

## Deficiencia monocular de la elevación con esotropía

### Monocular elevation deficiency with esotropia

Sirley Sibello Deustua<sup>1\*</sup> <http://0000-0002-4641-7018>

Arianni Hernández Perugorría<sup>1</sup> <http://0000-0003-0757-6048>

Lucy Pons Castro<sup>1</sup>

Rosa María Naranjo Fernández<sup>1</sup> <http://0000-0002-1372-9517>

Teresita de Jesús Méndez Sánchez<sup>1</sup> <http://0000-0002-1589-7784>

Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [sirley@infomed.sld.cu](mailto:sirley@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

La deficiencia monocular de la elevación se define como la limitación de la elevación del ojo afectado desde cualquier posición de la mirada, con ducciones normales en todas las demás posiciones. La pseudoptosis se puede presentar en posición primaria de la mirada; sin embargo, el 25 % de los casos puede mostrar una ptosis verdadera. Se presenta un paciente masculino de 11 años de edad con antecedentes de estrabismo hacia adentro desde que nació, quien llevó tratamiento con oclusiones y cristales desde el primer año de edad. Al examen oftalmológico presentaba una agudeza visual mejor corregida de 1,0/0,4; a 6 metros en el ojo derecho 30 Δ b externa ~18 Δ b superior y en el ojo izquierdo 30 Δ b externa ~18 Δ b inferior; a 33 centímetros en el ojo derecho 30 Δ b externa ~25 Δ b superior y en el ojo izquierdo 30 Δ b externa ~25 Δ b inferior y limitación de la elevación en todas las posiciones horizontales de la mirada en el ojo derecho. Se realizó la prueba de ducción forzada y se encontró una restricción del recto inferior derecho, por lo que se decidió retroinsertar este músculo y ambos rectos medios. Se indicó la corrección óptica y la rehabilitación con oclusiones que mejoró la visión a 1,0/0,7. La cirugía correctiva logró la ortotropía y la mejoría de la agudeza visual.

**Palabras clave:** Deficiencia monocular de la elevación; pseudoptosis; defecto supranuclear.

## ABSTRACT

Monocular elevation deficiency is defined as a limitation in the elevation of the affected eye from any position of gaze with normal ductions in all other positions. Pseudoptosis may occur in the primary position of gaze, but 25% of the cases are true ptosis. A case is presented of a male 11-year-old patient with a history of inward strabismus since birth, treated with occlusions and lenses as of his first year of life. At ophthalmological examination, best corrected visual acuity was 1.0/0.4; at 6 meters in the right eye 30 Δ b outer ~18 Δ b upper, and in the left eye 30 Δ b outer ~18 Δ b lower; at 33 centimeters in the right eye 30 Δ b outer ~25 Δ b upper, and in the left eye 30 Δ b outer ~25 Δ b lower, and elevation limitation in all horizontal gaze positions of the right eye. The forced duction test revealed a restriction in the lower right rectus muscle. It was thus decided to insert back the right rectus muscle and both medial rectus muscles. Optical correction and rehabilitation with occlusions improved the patient's vision to 1.0/0.7. Corrective surgery achieved orthotropy and improved visual acuity.

**Key words:** Monocular elevation deficiency; pseudoptosis; supranuclear defect.

Recibido: 18/05/2019

Aceptado: 22/08/2019

## INTRODUCCIÓN

La deficiencia monocular de la elevación (DME) se define como la limitación de la elevación del ojo afectado desde cualquier posición de la mirada, con ducciones normales en todas las demás posiciones. La hipotropía puede ocurrir por una variedad de etiologías locales, periféricas y del sistema nervioso central. *Dunlap* describió por primera vez una entidad específica caracterizada por una parálisis aparente de ambos músculos elevadores del ojo (recto superior y oblicuo inferior), quien acuñó el término "doble parálisis de los elevadores".<sup>(1)</sup> Sin embargo, ahora se ha encontrado que otras causas, como la parálisis aislada del recto superior (RS), la restricción del recto inferior (RI) y las lesiones supranucleares, contribuyen al trastorno anterior. Por lo tanto, el término deficiencia monocular de la elevación se usa con más precisión para describir el síndrome y ha reemplazado el término "doble parálisis de los elevadores" para abarcar todas las causas.<sup>(2,3)</sup>

La DME puede ser de aparición congénita o adquirida. Los casos congénitos ocurren

esporádicamente, pero se han informado casos que ocurren en gemelos.<sup>(4,5)</sup> Las causas incluyen defectos supranucleares, paresia de RS primaria y restricción de RI primaria (fibrosis congénita del recto inferior).<sup>(6)</sup> La DME adquirida generalmente es causada por enfermedades cerebrovasculares como hipertensión, tromboembolismo y arteritis. Otras causas incluyen sarcoidosis, sífilis y tumores del cerebro medio, como los pineocitomas, los neuromas acústicos y los tumores metastásicos.<sup>(7)</sup>

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 11 años con antecedentes personales de estrabismo hacia adentro desde que nació. Recibió tratamiento con oclusiones y cristales desde el primer año de edad. No refieren antecedentes familiares.

Al examen oftalmológico de los anexos y el segmento anterior no presentaba alteraciones; medios transparentes y fondo de ojo normal. En posición primaria de la mirada tenía esotropía 15° e hipertropía 10° en el ojo izquierdo por Hirshberg. Al *Cover test* el ojo derecho (OD) salía y subía; el ojo izquierdo (OI) salía y bajaba; y en las versiones existía una limitación de la elevación en todas las posiciones horizontales de la mirada en OD (Fig. 1). A continuación se muestran los resultados del examen oftalmológico:

AVSC: OD: 1,0; OI: 0,4

RC: OD: +1,25-0,50 x 5°(1,0)

OI: +1,25-1,00 x 175° (0,4)

PF= OD: +0,50-0,50 x 5°(1,0)

OI: +0,75-1,00 x 175° (0,4)

Método de ocluser y prismas:

A 6 metros:

OD: 30 Δ b externa ~18 Δ b superior

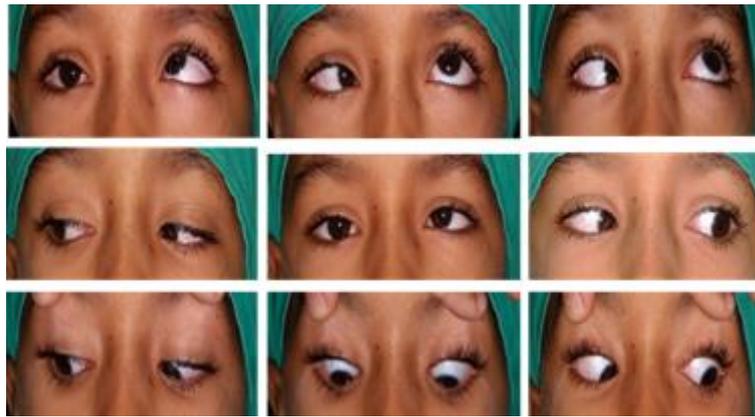
OI: 30 Δ b externa ~18 Δ b inferior

A 33 centímetros:

OD: 30 Δ b externa ~25 Δ b superior

OI: 30 Δ b externa ~25 Δ b inferior

TNO: No estereopsia.



**Fig. 1** - Se observa limitación de la elevación en todas las posiciones horizontales de la mirada en el ojo derecho.

Se realizó *test* de ducción forzada (TDF) y se encontró una restricción del recto inferior derecho. La conducta quirúrgica fue una recesión de ambos rectos medios a 9,5 mm y el recto inferior derecho a 5 mm, que resultó en la corrección del estrabismo, aunque no se resolvió la limitación de la elevación (Fig. 2).



**Fig. 2** - Se observa corrección del estrabismo aunque no se resolvió la limitación de la elevación.

Con el defecto refractivo corregido se le indicó terapia de rehabilitación para tratamiento de la ambliopía, esquema 6 días de oclusión en OD y 1 día en OI, con consultas trimestrales. Al año de la terapia se logró una mejoría de la agudeza visual del paciente, como se muestra a continuación:

AVMC: OD: 1,0; OI: 0,7

Método de ocluser y prismas:

A 6 metros:

OD: 5 Δ b externa ~ 4 Δ b superior

OI: 5 Δ b externa ~ 4 Δ b inferior

A 33 entímetros:

OD: 3 Δ b externa ~ 4 Δ b superior

OI: 3 Δ b externa ~ 4 Δ b inferior

TNO: No estereopsia.

## DISCUSIÓN

Las quejas que presentan los pacientes con deficiencia monocular de la elevación pueden ser una desalineación vertical de los ojos, diplopía, postura anormal de la cabeza o incapacidad para elevar el ojo afectado. Aparece una hipotropía del afectado cuando el ojo normal está fijando, que es lo más común, e hipertropía del ojo normal cuando el dominante presenta la patología. Rara vez el ojo normal es ambliope, como ocurre en este caso. Los casos de DME también pueden tener desviaciones horizontales coexistentes.<sup>(8,9)</sup> La limitación monocular de la mirada hacia arriba por encima de la línea media (plano horizontal) está presente en las tres posiciones horizontales; es decir, abducción, posición primaria y aducción.<sup>(7)</sup>

Un ojo hipotrópico se asocia con pseudoptosis por las uniones fasciales entre el elevador párpado superior y el músculo recto superior. Esta es más notable cuando el ojo normal fija, y desaparece si el ojo hipotrópico retoma la fijación en la posición primaria.<sup>(10,11)</sup> La pseudoptosis desaparece después de la alineación vertical exitosa mediante cirugía.<sup>(9,12)</sup> Una ptosis verdadera puede estar presente alrededor del 25 % de los casos.<sup>(12)</sup> El fenómeno de *Marcus Gunn* puede estar presente con una magnitud variable hasta el 25 % de los casos.<sup>(13)</sup> El fenómeno de *Bell* suele estar ausente en los casos de restricción del recto inferior y parálisis de recto superior que limita la elevación del globo, pero se presenta en casos de DME causados por defectos supranucleares.<sup>(9)</sup>

La ambliopía puede estar presente si hay una desviación constante del ojo afectado, ptosis asociada o anisometropía.<sup>(7,14)</sup> La DME de inicio congénito generalmente no presenta quejas de diplopía, ya que el ojo afectado suele tener ambliopía. Sin embargo, en la DME adquirida está

presente una diplopía vertical molesta.<sup>(15,16)</sup> En la postura anormal de la cabeza (PAC) si hay fusión binocular, generalmente se observa una elevación del mentón.<sup>(17)</sup> Tomar la fijación con el ojo afectado, como en este caso, es muy raro; pero se ha informado.<sup>(8)</sup> El paciente puede no tener una PAC si hay ortotropía en la posición primaria o si el ojo afectado tiene ambliopía.

Se observa TDF positivo en pacientes con restricción de RI. Se puede realizar un *test* de fuerzas generadas para buscar una acción RS residual. Se ha visto que en los casos de DME en los que la etiología subyacente es una restricción del recto inferior, el ojo afectado muestra inmovilización y pandeo de la porción media del párpado inferior en la mirada arriba.<sup>(18)</sup> Olsen y otros han demostrado que hasta el 29 % de los niños con DME desarrollan desviación vertical disociada.<sup>(18)</sup>

El diagnóstico de DME congénita es principalmente clínico y debe diferenciarse del síndrome de Brown donde la limitación de la elevación es peor en la aducción y mejora en la abducción. Es característico el estrabismo en patrón A y V y la restricción del oblicuo superior en el TDF. También con el síndrome de Duane vertical, que se identifica por la presencia de retracción del globo en la mirada descendente. La ausencia congénita de recto superior u oblicuo inferior imita a menudo a la DME, pero generalmente se asocia con anomalías craneofaciales. Otro diagnóstico diferencial es la fibrosis congénita de los músculos extraoculares, que afecta inicialmente a los rectos inferiores y puede confundirse con DME. La presentación bilateral y la participación de otros músculos extraoculares son características que ayudan a distinguirla.

Muchos trastornos pueden presentarse de manera similar a la DME adquirida y estos deben tenerse en cuenta al hacer un diagnóstico, como la orbitopatía tiroidea, las fracturas del piso orbital, la miastenia grave, la oftalmoplejia externa progresiva, la enfermedad inflamatoria orbitaria y la celulitis orbitaria, los trastornos laberínticos y los tumores cerebelosos.<sup>(7)</sup>

El manejo de la DME incluye componentes tanto quirúrgicos como no quirúrgicos. Se realiza la corrección del error refractivo subyacente y se administra terapia de ambliopía si es necesario, seguida de cirugía siempre que esté indicado. Las indicaciones para la cirugía son desviación vertical significativa en posición primaria de la mirada, postura anormal significativa de la cabeza, ambliopía inducida por la desviación, diplopía y campo visual restringidos.<sup>(7)</sup> El objetivo de la cirugía es mejorar la posición del ojo afectado en posición primaria de la mirada y aumentar el campo visual binocular.<sup>(19)</sup>

En el plan quirúrgico sobre la base del TDF para recto inferior el primer paso en la corrección quirúrgica de DME es confirmar el tipo (restrictivo o paralítico). Se realiza haciendo TDF para el recto inferior.<sup>(7)</sup> Si la TDF es positiva para RI, se realiza una recesión de RI con recesión conjuntival. Ahora el ojo debe elevarse libremente si se han cortado todas las adherencias y las

fibras contracturadas del recto inferior. También ayuda a mejorar el fenómeno *Bell* que antes era pobre.<sup>(20)</sup> Un milímetro de recesión RI corrige alrededor de 3 dioptrías prismáticas de desviación.<sup>(7)</sup>

El procedimiento de *Knapp* se practica comúnmente si el TDF es negativo para el músculo RI y ahora es un tratamiento bien establecido para la DME donde los tendones de los músculos rectos medial y lateral se transponen a la inserción del músculo recto superior.<sup>(21)</sup> La recesión del recto superior contralateral con un procedimiento de *Faden* también se describe en los casos DME por *Ficker* y otros. Esto se hace para aumentar el impulso hacia el recto superior parético que ayuda en la elevación del globo ocular.<sup>(22)</sup>

Para hipotropía de 25-35 DP, se recomienda una recesión de RI seguida de una transposición vertical del tendón completo de los músculos rectos horizontales cerca del tendón recto superior. Los dos procedimientos deben realizarse en dos sesiones para evitar la isquemia del segmento anterior. Sin embargo, si estos se planifican en la misma sesión, se puede realizar un procedimiento de preservación de la circulación ciliar.<sup>(7)</sup> En casos de hipotropía de más de 35 DP, procede la operación clásica de *Knapp* con la transposición vertical de los músculos rectos horizontales completos a la inserción de RS. Se ha descrito la sutura de fijación posterior en los músculos transpuestos (procedimiento de *Knapp* aumentado).<sup>(7)</sup> Tras la corrección quirúrgica de la hipotropía, se observa que entre el 45 y el 55 % de los pacientes tienen una mejoría en el fenómeno de *Bell*, la ptosis asociada y/o el fenómeno de *Marcus Gunn*.

En el tratamiento de la DME adquirida, dado que hay una gran variedad de causas, se deben realizar investigaciones exhaustivas (general, oftalmológica, y neurológica). En un caso de parálisis reciente, hay que esperar al menos 6 meses para permitir la recuperación espontánea.<sup>(23)</sup> La planificación y las cirugías para la DME adquirida son las mismas que para la DME congénita.

El tratamiento quirúrgico se realiza de acuerdo con el TDF que permite la corrección del tortícolis y el estrabismo en posición primaria de la mirada. La corrección óptica y el tratamiento de rehabilitación impuesto mejoran la agudeza visual del paciente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dunlap EA. Desplazamiento vertical de rectos horizontales. San Luis: Simposio sobre estrabismo. Academia de Oftalmología de Nueva Orleans; 1971. pp. 307-29.
2. Metz HS. Doble parálisis elevadora. Arco Oftalmol. 1979;97:901-03.
3. Ziffer AJ, Rosenbaum AL, Demer JL, Yee RD. Parálisis congénita del elevador doble: velocidad sacádica vertical utilizando la técnica de la bobina de búsqueda escleral. J Pediatr Oftalmol Estrab. 1992;29:9.

4. Bagheri A, Sahebghalam R, Abrishami M. Parálisis de doble elevador, subtipos y resultados de la cirugía. *J Ophthal Vis Res.* 2008;108.
5. Barsoum M. Parálisis congénita del elevador doble. *J Pediatr Ophthalmol Estrab.* 1983;20: 185-91.
6. Jampel RS, Fell P. Paresia de elevación monocular causada por una lesión del sistema nervioso central. *Arch Ophthalmol.* 1968;80:4.
7. Rosenbaum AL. Manejo del estrabismo clínico. Filadelfia: WB Saunders; 1999.
8. Siatkowski RM, Glaser JS. Neurooftalmología pediátrica. En: Gloser JS, ed. Neurooftalmología. Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p. 473.
9. Wright KW. Parálisis de elevador doble, ptosis y guiño de mandíbula. *Am Orthopt J.* 1989;39:143.
10. Manley DR. El estrabismo. En: Harley RD, ed. Oftalmología pediátrica. Filadelfia: Saunders; 1983:247-48.
11. Bell JA, Fielder AR, Viney S. Parálisis congénita de doble elevador en gemelos idénticos. *J Clin Neuro-Oftalmol.* 1990;10:32-3.
12. Wright KW. Estrabismo complejo: restricción, paresis, estrabismo disociado y tortícolis. En: Wright KW, Spiegel PH, eds. Oftalmología y estrabismo pediátrico. Springer; 2003. p. 258.
13. Brodsky y Karlsson. Deficiencia de elevación monocular: una nota de advertencia. *J Neuro-Oftalmol.* 2011;31:56-7.
14. Bandyopadhyay R, Shetty S, Vijayalakshmi P. Resultado quirúrgico en el déficit de elevación monocular: un estudio de intervención retrospectivo. *Ind J Ophthalmol.* 2008;56:127-33.
15. Kirkham TH, Kline LB. Paresia de elevador monocular, pupilas de Argyll Robertson y sarcoidosis. *Can J Ophthalmol.* 1976;11:330.
16. Shenoy S, Maiya A. Inicio repentino de parálisis de elevador doble: una entidad clínica rara. *JEMDS.* 2014;3:1291-7.
17. Zafar SN, Azad N, Khan A. Resultado del tratamiento quirúrgico de la deficiencia de elevación monocular. *J Pak Med Assoc.* 2012;62:355-7.
18. Olson RJ, Scott N. Fenómenos disociados en la deficiencia de elevación monocular congénita. *J Pediatr Ophthalmol Strab.* 1998;2:72-8.
19. Knapp P. El tratamiento quirúrgico de la parálisis de elevador doble. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1969;67:304-23.
20. Scott WE, Jackson OB. Parálisis del elevador doble: la importancia de la restricción del recto inferior. *Am Orthop J.* 1977;27:5-10.

21. Burke JP, Rubén JB, Scott N. Transposición vertical de los rectos horizontales para el tratamiento de la parálisis de elevador doble: eficacia y estabilidad a largo plazo. Br J Ophthalmol. 1992;76:734-7.
22. Ficker LA, Collin JR, Lee JP. Manejo de la ptosis ipsilateral con hipotropía. Br J Ophthalmol. 1986;70:732-6.
23. Rosner RS. Doble parálisis elevadora. Am J Ophthalmol. 1963;55:87-93.

### **Conflicto de intereses**

Las autoras declaran que no existe conflicto de intereses.