

Existen otros folletos disponibles de Titulares-Apoyo Craneofacial, por favor póngase en contacto con el Administrador del Grupo Gil Ruff en: 01454 850557 para conseguir los detalles sobre cómo obtener copias

- 1 ¿Qué causa la craneosinostosis? - Discusión general enfocada en los aspectos genéticos (síndromes)
- 2 Síndrome de Apert
- 3 Craneosinostosis no sindrómica
- 4 Cirugía craneofacial
- 5 El tratamiento quirúrgico de las anomalías de la mano asociadas con las enfermedades craneofaciales
- 6 Síndrome de Crouzon
- 7 Síndrome de Pfeiffer
- 8 Síndrome de Saethre-Chotzen
- 11 Glosario de términos asociados con la craneosinostosis
- 12 Hacer frente a la desfiguración facial
- 13 Antecedentes genéticos de craneosinostosis
- 14 Dificultades respiratorias en los síndromes craneofaciales
- 15 Síndrome de Muenke
- 16 Aspectos oculares de las anomalías craneofaciales
- 17 Plagiocefalia posicional (Plagiocefalia occipital o deformacional)
- 18 Síndrome craneofrontonasal

Reg Name Titulares— Grupo de Apoyo Craneofacial

Reg Address 128 Beesmoor Road, Frampton Cotterell
BRISTOL BS36 2JP

Reg Charity No 1058461

Ref: HL16

Titulares

Apoyo craneofacial



Aspectos oculares de las anomalías craneofaciales

© Titulares - Grupo de Apoyo Craneofacial
Abril de 2002

Reg Charity No 1058461

www.headlines.org.uk

ASPECTOS OCULARES DE LAS ANOMALÍAS CRANEOFACIALES



Introducción

Los diferentes síndromes craneofaciales son un grupo de trastornos caracterizados por la fusión prematura de una o más líneas de sutura, de los huesos de la bóveda del cráneo y la unión del esqueleto facial. Abarcan otras características (tales como las malformaciones de la mano en el síndrome de Apert) pero es el efecto sobre el cráneo y esas estructuras ubicadas dentro del cráneo las que son de suma importancia.

Probablemente el mayor temor de los padres de los niños afectados sea que los ojos o las vías ópticas se dañen, comprometiendo la visión de sus hijos. Este artículo considera la amenaza a la visión en los síndromes craneofaciales y analiza algunas opciones de tratamiento disponibles.



Características oftalmoscópicas

- **Proptosis/ Exoftalmos** (protrusión hacia delante de los ojos)
Los ojos prominentes son una parte de los rasgos faciales obvios y distintivos. Resulta del cierre prematuro de las suturas óseas causando una órbita poco profunda y un espacio orbital reducido. La órbita no puede por lo tanto, acomodar todas las estructuras dentro de ella, y por consiguiente, los ojos se desplazan hacia delante. Muy raramente la situación puede ser tan extrema que causa una dislocación completa del globo más allá de los párpados.
- **Lagofthalmos** es la incapacidad para cerrar los ojos completamente. La protuberancia hacia adelante del globo dificulta que los párpados superiores e inferiores se cierren completamente y esto puede llevar a una queratopatía por exposición cuando la córnea se vuelve seca debido al poco cierre.

- **Cirugía del estrabismo** para corregir la alineación anormal de los ojos, como parte del tratamiento del 'ojo vago'. La cirugía puede realizarse con la intención de mitigar la visión doble o permitir el desarrollo de la visión estereoscópica. En algunos casos es sólo una corrección estética, aunque éste es un objetivo importante para muchos de los niños.

Resumen

Los niños con anomalías craneofaciales a menudo requieren poca contribución por parte de los oftalmólogos aparte de un seguimiento de la visión y asegurar que los padres y los profesores son conscientes de la situación. Estas anomalías, sin embargo, conllevan la probabilidad de pérdida visual severa y permanente, así como el impacto estético de los ojos prominentes y mal alineados.

Todos los padres deben tener un acceso fácil a una unidad que sea capaz de evaluar con exactitud a los niños si surgen problemas.

Jessy Choi Specialist Registrar in Paediatric Ophthalmology
Children's Hospital, Birmingham
Email: JessyChoi@aol.com

Harry Willshaw Consultant in Paediatric Ophthalmology
Children's Hospital, Birmingham

- **Tratamiento de la queratopatía por exposición** – uso regular de suplementos de lágrimas artificiales para evitar manchas secas en el epitelio corneal (capa superficial de la córnea). Generalmente será suficiente para mantener la integridad de la córnea como una superficie de enfoque clara y lisa. El tratamiento intensivo con antibióticos se necesita con urgencia en los casos con infección sobreagregada para evitar cualquier cicatrización de la córnea. La tarsorrafia (cierre quirúrgico de los párpados) puede indicarse en exposición corneal severa si fallan el resto de medidas. La tarsorrafia generalmente es temporal hasta que se lleva a cabo la cirugía craneofacial para aumentar el volumen orbitario.

- **Tratamiento de la ambliopía** –

- La corrección de cualquier error refractivo con gafas para maximizar la calidad de la imagen enviada al cerebro.
- Para iniciar colocar un parche en el ojo más fuerte en la detección de la visión desigual para estimular la zona 'desactivada' del cerebro. Esto sólo es efectivo durante el período de desarrollo visual activo, que normalmente está completo entre los 6 y 8 años de edad.

- **Detección de papiloedema** si se detecta papiloedema, la evaluación urgente de la presión intracraneal es esencial. Si el niño requiere cirugía descompresiva del cráneo que comúnmente aliviará el papiloedema. Si la cirugía del cráneo no se considera necesaria entonces el oftalmólogo debe hacer un seguimiento cuidadoso de la función visual. Dependiendo de la edad del niño, implicará medir la agudeza visual, los campos de visión, la visión en color y en algunos casos la función del nervio óptico utilizando potenciales evocados visuales (PEV). Cualquier evidencia de deterioro de la función visual requiere una evaluación adicional de la presión intracraneal. Si de nuevo la neurocirugía es innecesaria, puede ser necesario centrarse en el propio nervio óptico. La descompresión quirúrgica directa del nervio, aunque lleva potenciales riesgos, puede ser necesaria para preservar la función del nervio óptico.



La keratopatía por exposición es la exposición excesiva de la superficie de los ojos a la atmósfera seca. Está causada por el humedecimiento imperfecto de la superficie corneal por la película lagrimal debido a la incapacidad de los párpados para revestir la córnea con cada parpadeo. La gravedad puede ir desde epitelopatía punteada inferior (manchas de irregularidad superficial en la parte inferior de la córnea) hasta ulceración corneal severa, neovascularización (formación anormal de vasos nuevos sobre la córnea clara provocando opacidad). Muy raramente puede ocurrir infección severa y perforación del globo dependiendo del tratamiento simultáneo.



- **Anormalidades de la movilidad ocular y**

estrabismo o bizquera, significa que los dos ojos no están alineados de manera adecuada o no se mueven juntos como una unidad simétrica. Se puede observar una gran variedad de desviaciones horizontales y verticales de los ojos. De forma más frecuente los niños muestran un patrón en 'V' de movimientos oculares, en el que los ojos tienden a ser divergentes en la mirada hacia arriba, menos divergentes en la posición hacia adelante y aún menos divergentes (o incluso convergente) en la mirada hacia abajo. Se detecta con mucha frecuencia exciclorrotación (rotación hacia afuera de los globos) porque los cambios en la estructura orbital alteran la mecánica de los músculos oculares y por lo tanto la dirección del empuje.

- El hipotelorismo es el incremento de la separación de las órbitas, debido a la fusión prematura de las suturas óseas. Causa un aspecto facial característico de los ojos estando muy espaciados. Puede estar asociado con anomalías del sistema lagrimal (lágrima), con ojos llorosos sintomáticos e infección recurrente.

- **La visión reducida** puede deberse a la queratopatía por exposición y al estrabismo inducido por **ambliopía** ('ojo vago').

- o La queratopatía por exposición provoca irregularidad en la superficie de la córnea (astigmatismo irregular) que afecta a la nitidez de las imágenes enfocadas en la retina. Las imágenes imperfectas causan visión reducida en ambos ojos. En los casos donde un ojo está más afectado que el otro, la diferencia en la calidad de imagen borrosa puede producir ambliopía. Esto daría lugar a un ojo con una visión más pobre que el ojo compañero, incluso con corrección óptica del llamado 'ojo vago'.
- o Ocurre un proceso similar en los niños con estrabismo (bizquera), con el sistema visual en desarrollo que tiende a ignorar la imagen del ojo bizco. La ambliopía es generalmente reversible con tratamiento activo en etapas tempranas de la vida (antes de los 6 años de edad y tan pronto como sea posible).

Complicaciones raras

- **Enfermedad del nervio óptico – Papiloedema** (hinchazón del nervio óptico secundario al incremento de presión dentro del cerebro) y **atrofia óptica** (atrofia del nervio óptico). Cierre de la sutura craneal coronal en particular, puede resultar en presión intracraneal elevada. La presión elevada se transmite a la vaina que rodea el nervio óptico causando papiledema y, si no se alivia, se produce atrofia óptica. El papiledema casi siempre es bilateral, aunque puede ser asimétrico. Si no se revierte, la atrofia óptica inevitablemente se traduce en una disminución permanente de la visión. 
- **Otras características oculares divulgadas son** (estos son los resultados no relacionados con el grado de trastorno craneofacial).
 - o **Hendidura palpebral dirigida hacia abajo**- típicamente inferior (hacia abajo) y lateral (exterior) malposición cantal (esquina exterior del ojo).

- o **Aniridia** - ausencia congénita de iris
- o **Esclerótica azul**- describe la esclera atípicamente delgada (la parte blanca del ojo), por lo tanto el pigmento coroidal subyacente puede verse más fácilmente.
- o **Catarata**- opacificación en la lente interior del ojo.
- o **Subluxación del cristalino (ectopia lentis)** - posición anormal de la lente del ojo.
- o **Glaucoma**- una enfermedad ocular caracterizada por presión intraocular elevada, que puede dañar el nervio óptico.
- o **Megalocornea**- Aumento de tamaño anormal congénito de la córnea.
- o **Queratocono**- protrusión cónica de la parte central de la córnea.
- o **Coloboma**- ausencia de parte de tejido ocular debido a la falta de cierre de la fisura fetal en el ojo en desarrollo. Puede afectar a varios tejidos oculares como por ejemplo el párpado, el iris, el cuerpo ciliar, los coroides, la lente, la retina y el disco óptico.
- o **Nistagmo**- movimientos rápidos involuntarios del globo ocular que suelen ser la consecuencia de la visión reducida durante los primeros años de vida.
- o **Hipoplasia del nervio óptico**- desarrollo incompleto del nervio óptico

Tratamiento

El tratamiento de los problemas oculares requiere la participación del pediatra, del cirujano craneofacial y del neurocirujano. Este enfoque multidisciplinario es especialmente importante en los casos con presión intracraneal elevada.

El principal objetivo del cuidado ocular es prevenir la pérdida visual permanente dirigida al proceso de ambliopía y evitando daños a la córnea y el nervio óptico.