

Casos en imagen 1.—MICROFTALMIA QUÍSTICA BILATERAL: OJO QUÍSTICO CLÍNICO

Diagnóstico final

Microftalmia quística bilateral.

Hallazgos radiológicos

- Ecografía: en las dos órbitas se visualizan imágenes quísticas desde los párpados hasta el cono posterior orbital. Se observan los dos globos oculares con degeneración microftálmica, más pequeño el globo ocular izquierdo. Incluyen una lente malformada e hiperecogénica y una prolongación posterior que pudiera corresponder al nervio óptico. La ecografía craneal transfontanelar no presenta alteraciones.
- TC orbitalio sin contraste: Ambas cavidades orbitarias aparecen ocupadas por quistes de contenido homogéneo y de localización extraconal. Se identifican los globos oculares en la región supero-medial de las órbitas, discretamente asimétricos, con diámetros menores a 1 cm, en el interior de los cuales se observa una imagen de mayor densidad que probablemente corresponda al cristalino calcificado. Se identifican ambos nervios ópticos y los músculos rectos. La TC de cráneo muestra macizo facial normoconformado, sin evidenciar defectos de línea media.
- RM de cráneo: Permite definir mejor la relación entre los quistes y el resto de las estructuras intraorbitarias, observando una clara posición extraconal de los quistes y su localización lateral, anterior y caudal, descartando quistes retrubulares o prolongación intracranial de los mismos. Los dos globos oculares son marcadamente microftálmicos evidenciando atrofia de ambos nervios ópticos y musculatura conal presente. Existe quiasma óptico adelgazado en localización normal. No se observan otras malformaciones craneales asociadas.

Comentario

La anoftalmia o ausencia congénita de uno o los dos ojos es una anomalía rara que ocurre como resultado de una lesión durante el desarrollo de la órbita en las primeras ocho semanas de vida. Se describe una incidencia anual de sólo el 0,22% de nacimientos y corresponde al 0,6-1,9% de todos los niños ciegos.

Mann clasificó inicialmente la anoftalmia en tres tipos:

1. Primaria: generalmente bilateral y esporádica, ocurre cuando el primordio óptico no se ha desarrollado.
2. Secundaria: extremadamente rara y letal, el tubo neural anterior en su totalidad no se desarrolla.
3. Consecutiva o degenerativa: la vesícula óptica se forma y posteriormente degenera.

De forma simplificada se habla de anoftalmia primaria o secundaria si existe aplasia completa de los tractos ópticos y la órbita en el primer caso o si las vías ópticas anteriores y los ojos se han formado pero se interrumpieron en el desarrollo por nubes endo o exógenas, en el segundo caso.

Los repliegues ópticos se desarrollan a la 3.^a o 4.^a semana de vida invaginándose para formar las vesículas ópticas primitivas. El crecimiento progresivo de estas vesículas las elonga y acerca a las conexiones con el cerebro formando los tallos ópticos, precursores de los nervios ópticos. Entre la 4.^a y 8.^a semana se forma cada globo ocular. Durante esta fase tardía se procede a la centralización de las proyecciones ganglionares celulares decusándose a través de la comisura quiasmática primitiva. Los insultos tempranos, entre la 1.^a y 4.^a semana, dan lugar a la anof-

talma primaria y secundaria según Mann, y los producidos durante el segundo estadio del desarrollo, de la 4.^a a la 8.^a semana, resultan en degeneración de los elementos ya formados dando el anoftalmos degenerativo.

La anoftalmia es clínicamente muy difícil de diferenciar del microftalmos severo y por ello se habla de forma indistinta de anoftalmia y microftalmos, aunque semiológicamente indiquen diferencias. El examen histológico del contenido orbitalio ayuda con la confirmación de la presencia o ausencia de derivados neuroectodérmicos. Tanto la anoftalmia degenerativa como el microftalmos severo contienen tejido neuroectodérmico y por ello pueden considerarse entidades similares. La ausencia de neuroectodermo es, sin embargo, típica de la anoftalmia primaria y secundaria. Se ha postulado que la presencia de nervio óptico, incluso en los casos en que sea extremadamente hipoplásico, habla a favor de un anoftalmos degenerativo o microftalmia severa más que un de anoftalmos 1.^o o 2.^o. «Aoftalmos clínico» u «Ojo quístico» es la terminología utilizada para describir la ausencia clínica del globo ocular. Aunque no indica si existe o no neuroectodermo, es un término suficiente puesto que habitualmente la actitud terapéutica es similar para todas las formas de anoftalmia.

La anoftalmia bilateral suele asociarse a anomalías intracraeales que afectan al cuerpo calloso, quiasma óptico y vías ópticas posteriores, implicando una alteración en el desarrollo del tubo neural anterior. La anoftalmia unilateral presenta malformaciones faciales homolaterales que sugieren una alteración en la inducción del crecimiento ocular por patología del 1.^o y 2.^o arcos braquiales y secundaria degeneración de la vesícula óptica.

Se han descrito casos hereditarios y asociaciones sindrómicas con trisomía 13, embriopatía por talidomida, síndromes de Lenz, Waardenburg y Meckel y síndrome de hipoplasia focal dérmica. Existe asociación demostrada entre anoftalmos y déficit materno de vitamina A, rubéola congénita y cosangüinidad.

Sea cual sea el tipo histológico de anoftalmos, estos pacientes son ciegos y el tratamiento se orienta hacia el mantenimiento del crecimiento normal de las órbitas y la cara. Algunos autores proponen la enucleación e inserción de prótesis en el ojo quístico congénito anoftálmico y en el caso de la microftalmia con quiste, drenaje percutáneo periódico del quiste hasta la edad escolar o la enucleación.

Nuestro paciente se cataloga clínicamente de ojo quístico bilateral correspondiendo radiológicamente a un microftalmos quístico severo o anoftalmia degenerativa, al existir clara evidencia de remanentes ópticos en ambas órbitas, demostrados mediante las diversas pruebas de imagen. La bilateralidad de la lesión siendo del tipo degenerativo así como la presencia de masas quísticas protuberantes en ambas órbitas que han mantenido el tamaño de la cavidad, hace en cierto modo excepcional el caso. Se interviene por Oftalmología y Cirugía Maxilofacial realizando enucleación mediante abordaje subciliar, con resultado anatómopatológico de tejido neuroectodérmico y glial, no evidenciando componente angiomatico. El paciente está pendiente de colocación de prótesis oculares bilaterales a medida.

BIBLIOGRAFÍA

- Albernaz VS, Castillo M, Hudgins PA, Mukherji SK. Imaging findings in patients with clinical anophthalmos. AJNR 1997; 18:555-61.
Mann I. Abnormalities affecting the eye as a whole. In: Mann I, ed. Developmental Abnormalities of the Eye. Philadelphia, Ed. Lippincott 1957;60-6.

- Daxecker F, Felber S. Magnetic Resonance Imaging Features of Congenital Anophthalmia. *Ophtalmologica* 1993;206:139-42.
- Hopper K, Sherman JL, Boal DK, Eggle KD. CT and MR Imaging of the pediatric orbit. *Radiographics* 1992;12:485-503.
- Bilaniuk LT, Farber M. Imaging of developmental anomalies of the eye and the orbit. *American Journal of Neuroradiology* 1992;13:793-804.

Correspondencia:

M.ª Isabel Martínez León.
Av. Pintor Sorolla 16, 1.º
29016 Málaga.
E-mail: marcela337@hotmail.com
Tel.: 952 211 301

Casos en imagen 2.—SÍNDROME DE BROWN

Hallazgos radiológicos

La TC axial y coronal sin contraste endovenoso, así como la imagen de RM coronal T2-compensada muestran el engrosamiento de la porción refleja del tendón del músculo oblicuo mayor derecho.

Comentario

En 1950, Brown¹ describió un síndrome clínico (síndrome de la vaina del tendón del músculo oblicuo mayor) que aparece en la infancia y que se caracteriza por la incapacidad de elevar el ojo por encima del nivel horizontal en la aducción. Otros hallazgos pueden ser ensanchamiento de la hendidura palpebral, la menor elevación del ojo en la línea media o la hipotropía (en posición primaria, uno de los ojos se encuentra en posición inferior respecto al contralateral).

Este síndrome se presenta en uno de cada 450 estrabismos.² Brown ademá clasificó este cuadro clínico en: síndromes verdaderos (congénitos) y falsos (adquiridos). El síndrome de Brown congénito incluye sólo aquellos pacientes con un acortamiento congénito o vaina tensa del tendón del músculo oblicuo mayor, mientras que el síndrome de Brown adquirido puede ser secundario a una gran variedad de causas. La mayoría de los autores, incluido Brown, han postulado que el síndrome de Brown adquirido es una enfermedad del complejo vaina tendinosa-tróclea del oblicuo mayor, secundario a un proceso inflamatorio en los tejidos adyacentes. Así, mientras en el síndrome verdadero los hallazgos descritos previamente permanecen constantes desde el nacimiento, en el síndrome falso pueden ser transitorios. Los pacientes habitualmente se quejan de diplopia intermitente cuando tienen la mirada fija hacia arriba, acompañado a veces por una sensación de *click* en el área de la tróclea.

El movimiento ocular del músculo oblicuo mayor requiere una vaina relajada y un movimiento libre del tendón a lo largo de la vaina. Cuando el ojo realiza un movimiento de aducción, la acción primaria del músculo oblicuo menor es la elevación. Cuando el ojo es elevado en la posición de aducción, el músculo oblicuo mayor normalmente se relaja, haciendo que este tendón se haga más largo y se desplace libremente a través de la tróclea. Si el tendón no puede relajarse o no puede aumentar su longitud, el ojo no puede elevarse en aducción. Esta limitación en la elevación imita la parálisis del oblicuo menor, aunque el proceso primariamente esté localizado en el complejo del músculo oblicuo mayor.

Las imágenes en TC y RM pueden mostrar anomalías en el área de la tróclea, permitiendo la valoración de las siguientes características: a) el ángulo entre la porción refleja del tendón y la pared medial de la órbita (que puede ser alterado quirúrgicamente), b) el engrosamiento del tendón y c) su densidad respecto al tejido circundante. En circunstancias normales, estos tres

factores son simétricos, lo cual favorece la comparación entre los dos lados.³⁻⁴

No obstante, la TC presenta ciertas dificultades para explorar áreas de tamaño tan pequeño como la tróclea ya que, para obtener imágenes de una adecuada resolución se incrementa el nivel de radiación de manera no despreciable, dada la edad de estos pacientes, sobre el cristalino frente a la RM que permite obtener asimismo buenos resultados.

El manejo más frecuente de todas las formas de síndrome de Brown ha sido fundamentalmente la observación. La resolución espontánea es frecuente en casos adquiridos e intermitentes, siendo menos común en casos congénitos.

Las opciones terapéuticas no quirúrgicas incluyen ejercicios oculares, corticoides orales o inyectados cerca de la tróclea y el tratamiento de la causa subyacente. Las indicaciones quirúrgicas del síndrome de Brown serían la postura anómala de la cabeza o la hipotropía en posición primaria, así como una imagen estética inaceptable para el paciente, pudiendo realizarse tenotomías.⁵

BIBLIOGRAFÍA

1. Brown HW. Congenital structural anomalies. In Allen JH. ed. *Strabismus ophthalmic symposium*. St. Louis; Mosby 1950;205-36.
2. Mafee MF. Computed tomography in the evaluation of Brown syndrome of the superior oblique tendon sheath. *Radiology* 1985;154:691-5.
3. Miller MT, Mafee MF. Computed tomography scanning in the evaluation of ocular motility disorders. *The Radiologic Clinics of North America* 1987;25:738-44.
4. Tien RD. Superior oblique tendon sheath syndrome (Brown syndrome): MR findings. *AJNR* 1990;11:1210.
5. Wilson E. Brown's syndrome. *Surv-Ophthalmol*. 1989;34:153-72.
6. Grande Baos C, Saiz Ayala A, Bertolez Cue M. Aportaciones de la TC en el síndrome de Brown. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología* 1988;54:19-26.

Correspondencia:

Carmen Romera de la Fuente
Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital General Yagüe
Avda. del Cid, 96
09005 Burgos
Tel.: 947 281 786-947 220 767
Fax (Hospital): 947 281 829