible con el síndrome de Prader-Willi. En este caso la deleción supone la pérdida de este fragmento cromosómico, estando ausente el patrón de metilación.

Pregunta 3. Respuesta correcta: e. Estos pacientes presentan muchas dificultades para la alimentación como disfagia y fallo de medro en los dos primeros años de vida y, posteriormente, con hiperfagia y obesidad.

Comentario

El síndrome de Prader Willi es un ejemplo de impronta genómica, porque se debe a la pérdida o alteración de los genes paternos situados en el brazo largo del cromosoma 15.

El síndrome de Prader-Willi cursa con hipotonía neonatal y dificultades para la alimentación en los dos primeros años de vida. A partir de los 2 años comienza el aumento ponderal y la hiperfagia. También presentan un hipogonadismo hipogonadotropo en la etapa puberal, talla baja, discapacidad intelectual y, en algunos casos, problemas de conducta y trastorno obsesivo compulsivo. En estos casos es muy importante el manejo multidisciplinar⁽⁷⁾.

Discusión

La hipotonía neonatal es un proceso frecuente, con presentación clínica variable y etiología heterogénea, que incluye síndromes genéticos, metabolopatías y enfermedades neurológicas, entre otras⁽¹⁾.

Una historia clínica completa, indagando en los antecedentes familiares y prenatales junto con una exploración física minuciosa, es fundamental para el enfoque inicial⁽⁵⁾.

El síndrome de Prader-Willi afecta a 1/25.000 recién nacidos. Se debe a la pérdida o alteración de genes paternos en la región 15q11-q13, la mayoría de los casos son esporádicos, siendo excepcionalmente hereditarios.⁽⁶⁾ En el periodo neonatal se manifiesta por hipotonía, dificultad en la ingesta y fallo de medro. Es frecuente que las madres refieran disminución de los movimientos fetales con respecto a embarazos previos. A partir de los 2 años cursa con hiperfagia, obesidad, retraso mental de grado variable, talla baja e hipogonadismo hipogonadotropo^(7,8). La talla baja se produce por una deficiencia primaria de hormona de crecimiento (GH), por lo que está aprobado el inicio de tratamiento con dicha hormona a partir de los 2 años, ya que no solo mejora el pronóstico de talla, sino también la hipotonía.

El diagnóstico precoz, la atención temprana y el tratamiento multidisciplinario es clave para la mejoría de la calidad de vida de los niños afectados^(5,8).

En cuanto a la evolución de nuestra paciente, se fue de alta al mes de vida, más conectada con el medio y realizando tomas de fórmula de inicio de forma oral completándolas por sonda nasogástrica (SNG).

A los 3 meses de vida consigue completar tomas por tetina de forma segura, por lo que se retira SNG. Nivel de conciencia normal, mejoría del tono muscular y adecuada ganancia ponderal. Seguimiento por: Neurología, Logopedia, Rehabilitación infantil, Digestivo y su pediatra de Atención primaria.

Palabras clave

Hipotonía muscular; Impronta genómica; Síndrome de Prader-Willi.

Muscle hypotonia; Genomic imprinting; Prader-Willi syndrome.

Bibliografía

1. De Santos Moreno MT, Moro Serrano M. Hipotonía muscular. Trastornos neuromusculares. De guardia en Neonatología. Panamericana. 2016; 92: 589-94.
2. Velasco Zúñiga R. Triángulo de evaluación pediátrico. *Pediatr Integral*. 2014; XVIII: 320-3.
3. Couce Pico ML, Sánchez Pintos P. Patología metabólica aguda neonatal. En: *Patología crítica neonatal*. Continuum 2020. Consultado el 3 de junio de 2021. Disponible en: <https://continuum.aeped.es>.
4. Palacios A, García O, García-Silva MT. Diagnóstico de los errores innatos del metabolismo. *Anales de Pediatría Continuada*. 2008; 6: 347-52.
5. Suárez B, Araya G. Síndrome hipotónico como manifestación de enfermedad neuromuscular hereditaria en la infancia. *Rev. Med. Clin. Condes*. 2018; 29: 502-11. Disponible en: <https://www.journals.elsevier.com/revista-medica-clinica-las-condes>.
6. Scheimann AO. Epidemiología y genética del síndrome de Prader-Willi. UpToDate. Actualizado el 3 de diciembre de 2019. Consultado el 2 de junio de 2021. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/search>.
7. Krauel MR. Síndrome de Prader Willi. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2018; 9: 31-36.
8. Scheimann AO. Características clínicas, diagnóstico y tratamiento del síndrome de Prader-Willi. UpToDate. Actualizado el 10 de diciembre de 2020. Consultado el 2 de junio de 2021. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/search>.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Fiebre tras viaje a Nigeria en tiempos de pandemia



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

J. Bartual Bardisa*, Á. Ibarra Maciá*,
V. Viseras Ruiz*, I. Izquierdo Fos**

*Residentes de Pediatría. **Médico Adjunto del Servicio de Pediatría.
Hospital General Universitario de Elche. Alicante



Resumen

La fiebre del viajero abarca un amplio diagnóstico diferencial, debiendo descartar las enfermedades más frecuentes según la zona visitada. Presentamos el caso de un paciente con fiebre de 7 días de evolución, dos semanas tras la vuelta de un viaje a Nigeria que precisó ingreso en UCI pediátrica.

Abstract

Traveler's fever has a wide differential diagnosis and the most frequent diseases should be ruled out depending on the visited area. We present a patient with fever lasting 7 days, upon return from a trip to Nigeria 2 weeks earlier, who required admission to pediatric ICU.

Caso clínico

Niño de 8 años que es traído al servicio de Urgencias por cuadro febril de 7 días de evolución, de máximo 40°C, con picos inicialmente cada 4-6 horas, que en los últimos 3 días se habían vuelto de predominio vespertino. Refería malestar general, cefalea intermitente y mialgias tanto en miembros superiores como inferiores, que habían ido en aumento en los últimos días, así como dolor abdominal tipo cólico, con algún vómito aislado. Había regresado de un viaje a Nigeria de un mes de duración, 2 semanas antes del inicio del cuadro clínico, habiéndose hospedado en vivienda familiar y refiriendo ingesta de agua no potabilizada y numerosas picaduras de mosquito durante el mismo. No constaba consulta pre-viaje y no había tomado profilaxis para paludismo.

El día anterior al ingreso había sido diagnosticado de infección por SARS-CoV-2 con PCR positiva y radiografía de tórax normal, en el contexto de un brote familiar, remitiéndose a domicilio.

En cuanto a los antecedentes familiares, su madre se encontraba ingresada en ese mismo momento en nuestro hospital por malaria por *P. falciparum* (en el momento de la consulta llevaba 2 días hospitalizada), siendo positiva en ella también la PCR para SARS-CoV-2.

En la exploración física realizada en urgencias destacaba una coloración levemente ictérica de conjuntivas, palmas y plantas, junto a múltiples lesiones en miembros inferiores compatibles con picaduras de mosquito. En el momento de la consulta no presentaba signos de dificultad respiratoria, hepatomegalia ni esplenomegalia y a nivel neurológico encontramos un Glasgow de 15 puntos, sin otros datos de interés en el resto de la exploración.

El paciente fue ingresado para estudio de su síndrome febril.

1. Ante la sospecha de malaria, ¿qué estudio diagnóstico es de elección en este paciente?
 - a. Serología de *Plasmodium* en sangre.
 - b. Frotis y gota gruesa de sangre periférica.
 - c. PCR de *Plasmodium*.
 - d. Test rápido de antígeno de *Plasmodium*.
 - e. Recogida de heces para detección de *Plasmodium*.
2. Una vez tenemos el diagnóstico confirmado, ¿cuáles de los siguientes criterios definen una malaria grave?
 - a. Postración/decaimiento.
 - b. Coagulación intravascular diseminada.
 - c. Síndrome de distrés respiratorio agudo.
 - d. Malaria por *P. malariae*.
 - e. a, b y c son ciertas.
3. En caso de confirmarse malaria grave, ¿cuál sería el tratamiento inicial de elección en este paciente?
 - a. Dihidroartemisinina/piperacuina.
 - b. Arteméter/lumefantrina.
 - c. Artesunato IV.
 - d. Atovacuona/proguanil.
 - e. Gluconato de quinina IV + doxiciclina/clindamicina.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: b. Frotis y gota gruesa de sangre periférica.

Comentario

Ante un paciente con fiebre tras viaje a país endémico, hay que considerar el diagnóstico de malaria y realizar, de primera elección, tanto una extensión fina como gruesa de sangre periférica, con el objetivo de visualizar los eritrocitos parasitados. Si la fiebre ocurre en los primeros 30 días tras la vuelta del viaje, debe pedirse siempre y, más allá, en casos de fiebre sin foco, con criterios analíticos o clínicos compatibles y/o corta edad⁽¹⁻²⁾. Hay otras opciones diagnósticas, como son los test antigénicos o la PCR:

- Frotis de sangre periférica con tinción Giemsa: distinguimos entre extensión de gota fina y gota gruesa. Esta última, al estar más concentrada la sangre, permite examinar un mayor volumen, por lo que es más sensible para la detección de los parásitos, aunque presenta mayor dificultad en su interpretación. En cuanto a la extensión fina, nos resulta más útil para la estimación de la parasitemia y la identificación de la especie. Ambas deben realizarse en las primeras 24 h desde la llegada del paciente y, en caso de negatividad, si persiste la sospecha, deben repetirse cada 12-24 h hasta un total de tres negativos para descartar el diagnóstico⁽¹⁻³⁾.
- Test rápido de antígeno de *Plasmodium*: disponemos de los que se basan en la detección de la proteína rica en histidina 2 (HRP2), específica de *P. falciparum*; y los que detectan la lactato deshidrogenasa o la aldolasa específicas de *Plasmodium*, que pueden ser usados para el diagnóstico de malaria por una o más del resto de especies infectivas. Cabe destacar que la sensibilidad para la detección de *P. malariae* y *P. ovale* es más baja que para el resto de especies⁽¹⁾. Los emplearemos cuando no haya disponibilidad de diagnóstico microscópico, tratamiento previo incompleto o microscopía negativa, pero de alta sospecha⁽²⁾.
- RT-PCR (reacción en cadena de la polimerasa con transcriptasa inversa): detecta parasitemias tanto mixtas como muy bajas, teniendo una sensibilidad y especificidad altas. Resulta de utilidad para la confirmación de la especie y detección de mutaciones asociadas a resistencia a fármacos⁽³⁾.

Pregunta 2. Respuesta correcta: e. a, b y c son ciertas.

Comentario

La malaria grave se define a partir de una serie de criterios, dentro de los cuales se engloban los que aparecen en las opciones a, b y c. En función de la guía que consultemos, encontraremos diferencias en los criterios:

- Las guías de la OMS definen malaria grave por *P. falciparum* en función de los siguientes criterios: acidosis (déficit de bases >8 mEq/L o, si no disponible, bicarbonato <15 mmol/L o lactato ≥ 5 mmol/L), disminución del nivel de conciencia (Glasgow <11), postración, anemia severa (Hb ≤ 5 g/dL o Hcto ≤ 15 % en <12 años) con parasitemia $>10.000/\mu\text{L}$, fallo renal agudo (creatinina > 3 mg/dL o urea >20 mmol/L), ictericia (>3 mg/dL con parasitemia $>100.000/\mu\text{L}$), hipoglucemia (<40 mg/dL), edema pulmonar, shock,

sangrado significativo, convulsiones de repetición (>2 al día) y/o parasitemia > 10 %⁽¹⁾.

- Para los CDC, por sus siglas en inglés (*Centers for Disease Control and Prevention*): alteración de la conciencia, anemia <7 g/dL, fallo renal agudo, síndrome de distrés respiratorio agudo, shock, coagulación intravascular diseminada, acidosis, ictericia (junto con otro criterio) y/o parasitemia ≥ 5 %⁽³⁾.
- Según las guías del Reino Unido: convulsiones o alteración de la conciencia, postración, distrés respiratorio o acidosis (pH $<7,3$), hipoglucemia ($<2,2$ mmol/L), anemia <8 g/dL y/o parasitemia > 2 %⁽⁴⁾.

Estos criterios son, en general, los mismos independientemente de la especie causante, salvo en el caso de *P. knowlesi*, en que la hiperparasitemia se considera a partir de una densidad $>100.000/\mu\text{L}$ y la ictericia constituye un criterio en presencia de una densidad de parasitemia $>20.000/\mu\text{L}$. En el caso de la malaria mixta por *P. vivax* y *P. knowlesi* no habrá umbral de densidad de parasitemia⁽¹⁾. Por tanto, como hemos podido observar, la especie de *Plasmodium* no es un criterio de gravedad *per se*.

Pregunta 3. Respuesta correcta: c. Artesunato IV.

Comentario

El tratamiento inicial de la malaria complicada o grave es el artesunato IV en 3 dosis, una en el momento del diagnóstico, la otra a las 12 h y la tercera a las 24 h⁽³⁾. Una vez completada esta pauta, distinguiremos entre varias situaciones:

- Si el paciente presenta buena tolerancia oral y la parasitemia es ≤ 1 % (evaluada en un frotis de sangre obtenida 4 horas tras la última dosis de artesunato IV), continuaremos con tratamiento vía oral. La combinación más indicada en estos casos es arteméter/lumefantrina, siendo atovacuona/proguanil y dihidroartemisinina/piperaquina las principales alternativas⁽³⁾.
- Si tras la tercera dosis de artesunato IV la parasitemia es ≥ 1 %, el paciente deberá continuar con el mismo tratamiento, con una dosis al día, hasta un máximo de 6 días más, hasta conseguir una parasitemia ≤ 1 %. Posteriormente, se continuará con tratamiento por vía oral, si la situación del paciente lo permite⁽³⁾.

Hay que tener en cuenta que tanto arteméter/lumefantrina, como atovacuona/proguanil, únicamente pueden ser empleadas en niños ≥ 5 kg⁽³⁾. En cuanto al resto de opciones, el gluconato de quinina IV combinada con doxiciclina/clindamicina es una alternativa en los casos de contraindicación o no disponibilidad del artesunato⁽⁴⁾ y la dihidroartemisinina/piperaquina es otra combinación empleada para el tratamiento de la malaria no complicada.

Evolución

Ante la sospecha de malaria se realizó extensión fina de sangre periférica, objetivándose índice de parasitación del 1,87 % (Fig. 1). Además, se realizó antígeno y PCR de *Plasmodium*, que resultaron positivos para *P. falciparum*.

A su ingreso se extrajo analítica sanguínea, en la que se objetivaron: datos de hemólisis (hemoglobina: 6,8 mg/dL; bilirrubina: 3,7 mg/dL a expensas de bilirrubina no conjugada; LDH: 1.467 U/L y haptoglobina: <3 mg/dL); hiponatremia

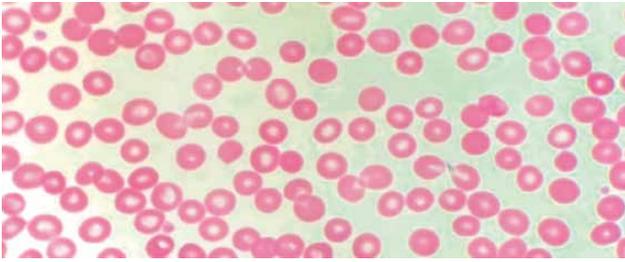


Fig. 1. Hematíes parasitados.

(Na: 126 mmol/L); hipertransaminasemia (AST: 328 U/L; ALT: 203 U/L); aumento de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva: 113 mg/L; ferritina: 1.490 ng/mL); y plaquetopenia (86.000/ μ L). En ese momento, se pautó tratamiento con dihidroartemisinina/piperaquina vía oral por estar disponible en nuestro hospital y se realizó transfusión de concentrado de hematíes.

Tras 8 horas de ingreso, el paciente presentaba un regular estado general con postración. Presentaba distrés respiratorio con taquipnea, así como palidez de la mucosa yugal y se palpaba hepatomegalia de 4-5 cm bajo el reborde costal. A nivel neurológico se objetivaba Glasgow de 13/15 (respuesta verbal confusa y tendencia al sueño), aunque no se observaban signos de focalidad neurológica.

Ante criterios de malaria grave o complicada, se decidió traslado a la UCI pediátrica, realizándose a su llegada ecografía abdominal, donde se confirmó tanto hepatomegalia como esplenomegalia.

En UCIP se inició tratamiento con artesunato IV, recibiendo 4 dosis en total, con paso posterior a dihidroartemisinina-piperaquina vía oral (3 dosis), desapareciendo los hematíes parasitados en el control a las 48 h del ingreso (con tratamiento vía oral en ese momento). Durante su hospitalización en la UCIP precisó 2 nuevas transfusiones de concentrados de hematíes, con mejoría y estabilización posterior de los valores de hemoglobina (al alta de UCIP, valor de 8,7 mg/dL), corrigiéndose también la hiponatremia con aportes de suero salino fisiológico en las primeras 24 h.

Ante la mejoría observada se decidió traslado a nuestro hospital, donde se confirmó desaparición de hematíes parasitados tras 48 horas de finalización del tratamiento, persistiendo la buena evolución clínica. Se realizó analítica de control, en la que se observó normalización de los valores previamente alterados y hemoglobina de 10,3 mg/dL, decidiéndose alta a domicilio con control posterior en consultas.

Discusión

Aun cuando exista foco u otro diagnóstico alternativo, la fiebre en un paciente proveniente de una zona con alto riesgo de malaria justifica realizar estudios para descartarla. En el caso que nos ocupa, a pesar de demostrarse infección por SARS-CoV-2, se mantuvo la sospecha de malaria. Es importante el diagnóstico rápido (en las primeras 24 h) de cara al inicio precoz del tratamiento.

Para el diagnóstico existen varias opciones, queriendo recalcar el papel del frotis de sangre periférica como herramienta diagnóstica de primera elección, puesto que permite la detección de eritrocitos parasitados, así como estimar la parasite-

mia e incluso determinar la especie infectiva⁽²⁾. Ante un frotis positivo con especie indeterminada se tratará el cuadro clínico como una infección por *P. falciparum*⁽¹⁻³⁾. En este paciente se empleó, además, tanto un test antigénico como PCR. Sin embargo, con el frotis habría sido suficiente para obtener el diagnóstico y los datos que necesitábamos de cara a plantear el tratamiento (índice de parasitación del 1,87 % y *P. falciparum* como especie infectiva).

Respecto a la malaria grave, se han de conocer los criterios, según las diferentes guías, expuestos anteriormente, ya que puede cambiar el tratamiento en función de unas u otras. En nuestro caso, siguiendo los de la OMS (Hb \leq 5g/dL) y ante el aspecto general del paciente, se consideró iniciar tratamiento por vía oral. Sin embargo, el valor de hemoglobina podría interpretarse como criterio de gravedad según las otras guías (Hb <7 g/dL según CDC y <8 g/dL según las del Reino Unido).

Como tratamiento, se administró finalmente artesunato IV a su ingreso en UCIP y se realizaron controles de parasitemia cada 6-12 h el primer día y, posteriormente, cada 24 h. En las infecciones por *P. falciparum*, *P. knowlesi* o *P. vivax* resistente a la cloroquina, los frotis deben repetirse cada 12-24 h, como monitorización de la respuesta al tratamiento, recomendándose obtener un frotis negativo tras finalizar el mismo. También es importante destacar que, en todo paciente tratado con artesunato IV, deberá realizarse un control analítico semanal, hasta cumplirse 4 semanas de finalizado el tratamiento, debido a la posible aparición de anemia hemolítica derivada del mismo⁽³⁾.

Por último, en lo referente a las posibles complicaciones, la malaria cerebral (convulsiones, alteración del nivel de conciencia, Glasgow oscilante y deterioro mental progresivo)⁽⁵⁾, supone la complicación más grave por su elevada morbi-mortalidad, siendo con más frecuencia causada por *P. falciparum*, pudiéndose encontrar entre un 15-50 % de los casos de malaria grave. En este sentido, nuestro paciente, neurológicamente evolucionó favorablemente, sin presentar signos de focalidad en ningún momento.

Palabras clave

Fiebre; Enfermedades infecciosas importadas; Malaria; *Plasmodium falciparum*.

Fever; Communicable diseases, Imported; Malaria; Plasmodium falciparum.

Bibliografía

1. World Health Organization. WHO Guidelines for malaria. Geneva: WHO; 2022. Consultado el 20 de abril de 2022. Disponible en: <https://www.who.int/publications/i/item/guidelines-for-malaria>.
2. García-Bovano M, del Rosal T, García M. Fiebre tras un viaje internacional (V.2.0/2020). En Guía-ABE. Infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico. Consultado el 20 de abril de 2022. Disponible en: <https://www.guia-abe.es>.
3. Treatment of Malaria: Guidelines for Clinicians (United States). Centers for Disease Control and Prevention; 2020. p. 1-10.
4. Centers for Disease Control and Prevention. Treatment of Malaria: Guidelines for Clinicians (United States). Consultado el 20 de abril de 2022. Disponible en: https://www.cdc.gov/malaria/resources/pdf/treatment_guidelines_101819.pdf.
5. Lalloo DG, Shingadia D, Bell JD, Beeching NJ, Whitty CJM, Chiodini PL, et al. UK malaria treatment guidelines 2016. *J. Infect.* 2016; 72: 636-49.



Enfermedades pediátricas que han pasado a la historia (15). De la diátesis exudativa al artritismo

V.M. García Nieto*, M. Zafra Anta**

*Coordinador del Grupo de Historia de la Pediatría de la AEP. Director de *Canarias Pediátrica*. **Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Fuenlabrada. Miembro del Grupo de Historia de la Pediatría de la AEP

“Puede decirse que está enferma desde que era niña... Los médicos dicen que son los nervios, pero yo pienso que tal vez sean las escrófulas, pues cuando era pequeña se las metieron dentro”

(Anton Chejov. Una visita médica, 1898)

“He tenido unos vértigos que no me dejaron escribir... Yo creo que todo esto son manifestaciones del artritismo que va cayendo hacia la neurosis”

(Marino Gómez Santos. Baroja, médico rural y otros oficios, 2006)

Prólogo

En un artículo reciente comentábamos cómo, a partir del concepto de escrófula, se fue forjando a principios del siglo pasado un término no usado en la actualidad como la diátesis exudativa pero que, en cierta forma, era cercano a la alergia⁽¹⁾. Como prolongación de esa diátesis surgió la nueva noción de artritismo que, en realidad, tenía que ver menos con la inflamación de las articulaciones que con la idea de una aparente conjunción fisiopatológica de algunas enfermedades crónicas con un vínculo genético.

El término “escrófula” contempló inicialmente las adenitis crónicas, especialmente las del cuello. Más tarde, bajo ese concepto se reunieron enfermedades crónicas diversas, como la tuberculosis, bastantes casos de alergia con expresión respiratoria y el incremento de tamaño de los ganglios linfáticos, como una respuesta marcada al padecimiento de muchas infecciones en una época en la que no existían antibióticos y solo se disponía de la vacuna de la viruela y del suero antidiftérico. Esta heterogénea asociación no podía tener mucho éxito a largo plazo.

Como indicábamos en nuestro texto antes mencionado, Adalbert Czerny (1863-1941) separó a partir del complejo sindrómico de la escrofulosis, ciertas manifestaciones que no tenían en sí mismas ninguna relación con la tuberculosis y las reunió para formar con ellas una nueva entidad, la diátesis exudativa. Exponíamos que la suma de síntomas asociada a la exudación del líquido intersticial de los tejidos era tan variopinta, como por ejemplo: la falta de crecimiento a pesar

de una ingesta de leche abundante en ausencia de trastornos intestinales⁽²⁾ (Fig. 1), la formación de escamas en el cuero cabelludo de los lactantes con tendencia al desarrollo de eczema e infección, así como las costras lácteas de las mejillas, el prurigo, la urticaria y el intertrigo de los pliegues de la piel. Junto a los síntomas cutáneos se conjuntaban con frecuencia un incremento del tamaño de los ganglios linfáticos, síntomas del árbol respiratorio, como bronquitis y “accesos asmáticos”, y signos en las mucosas de los ojos y el aparato genitourinario. Terminábamos el citado capítulo indicando que creemos que gran parte de los síntomas atribuidos en su momento a la dermatitis exudativa serían la expresión de una enfermedad alérgica a nivel cutáneo (dermatitis atópica) y/o de las vías respiratorias⁽¹⁾.

El periodo álgido de la difusión de la dermatitis exudativa fueron las primeras décadas del siglo pasado. Es interesante recordar que convivió con un término empleado desde antiguo, el eczema, y con la descripción por parte de Clemens Von Pirquet (1874-1929) del fenómeno de la alergia en 1906. Además, se creó por esa época un concepto extraño, el artritismo. Comentar estos aspectos es el objetivo de este artículo.

El eczema y la alergia

La palabra eczema es un término de origen griego. En la literatura médica se localiza por primera vez en publicaciones de Aecio de Amida, que vivió en el siglo VI después de Cristo en Constantinopla durante el reinado de Justiniano⁽³⁾.

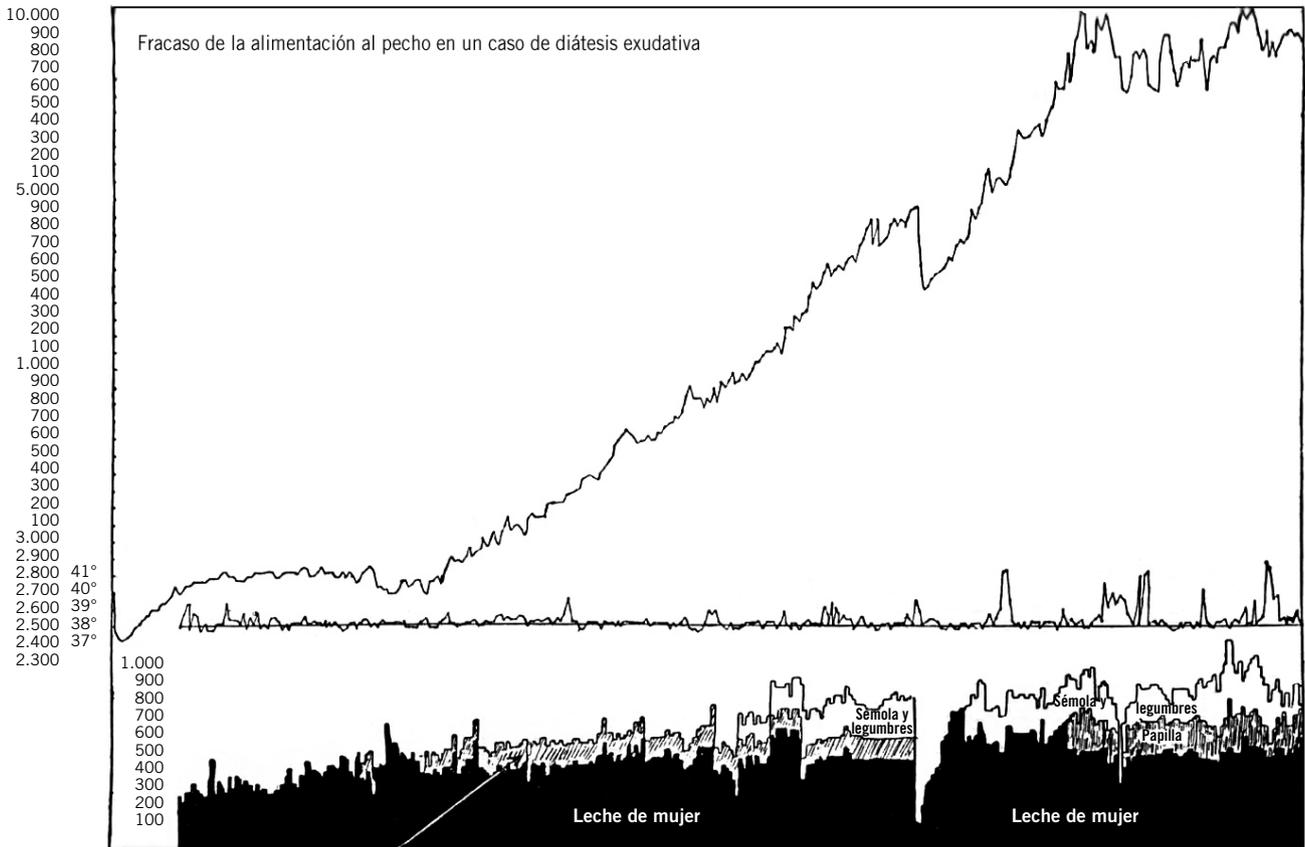


Figura 1. “Desarrollo del niño con diátesis exudativa, alimentado con leche de mujer con resultados negativos. Al pie de la gráfica -aparece la cantidad de alimentos en gramos. A la edad de 2^{1/2} meses se hizo el primer ensayo de alimentación adicional que fracasó (pérdida de peso). A los tres meses se hizo un nuevo ensayo satisfactorio. Al 7° mes, y debido a una convulsión, vuelta a la alimentación exclusiva al pecho. La gráfica central representa la temperatura que demuestra las múltiples oscilaciones debidas al aparato respiratorio doliente. La gráfica superior representa el peso. Se nota la falta de aumento de peso en los tres primeros meses. Recién al implantarse la alimentación combinada, aumenta el peso pero con irregularidad y a saltos”⁽²⁾.

Uno de los primeros dermatólogos, el inglés Robert *Willam* (1757-1812)⁽⁴⁾ publicó en 1798, en colaboración con su discípulo Bateman, la primera definición clara del eczema: “el eczema se caracteriza por la erupción de pequeñas vesículas situadas en diversos lugares del cuerpo; estas se encuentran generalmente muy agrupadas o están divididas en grupos, con una base de poca o ninguna inflamación. El eczema no va acompañado de fiebre y no es contagioso. Es producido por un gran número de irritaciones, que ejercen su acción en los individuos cuya piel es constitucionalmente muy irritable, en parte desde fuera, en parte desde el interior”⁽⁵⁾ (Fig. 2).

A principios del siglo pasado (1907), Jules Comby escribía que las causas del eczema: “son múltiples, pudiendo engendrar el eczema una irritación cutánea dependiente de los piojos, de las picaduras, de la suciedad o de una mala alimentación, cual la alimentación artificial, las bebidas alcohólicas e irritantes; así vemos niños al parecer sanos y bien alimentados, es decir, amamantados por su madre o por una nodriza, que, no obstante, presentan el eczema; este depende algunas veces tanto de la demasiada frecuencia con que se les da el pecho, como de la mala calidad de la leche, por ser este líquido viejo o impropio para el recién nacido, como del régimen vicioso de la nodriza, que abusa de los alcohólicos o de los picantes; en todos estos casos el eczema parece traducir una verdadera

intoxicación del niño. La auto-intoxicación desempeña un gran papel en los eczemas que acompañan al raquitismo, a la dispepsia infantil y a la dilatación del estómago; se ha invo-



Figura 2. “Extensión del eczema a la cabeza y a las partes del cuerpo expuestas al rascado húmedo (Moro, Eczema infantil)”⁽⁴⁾.



Figura 3. Ernst Moro (1874-1951). Disponible en: https://fr.wikipedia.org/wiki/Ernst_Moro.

cado también la dentición, pero me parece que no desempeña un papel apreciable⁽⁶⁾.

Poco después se estableció la relación entre eczema y alergia a partir del conocimiento de la intolerancia alimentaria. Oscar Menderson Schloss (1882-1952), pediatra norteamericano fue, al parecer, el primero en descubrir en 1912, mediante pruebas cutáneas, la existencia de una hipersensibilidad a la clara de huevo en un niño eczematoso⁽⁷⁾. Las pruebas cutáneas con alimentos fueron utilizadas a continuación sistemáticamente en diversas clínicas pediátricas. Fuera de EE.UU. estas experiencias no encontraron al principio una gran aceptación, hasta que el nuevo procedimiento fue acogido en Alemania por parte de Ernst Moro (1874-1951)⁽⁴⁾ (Fig. 3). En efecto, este autor en su capítulo titulado “Enfermedades de la piel”, correspondiente al tratado de pediatría cuyo editor era Emil Feer (1864-1955), escribió que el eczema “un catarro superficial de la piel”, es muchas veces de origen congénito y hereditario⁽⁸⁾. El Dr. Moro explicaba que: “indudablemente se trata de un estado orgánico anormal, de una anomalía constitucional o diátesis...” y enlazó el concepto de eczema con el de la diátesis exudativa de Czerny “con tal de que conservemos el sentido originario del concepto de exudación, es decir, el de la trasudación”⁽⁷⁾.

Llegados a este punto, se pueden relacionar los dos términos que dan título a este artículo como preámbulo al concepto de artritis. Así, en el libro editado por Emil Feer ya nombrado, M. de Pfaundler, en su capítulo sobre *Patología de la constitución*, escribió que: “el artritis de la infancia constituye el eslabón que une la diátesis exudativa de los niños y la gota de los adultos. Algunos autores consideran simplemente el artritis como la forma tardía de la diátesis exudativa”⁽⁹⁾.

Artritis infantil

Manuel Bermejillo en el libro de Actas del segundo congreso español de pediatría, celebrado en San Sebastián hace ahora 100 años, aseveraba que el término *artritis* había sido introducido en patología infantil por Jules Comby en 1902⁽¹⁰⁾.

El concepto denominado inicialmente como *bradistrotia* era anterior, ya que había sido desarrollado en clínica médica de adultos por parte del médico francés *Charles Jacques Bouchard* (1837-1915)⁽¹¹⁾. A pesar de ser una noción propia de la escuela francesa, acabamos de citar cómo, también, era considerada por algún miembro de la escuela alemana.

Jules Comby (1853-1947) desarrolló el concepto de artritis en la edad pediátrica en su *Tratado de las enfermedades de la infancia*, que contó con varias ediciones. La traducción que vio la luz en España en 1907, fue realizada por Andrés Martínez Vargas⁽¹²⁾ (Fig. 4). El médico francés escribió el texto que se va a reproducir a continuación. A partir de la lectura del mismo, puede reflexionar el pediatra actual acerca de lo que costó a nuestros colegas preliminares conocer el origen y la fisiopatología de muchas enfermedades pediátricas. Así, escribe el Dr. Comby: “se designa con el nombre de artritis una diátesis o un temperamento morbo, que se presenta en el niño con poca intensidad y se desarrolla más tarde, con el tiempo, dando origen a paroxismos multiformes, tales como la gota, el asma, la diabetes y la obesidad... En la etiología y la patogenia del artritis domina por completo la herencia. Es natural que un adulto, por su higiene defectuosa y por sus excesos, contraiga esta condición diatésica: el niño no puede hacer más que heredarla”. Obsérvese, a la luz de este último párrafo, que parece que el médico francés compartía las teorías del científico de su país Jean-Baptiste Lamarck (1744-1829), que creía en la posibilidad de la herencia de los caracteres adquiridos.

“La transmisión hereditaria puede ser polimorfa; a veces un gotoso, un diabético, un afectado de obesidad o de jaqueca, dan origen a individuos afectos de la misma enfermedad: esta es la herencia similar u homeomorfa; otras veces un gotoso engendra ya un obeso o un diabético, realizándose entonces la herencia desemejante o heteromorfa. También puede suceder que la herencia heteromorfa sea poco cognoscible, porque el niño no ofrezca ninguna manifestación de la serie artrítica como el asma o la gota; pero, sin embargo, esto no puede pasar desapercibido para un ojo experto, porque le será dado descubrir ciertos rasgos del temperamento artrítico hereditario. Consisten estos en una nutrición imperfecta, en un desa-



Figura 4. Jules Comby (1853-1947). Disponible en: <https://www.histoiredelafolie.fr/psychiatrie-neurologie/jules-comby-terreurs-nocturnes-extrait-du-traité-des-maladies-de-lenfance-paris-s-d-1895-pp-722-725>.

rollo incompleto, en hipertrofias o hipoplasias, en arterias defectuosas y en un tejido conjuntivo anormal o vulnerable. Cazalis dice que la piel y las mucosas y todo el tejido conjuntivo forman en el artrítico tejidos mal organizados, de una textura que se gasta y cede fácilmente”.

“El artrritismo del niño puede derivar del padre o de la madre. Si el padre y la madre son ambos artríticos, su descendencia está más expuesta a sufrir la herencia que si lo fuera solo uno de ellos. Si tienen muchos hijos, la repartición de la herencia artrítica es muy desigual: este será gotoso, aquél obeso, este otro quedará indemne o poco atacado; el uno se parecerá al padre, el otro a la madre, pero todos estarán más o menos marcados con el mismo sello. El artrritismo infantil podrá ser frustrado; sin embargo, se le reconocerá por el estudio de los antecedentes hereditarios; la herencia se investigará, no solamente en los padres, sino también en los abuelos y los colaterales”.

Son de difícil comprensión a nuestros oídos actuales las siguientes consideraciones de Jules Comby. Así, escribe: “se ha observado que el artrritismo no es solamente una enfermedad familiar, sino también una enfermedad de clases, de colectividades, de razas humanas. Los niños artríticos no se encuentran sino excepcionalmente en las familias de los obreros, de los dependientes de los trabajadores manuales, de los proletarios; en cambio, son numerosos en las familias ricas, entre los burgueses, entre los habitantes de las grandes ciudades y en todas las partes donde el trabajo cerebral es excesivo, el trabajo muscular descuidado, y habitual la vida sedentaria. El artrritismo es la consecuencia del bienestar. Bouchard ha advertido su presencia en la raza judía, cortesana por excelencia, fatigada cerebralmente, sedentaria y muy glotona”. La reproducción del texto es literal.

Prosigue el pediatra francés con respecto a los síntomas: “cuanto más joven es el niño, menos fácil es distinguir en él los rasgos de la diátesis. Sin embargo, aun en los niños de pecho, nos será fácil atribuir al artrritismo ciertas manifestaciones cutáneas, fugaces, recidivantes o persistentes, como ciertos brotes eritematosos, pruriginosos, eczematosos; esto es, dermatosis inexplicables sin la hipótesis de un terreno morboso particular”.

Las bases genéticas del artrritismo (muy cercano al de la alergia) pueden intuirse en el primer párrafo del texto que se reproduce a continuación: “supongamos un niño de teta lactado por su madre o por una nodriza, y con excelentes condiciones de higiene; a pesar de todo, se le presenta en la cara un eczema rebelde a todo tratamiento; más tarde este eczema es substituido por ataques de asma. Ahora bien, ¿cómo no atribuir la dermatosis que ha padecido, lo mismo que el asma subsiguiente, al artrritismo de su padre o de su madre? Otros niños de pecho, sin presentar manifestaciones cutáneas o mucosas, están agitados, nerviosos, insoportables; tienen insomnio, terrores nocturnos, sudores profusos, espasmo de la glotis y convulsiones: pues estos son sin duda artríticos hereditarios. Por otra parte, ya en la primera infancia puede revelarse la diátesis por sus manifestaciones habituales. Yo he visto comenzar el asma a las seis semanas de edad, la jaqueca a los dos años y el mal de piedra úrico a los dos años; Trousseau habla de un moldo-válaco (sic) que fue asmático a los cinco años y a los siete

presentó un acceso de gota. La obesidad y la diabetes han sido observadas en niños de pecho, pero no hay necesidad de guardar estas manifestaciones para reconocer el artrritismo; es preciso sorprender el comienzo y los pródromos en esos niños pálidos, linfáticos, gruesos y blandos, que se nos presentan de vez en cuando. Su apetito es exagerado e irregular; con frecuencia se presentan bulímicos, se entregan a toda clase de excesos en la comida y, como consecuencia natural, padecen frecuentes indigestiones; al mismo tiempo se quejan de estreñimiento habitual, alternativas de diarrea y de estreñimiento, borborigmos, meteorismo abdominal, dilatación gástrica, cólicos, dolores intestinales y ataques de enteritis glerosa” ¿mucosa?

“Después de esto, suelen aparecerles fluxiones repentinas en los ojos, en la pituitaria, brotes de conjuntivitis y de coriza espasmódico, acompañados de estornudos repetidos, epistaxis y sudores profusos. Estos niños son muy sensibles al frío; se acatarran con frecuencia y padecen toses espasmódicas, faringitis, laringitis y laringo-traqueítis. Precisamente, en estos jóvenes artríticos es en quienes podemos encontrar los trastornos de crecimiento o de *surmenage* intelectual, caracterizados por ósteo-artralgias, laxitudes, cefaleas, apatía y neurastenia”.

“Los niños artríticos están singularmente expuestos a las grietas, a la urticaria, al acné y a la púrpura; y veremos surgir las hemorroides en el grupo de niños, y por igual razón la clorosis en las niñas... Más adelante asistiremos a la aparición de la calvicie, de las fluxiones articulares, de los brotes de hidartrosis o de artritis seca con hinchazón, crepitaciones y rigideces articulares, y la albuminuria cíclica. Todos estos accidentes pueden explicarse por un trastorno de la uricemia, que es habitual en los artríticos. Esta uricemia se caracteriza únicamente por crisis de cefalalgia intermitentes o irregulares, repentinas, atroces, inquietantes por sus repeticiones incesantes, que hacen temer la meningitis, la epilepsia, etc. Todavía hay crisis más emocionantes (sic): el vómito cíclico, la fiebre artrítica, etc.”.

“Estamos obligados a combatir enérgicamente estas manifestaciones iniciales si queremos evitar que la diátesis se afiance en el organismo, que se condense con los años, para traducirse más tarde en la gota, en la litiasis o en la diabetes”⁽¹²⁾. Vamos a interrumpir en este punto el texto del Dr. Comby. Su lectura hoy en día debe ser contemplada con benevolencia, con la benevolencia del que vive en una época en la que se dispone de un conjunto tan extraordinario de conocimientos que nuestros predecesores, que trataban niños hace un siglo, no podían ni imaginar.

Epílogo

Pío Baroja y *Nessi* (1872-1956) inició la carrera de medicina en Madrid en 1887 y la finalizó en Valencia en 1891⁽¹³⁾. En su obra, se observa que conocía el concepto de artrritismo. Así, en el *Árbol de la ciencia* puede leerse: “era lógico; era un neuroartrítico. De chico, su artrritismo se había manifestado por jaquecas y por tendencia hipocondríaca. Su estado artrítico se exacerbaba. Se iban acumulando en el organismo las sustancias de desecho, y esto tendría que engendrar productos de oxidación incompleta, el ácido úrico sobre todo”⁽¹⁴⁾.

Don Gregorio Marañón en la contestación al discurso de ingreso de Pío Baroja en la Academia Española en mayo de 1935, escribió: “el lugubrisimo de Baroja, mezclado a partes iguales con un concepto pacifista y bonachón de la vida, tiene un cierto aspecto de humorismo que pudiéramos llamar espúreo... A este humorismo se refiere, sin duda, el mismo Baroja cuando trata de buscar explicación –médico al fin, aunque frustrado– a la actitud humorista, en el artrritismo”⁽¹⁵⁾.

Fernández Fernández et al. en 1950 recordaba que el propio Don Gregorio Marañón (1887-1960), contemporizador, había afirmado: “que no se puede negar por impreciso que sea su contorno y estructura, la realidad del concepto de artrritismo, neuroartrritismo o bradistrotrofia, en el sentido de Bouchard; es decir, de un conjunto de condiciones que hacen que determinados individuos presenten un tipo morfológico parecido, con características somáticas peculiares, e incluso en la esfera psíquica, y que muestran un sistema de enfermedades electivas, tales como obesidad, diabetes, asma, litiasis de clase diversa, gota, reumatismos, etc. Añade que a la luz de los conocimientos actuales la llamada por Bouchard bradistrotrofia está en gran parte ligada con perturbaciones endocrinas y neurovegetativas y con los estados alérgico-anafilácticos y por tanto hereditarios”⁽¹¹⁾.

Para Carlos Jiménez Díaz (1898-1967), en cambio, mucho más crítico: “el concepto clásico de artrritismo es una palabra vacía de sentido y de realidad clínica, y demostrado que no existe tal retardo de las combustiones base del concepto de Bouchard... ¿Quiere decir esto que de la farsa del artrritismo no queda nada en pie? Casi, casi... pero lo que no es legítimo ni puede aceptarse es sumar todo esto, darle una unidad e inventar un concepto de artrritismo para obstáculo del progreso, daño de enfermos y tranquilidad de los médicos”⁽¹¹⁾.

En fin, sorprende que la *Real Academia Española* conserve aún el término *artrritismo*. Esta presencia indica que, en su momento, debió ser una locución utilizada en la sociedad española. Su definición es la siguiente: “supuesta predisposición constitucional a padecer enfermedades articulares, el eccema, la obesidad, la jaqueca, hemorroides y diversas litiasis”.

Bibliografía

1. García Nieto VM, Zafra Anta M. Enfermedades pediátricas que han pasado a la historia (13). De la escrófula a la diátesis exudativa. *Pediatr Integral*. 2022; XXVI: 447.e1-447e4.
2. Birk W. *Enfermedades del niño de pecho* (ed. esp.). München: Editora Internacional. 1930.
3. Granjel LS. Medicina bizantina y del islam. En: *Historia de la medicina*. Salamanca: Universidad de Salamanca; 1969. p. 83.
4. Laín Entralgo P. Evolucionismo, positivismo, eclecticismo. En: *Historia de la medicina*. Barcelona: Salvat eds.; 1982. p. 508.
5. Woringer P. *El eczema del lactante* (ed. esp.). Madrid: Ed. Alhambra. 1946.
6. Comby J. *Enfermedades de la piel. Eczema*. En: *Tratado de las enfermedades de la infancia* (ed. esp.). Barcelona: Salvat eds.; 1907. p. 1096-7.
7. Wüthrich B. History of food allergy. *Chem Immunol Allergy*. 2014; 100: 109-19.
8. Moro E. *Enfermedades de la piel*. En: *Enfermedades de los niños*, ed. esp. Feer E, ed. Barcelona: Manuel Marín editor; 1924. p. 906-44.
9. De Pfaundler M. *Patología de la constitución*. En: *Enfermedades de los niños*, ed. esp. Feer E, ed. Barcelona: Manuel Marín editor; 1924. p. 196-251.
10. Bermejillo M. Diátesis proteinémica. En: *Libro de Actas del II Congreso Nacional de Pediatría*. Madrid: Imprenta del Hospital del Niño Jesús; 1923. p. 270-81.
11. Fernández Fernández R, Paz López J, González-Palencia JA. Un caso que recuerda la llamada bradistrotrofia o diátesis artrítica de Bouchard. *Rev Clin Esp*. 1950; 37: 414-7.
12. Comby J. *Enfermedades distróficas. Artrritismo y uricemia*. En: *Tratado de las enfermedades de la infancia* (ed. esp.). Barcelona: Salvat eds.; 1907. p. 240-60.
13. Gómez Santos M. Baroja, médico rural y otros oficios. Edición patrocinada por SEMERGEN. Madrid; 2006. p. 21.
14. Baroja P. *El árbol de la ciencia*. Madrid: Ediciones Caro Raggio; 2000. p. 220.
15. Marañón G. Contestación del Excmo. Sr. D. Gregorio Marañón al discurso leído ante la Academia Española en la recepción pública del Sr. D. Pío Baroja el día 12 de mayo de 1935. Madrid: Talleres de Espasa-Calpe; 1935. p. 116.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

Representación del niño en la pintura española



J. Fleta Zaragoza

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria
Facultad de Ciencias de la Salud.
Universidad de Zaragoza

Bartolomé Bermejo y su obra hispanoflamenca

Bartolomé Bermejo fue un extraordinario pintor, influido por la escuela flamenca. Sus cuadros, de temática religiosa, son asombrosos, creativos, vistosos y perfectamente dibujados, en los que se aprecia un gran dominio de la técnica al óleo, de la que fue pionero en España. Su magistral uso de esta técnica le permitió dominar el realismo descriptivo, la monumentalidad compositiva, la riqueza cromática y un sentido decorativo casi desconocido hasta entonces. Aunque no era aragonés, gran parte de su obra la desarrolló en Aragón.

Vida, obra y estilo

Bartolomé de Cárdenas, más conocido por su apodo Bartolomé Bermejo, nació en Córdoba, hacia 1440 y murió en Barcelona, hacia 1500. Fue un pintor gótico español activo en el último cuarto del siglo XV en tierras de la Corona de Aragón. De la vida de Bartolomé Bermejo, uno de los más destacados pintores del estilo hispanoflamenco, apenas se tienen datos. Se sabe que nació en Córdoba, porque en 1490 firmó la *Piedad* de la catedral de Barcelona con la fórmula *Bartolomeus Vermeio Cordubensis*. Su apellido real era Cárdenas y el apelativo *Bermejo* (o *Rubeus* en latín) podría deberse a su aspecto físico; pudo ser pelirrojo, o tenía la tez rojiza, o gustó de vestir prendas de ese color. Por su estilo, se ha supuesto por mucho tiempo que estudió en Flandes, pero no hay documentación que respalde una estancia en esa región; en la actualidad se cree que Bermejo se inspiró en pinturas flamencas que llegaban a la península.

Sus trabajos documentados se localizan principalmente en los territorios de la Corona de Aragón, donde colaboró con Martín Bernat, su más directo seguidor, y Miguel Ximénez, entre otros, en obras como la restauración de la policromía del retablo mayor de La Seo de Zaragoza. Antes de su llegada a Aragón pudo estar en Valencia, donde dejó el *San Miguel* de la iglesia de Tous (1468) firmado *Bartolomeus Rubeus*, actualmente en la National Gallery de Londres, con un donante perfectamente caracterizado a la manera de Die-rick Bouts. De la etapa de Valencia (1468-1474) son también *La muerte de la Virgen*, *Virgen de la Leche* y *Cristo en el sepulcro sostenido por dos ángeles*.

Debido muy posiblemente a su condición de judeoconverso, Bermejo fue un artista nómada, que tuvo que trabajar en diversas poblaciones y, debido al sistema gremial, que impedía

el trabajo a artistas foráneos, tuvo que asociarse con artífices locales, que resultaron ser siempre inferiores a él.

Se documenta su actividad como pintor en Daroca (Zaragoza) entre 1474 y 1477, ocupado en el retablo mayor de la iglesia parroquial de Santo Domingo de Silos, aunque su presencia en esta ciudad es posible que sea algo anterior. *Santo Domingo de Silos entronizado como abad*, posiblemente sea la obra más divulgada del autor. Santo Domingo aparece sentado en posición frontal, con rígida majestuosidad; viste una rica capa pluvial y cubre su cabeza con la mitra episcopal, minuciosamente tratadas en los detalles de los bordados figurativos. En el trono, entre tracerías góticas, se representan en animadas figuras las siete virtudes, a la manera de fingidas esculturas policromadas.

Originalmente, sirvió como tabla central del retablo mayor de la iglesia parroquial de Santo Domingo de Silos de Daroca. Este retablo, desmantelado por un incendio sufrido en su iglesia en el siglo XVIII, se conserva en el Museo del Prado, al igual que el que representa al rey Fernando I de Castilla acogiendo a santo Domingo de Silos.

En 1477 se trasladó a Zaragoza donde consta su presencia hasta finales de 1484, con obras en la Seo del Salvador y la primitiva basílica del Pilar, para la que, en colaboración con Martín Bernat, ejecutó el retablo del mercader Juan Lobera. Desde 1486 se le encuentra documentado en Barcelona, donde compitió con Jaume Huguet por la adjudicación de la pintura de las puertas del órgano de Santa María del Mar y firmó en 1490 el retablo de la *Piedad con San Jerónimo y el donante*, del cardenal Lluís Desplà, para la catedral de Barcelona. Debía de residir aún en Barcelona en 1498, cuando se data la *Santa Faz* de la catedral de Vich, su última obra documentada.

La obra de Bartolomé Bermejo se inscribe en la tendencia hispanoflamenca, siendo el maestro más representativo de la escuela aragonesa, sin vínculos con la pintura andaluza pese a su nacimiento en Córdoba. Su estilo está influido por la escuela flamenca, en particular por Van der Weyden, Van Eyck y Dirk Bouts, pero a quien más se acerca quizá sea al portugués Nuno Gonçalves por comunidad de intereses y formación análoga. Rasgos flamencos en su arte son: el manejo empírico de la perspectiva, la representación minuciosa de los detalles y la óptima técnica al óleo, que utiliza junto con el temple, así como el naturalismo en los rostros y el paisaje.



Figura 1.
La Virgen de la Leche.

La mayor parte de su obra fue realizada en territorios de la antigua Corona de Aragón y sus asuntos son siempre los religiosos, aunque pudo incluir retratos del natural en las figuras de los *donantes* incorporados en algunas de sus tablas más célebres. Entre sus clientes estuvo la reina Isabel la Católica, de la que realizó un retrato. Con la excepción quizás de Pedro Berruguete y Alejo Fernández, Bartolomé Bermejo es la personalidad artística hispana más poderosa de su época en los reinos.

Los niños en su obra

Bermejo representó solo al niño en forma de niño Dios y lo hizo en muchas de sus obras, acompañando a la Virgen, de recién nacido, como lactante o adorado por los Reyes Magos. En una ocasión representó a un joven adolescente. Se exponen algunas de sus obras en las que contienen estas figuras.

La obra más destacada de la etapa de Valencia es *Virgen de la Leche*. Formó parte del retablo de la iglesia de Santo Domingo de Valencia. María se presenta dando el pecho al Niño; así se pretende subrayar el papel de la Virgen como intercesora ante el Señor. La influencia flamenca se aprecia en el dorado del fondo, las líneas marcadas del dibujo y la calidad de las texturas de las telas y las joyas. En la iconografía pictórica no es excepcional la representación de la Virgen eyectando la leche de su mama, como en la obra *El nacimiento de la Vía Láctea* de Rubens (1577-1640), en donde se ve a la diosa Hera dando de mamar a Hércules.

Llama la atención la espontaneidad y viveza del rostro del Niño, que mira al espectador. No obstante el pintor ha remarcado las facciones del pequeño que sobresalen por su fealdad: ojos grandes con la mirada fija, nariz grande y bulbosa, surco nasolabial prominente y pabellones auriculares de implantación retrasada. Así mismo, lleva un pelo abundante de una distribución frontal inadecuada para su edad. También aparece la parte superior del cuerpo desnuda, pero con grandes

pliegues en la piel de brazos y cuello; sobresale también el relieve de las mamas del pequeño. Manos y pies deformes.

El niño intenta mamar del pezón materno, pero no lo consigue y la leche de la madre es arrojada de sí. El Niño juega con un rosario de coral. Su cabeza está rodeada por una corona dorada que se confunde con los fondos del cuadro. La figura de la Virgen está más conseguida que la del Niño. No obstante, se aprecia que la mama lactante está implantada en la región subclavicular de la Virgen y no de la región pectoral. Se trata de un óleo sobre tabla de 52,8 por 43,3 cm, data de 1468-1474 y pertenece al Museo de Bellas Artes de Valencia (Fig. 1).

Fernando I de Castilla acogiendo a Santo Domingo de Silos, perteneció, como el *Santo Domingo de Silos*, al retablo de la iglesia de Santo Domingo de Silos de Daroca. Es una de las dos historias del santo que se representan en la calle lateral izquierda, realizada en colaboración con Bernat. El rey de Castilla, acompañado de su Corte, recibió a las puertas de Burgos al santo, huido del monasterio riojano de San Millán de Suso tras enfrentarse con el rey don García de Nájera, y le nombró abad del Monasterio de Silos.

En la parte derecha del cuadro aparece la figura de un adolescente que pertenece a la comitiva del rey; posiblemente, sea un escudero o hijo de algún cortesano vinculado a la Corona. Puede tener 14 o 15 años y va ricamente ataviado. Solo se le ven las manos y la cara. Llama la atención la oreja izquierda del joven, que es de pequeño tamaño y sobresale



Figura 2. Fernando I de Castilla acogiendo a Santo Domingo de Silos.



Figura 3.
Retablo de
la Virgen de
Montserrat
(tríptico).

de la cabellera, de color castaño. La anatomía del cuerpo y de la cara es perfecta.

El resto de los personajes está bien retratado, con una isocefalia, característica en este tipo de composiciones. El rey, viejo y achacoso, manifiesta una gran tristeza y pesadumbre, como todos los demás presentes, clérigos y nobles. El fondo está ocupado con un paisaje campestre y un castillo renacentista, al modo de la época. Óleo sobre tabla de 145 por 94 cm, 1478-1479 (Fig. 2).

El Retablo de la Virgen de Montserrat podría haber sido pintado en Valencia, antes del traslado del pintor a Aragón, pues se trata nuevamente de una obra en colaboración, en la que a Bermejo corresponde únicamente la tabla central, siendo las laterales y las grisallas de los reversos probablemente obras del taller de Rodrigo de Osona. La obra fue realizada por encargo de Francesco della Chiesa, mercader italiano que lo quería para presidir la capilla que fundó en la catedral de su ciudad de origen.

La pintura es un tríptico en el que se representa a la Virgen con el Niño y un donante en su tabla central, y en los paneles laterales, divididos cada uno en dos registros, *El nacimiento de la Virgen* con la *Presentación del Niño Jesús* en los superiores y *San Francisco de Asís recibiendo los estigmas* con *San Sebastián* en los inferiores. En la obra cabe destacar la amplitud de sus paisajes crepusculares con fondos urbanos y arquitecturas góticas.

En la obra aparecen tres figuras infantiles. El niño Jesús del retablo central muestra unas características anatómicas deformes, un tronco alargado, una cara con una mirada tosca, nariz achatada y mentón prominente. Las orejas están implan-

tadas muy abajo y retrasadas, da la sensación de que brotan del cuello del niño. Los músculos de los brazos están demasiado resaltados. El abdomen también sobresale ostensiblemente y las extremidades inferiores contienen un abundante panículo adiposo. También se muestran la bolsa escrotal y el pene. La imagen de la Virgen, sin embargo está más conseguida,



Figura 4.
Retablo de
la Virgen de
Montserrat
(detalle).

Figura 5. *Epifanía* (Adoración de los Reyes).

con las características propias de las imágenes y pinturas flamencas.

En el panel izquierdo, y en la parte superior, aparece la imagen de la Virgen recién nacida. Todavía se puede ver a la parturienta en la cama asistida por las matronas. La niña aparece vestida con el típico vendaje que solo dejaba ver la cara de la niña. El pequeño tamaño de la recién nacida no permite apreciar las características morfológicas de los detalles faciales, no obstante se aprecia una microcefalia muy llamativa.

En el panel de la derecha y en la parte superior aparece la presentación del niño Jesús, que aparece desnudo y también de pequeño tamaño, que puede corresponder a un niño de un año de edad aproximadamente. Tampoco se puede apreciar el detalle de su anatomía. Es un óleo sobre tabla de roble. La tabla central mide 156,5 por 100,5 cm. Se encuentra en la sacristía de la catedral gótica de Acqui Terme, ciudad y sede episcopal del Piamonte, en la provincia de Alessandria (Italia). Pintado hacia 1484 (Figs. 3 y 4).

En la obra *Epifanía* aparecen abundantes personajes y en varios planos diferentes. En el primero de ellos se observa al rey Melchor, arrodillado, con su corona en el suelo y besando el pie al niño Jesús. En un segundo plano se encuentran San José y los otros dos reyes, Gaspar y Baltasar, con sus atributos reales y ofrendas. En otro plano posterior aparecen otras personas no identificadas, que pueden ser lugareños y pastores que han acudido a adorar al niño Jesús.

El Niño aparece sentado en el regazo de su madre y desnudo. Por su apariencia, el niño debería tener de 6 a 8 meses,



ya que sostiene la cabeza con seguridad y mantiene el brazo derecho en alto en posición de bendición. Se aprecian muy bien los genitales y las proporciones anatómicas están bien conseguidas. El ambiente está inmerso en una construcción medio abandonada, con restos arquitectónicos ambientales compatibles con la época que ha querido imprimir el artista. Al fondo se atisba un paisaje campestre. Colores cálidos, con preferencia por los rojos, amarillos. Data de 1490 y pertenece a la Capilla Real de Granada (Fig. 5).

En *Virgen con niño*, se aprecian la figura de la Virgen y la del niño Jesús. La obra mantiene alguna diferencia respecto de las comentadas anteriormente. La imagen de la Virgen aparece ocupando gran parte de la composición: lleva mantón, corona y larga cabellera. Su mano derecha sostiene un libro abierto, detalle nada frecuente en la representación de maternidades.

Con su mano izquierda y apoyada en un cojín, mantiene a su hijo, desnudo, de unos diez meses de edad, dadas sus características morfológicas: mantiene la cabeza y cierto tono en las cuatro extremidades. La frente es prominente, pero las facciones de la cara son normales, así como las proporciones del cuerpo. El niño está triste y mira hacia su izquierda, como si quisiera ver el resto de la composición. El fondo está ocupado por adornos y espejo al uso de la época, así como por una ventana por donde se observa el paisaje. Data de 1490. Óleo sobre tabla (Fig. 6).

Bibliografía

- Bartolomé Bermejo. Acceso en enero de 2022. Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Bartolom%C3%A9_Bermejo.
- Mañas F. Pintura gótica aragonesa. Guara editorial. Zaragoza. 1979.
- León Villaverde A. Bartolomé Bermejo y el reino de Valencia. Institución Alfonso el Magnánimo. Valencia. 2006.
- Berg-Sobré J. Bartolomé de Cárdenas "El Bermejo". Pintor errante en la corona de Aragón. San Francisco-Londres. Bethesda. Maryland. 1998.



Figura 6. *Virgen con niño*.



Crítica de libros

Sobre la crianza

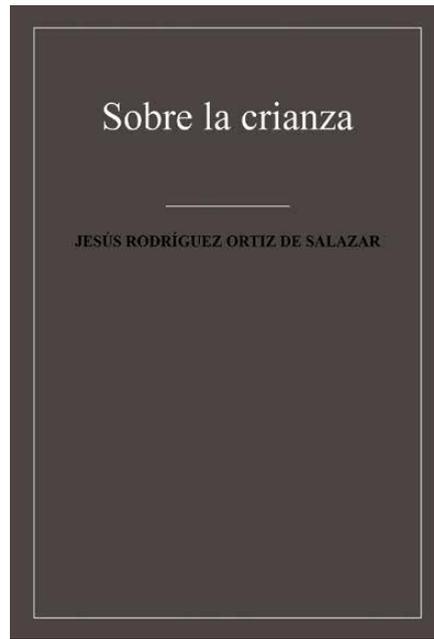
J. Rodríguez Ortiz de Salazar

Ed. Norma. 2021

El pediatra Dr. Jesús Rodríguez Ortiz de Salazar ha publicado un texto literario, que puede englobarse dentro del área de la filosofía y la pediatría a la vez, con reflexiones e ideas sobre el cuidado de los hijos.

Con el título “Sobre la crianza”, el Dr. Rodríguez escribe entendiendo la crianza como el arte de alimentar al otro, el arte de educar y el arte de hacer personas tratando de conseguir seres humanos sanos, alegres, fuertes, con calma, con personalidad y, sobre todo, libres. Utiliza una prosa poética, y organiza sus reflexiones en diferentes apartados, que tocan multitud de aspectos alrededor de la crianza y el cuidado de los hijos.

Describe las diferentes etapas de la vida del ser humano, incluso desde antes del nacimiento hasta la adolescencia y su independencia. Reflexiona sobre la aceptación de **#ser único#** “*Ser único es el mayor activo que vamos a tener en la vida, por lo tanto, se trata de crecer como personas siendo el que somos*” y nos explica la importancia de **#la educación#**, no



solo por los padres, sino en los diferentes ambientes donde se desarrolla el niño “*Hay que educar, es una forma de querer. Educar queriendo y respetando al otro*” y también de **#dejar ser#** en la relación con nuestro entorno “*Dejar ser, prescindir de nuestro yo, de nuestra mirada, y ser capaces de percibir otro mundo, el mundo del otro*”.

Se abordan igualmente otros aspectos de la crianza como: la alimentación, el sueño, los cuidados de la piel, el juego, los límites o la imagen..., incluyendo apartados sobre la seguridad digital o la identidad de género.

El Dr. Rodríguez es pediatra y presidente de la Sección Pediátrica de la Academia de Ciencias Médicas de Bilbao (ACMB). Es padre de cuatro hijos y reside en Bilbao. El mismo afirma que ha escrito este libro basándose en sus experiencias como padre y

pediatra de más de 40 años de práctica médica.

Desde estas líneas expresamos nuestro agradecimiento al Dr. Rodríguez por su aportación con esta publicación poética al mayor y mejor conocimiento del mundo de la infancia y adolescencia.

C.E. de Pediatría Integral



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria

Actualización bibliográfica

Detección del estreptococo del grupo A en niños con faringitis vírica confirmada y respuesta antivírica del huésped

Ivaska L, Niemelä J, Gröndahl-Yli-Hannuksela K, Putkuri N, Vuopio J, Vuorinen T, et al. Detection of group A streptococcus in children with confirmed viral pharyngitis and antiviral host response. *Eur J Pediatr.* 2022; 181: 4059-65. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00431-022-04633-2>

El objetivo de este estudio fue analizar la detección del estreptococo del grupo A (SGA) mediante diferentes métodos diagnósticos en pacientes pediátricos con faringitis con y sin infección vírica confirmada.

Se trata de un estudio observacional prospectivo, en el que se recogieron frotis faríngeos y muestras de sangre de niños, de 1 a 16 años de edad, que acudieron al servicio de urgencias con faringitis febril. Una infección vírica confirmada se definió como una prueba diagnóstica vírica positiva (PCR y/o serología) junto con una respuesta inmunitaria antivírica del huésped, demostrada por una concentración sanguínea elevada ($\geq 175 \mu\text{g/L}$) de proteína A de resistencia a mixovirus (MxA). Las pruebas de detección del SGA se realizaron mediante un cultivo de faringe, 2 pruebas rápidas de detección de antígenos (StrepTop y mariPOC) y 2 técnicas de amplificación de ácidos nucleicos (Simplexa e Illumigene).

En total, se reclutaron 83 niños, de los cuales 48 tenían muestras disponibles para las pruebas de SGA. Se diagnosticó infección vírica confirmada en el 63 % de

los niños con faringitis febril. Los virus detectados con más frecuencia fueron: enterovirus (37 %), adenovirus (30 %) y rinovirus (30 %). El SGA se detectó mediante cultivo de faringe en un 17 % de pacientes con infección vírica confirmada y en un 33 % de pacientes sin infección vírica confirmada. Respectivamente, el SGA fue detectado en: 13 % y 33 % por StrepTop, 43 % y 56 % por mariPOC, 20 % y 50 % por Simplexa, y 17 % y 30 % pacientes por Illumigene. Por tanto, se detectó SGA en el 17-43 % de los niños con faringitis viral confirmada según el método de diagnóstico de SGA.

Este estudio concluye que el SGA se detectó con frecuencia en pacientes pediátricos con faringitis con una infección vírica confirmada; por lo que la presencia de una respuesta antivírica del huésped y una mayor detección de SGA mediante métodos sensibles, sugieren la presencia incidental de SGA en la faringe en la faringitis vírica.

Cintia Irene Álvarez Smith
Hospital Universitario de Salamanca

Actualización bibliográfica

¿Qué hay de nuevo en el tratamiento de la migraña?

Loh NR, Whitehouse WP, Howells R. What is new in migraine management in children and young people? *Arch Dis Child.* 2022; 107: 1067-72. Disponible en: <https://adc.bmj.com/content/107/12/1067>

La migraña es la cefalea primaria más frecuente en edad pediátrica. Es importante un correcto abordaje terapéutico tanto en el episodio agudo, para reducir el tiempo que pasa el paciente en los servicios de urgencias y evitar hospitalizaciones innecesarias, como en la prevención de las crisis.

En esta revisión, se buscaron publicaciones recientes sobre el uso y efectividad de terapias para la migraña en desuso, incluidos los nutraceuticos, como la riboflavina, vitamina D, el magnesio o la melatonina. Ensayos recientes sobre el uso de propranolol, pizotifeno, topiramato y amitriptilina para la migraña infantil han fracasado, pero el uso de un cuasi-placebo en ensayos futuros podría ayudar. Se revisó el uso de los antagonistas de la angiotensina, incluido el candesartán, en adultos, pero se encontró una falta de pruebas para su uso en niños. Ha habido nuevos desarrollos farmacéuticos recientemente, incluido un agonista de la serotonina más selectivo, el lasmiditán, un tratamiento agudo efectivo sin actividad vasoconstrictora en adultos, que actualmente se está probando en niños. También se están ensayando en niños varios anticuerpos y antagonistas

nuevos del péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP), de eficacia probada en el tratamiento agudo y/o la prevención de la migraña en adultos. Los bloqueos nerviosos periféricos y la toxina botulínica están ganando popularidad en la práctica en adultos, pero se necesitan más estudios sobre su eficacia en niños.

Por último, actualmente se comercializan dispositivos eléctricos terapéuticos para el tratamiento agudo o preventivo, como: un estimulador externo del nervio trigémino (e-TNS), un estimulador no invasivo del nervio vago (nVNS), un estimulador magnético transcraneal de pulso único (sTMS) y un dispositivo de neuromodulación eléctrica a distancia (REN). Por el momento, siguen faltando pruebas de su eficacia en niños.

En resumen, en esta revisión se ofrece un enfoque práctico de las opciones disponibles en el tratamiento de la migraña y aquellas terapias alternativas con más evidencia.

Cintia Irene Álvarez Smith
Hospital Universitario de Salamanca

Visita nuestra web

Director: Dr. J. López Ávila



www.sepeap.org

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: www.sepeap.org ¡Te espera!

Pediatría Integral número anterior

Volumen XXVI - 2022 - Número 8

“Nefrología”

1. Infección del tracto urinario y reflujo vesicoureteral
S. Alperi García, V. Martínez Suárez
2. Síndrome nefrítico y glomerulonefritis
D. González-Lamuño, A. Buendía Guezala
3. Proteinuria. Síndrome nefrótico
F.A. Ordóñez Álvarez, A. Pérez, L.R. Díaz
4. Tubulopatías
F. Santos Rodríguez
5. Hipercalciuria e hipocitraturia.
El concepto de prelitiasis en pediatría
V.M. García Nieto, T. Moraleda Mesa, P. Tejera Carreño
6. Disfunciones miccionales y enuresis
L. Fernández Liarte, S. Pérez Bertólez

Regreso a las Bases

Formas de presentación de la enfermedad renal en el niño. Historia clínica y examen físico
E. Ballesteros Moya

Temas del próximo número

Volumen XXVII - 2023 - Número 2

“Alergia (I)”

1. Alérgenos ambientales y prevención de las enfermedades alérgicas
2. Alergia e intolerancia a la proteína de leche de vaca
3. Alergias alimentarias mediadas y no mediadas por IgE
4. Rinoconjuntivitis alérgica
5. Enfermedad eosinofílica del tracto esófago-gastrointestinal



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.