



► Artículo original

Patrones en “A” y “V”; coexistencia de factores etiológicos en un grupo de pacientes

Alphabetic “A” and “V” patterns: coexisting etiologic factors in a group of patients

Dr. Byron Álvarez-Vera, Dr. Martin A. Zimmermann-Paiz

Clínica de oftalmología pediátrica, estrabismo y neurooftalmología Dra. Ana María Illescas Putzeys
Hospital de Ojos y Oídos Dr. Rodolfo Robles V
Instituto de Ciencias de la Visión.
Benemérito Comité Pro Ciegos y Sordos de Guatemala. Guatemala C.A.



Palabras clave:

Estrabismo, patrón en “A” y “V”, poleas, músculos oblicuos, Guatemala.

► Resumen

Introducción: En casos de estrabismo, debido a las implicaciones para el adecuado manejo quirúrgico, es importante identificar la incomitancia vertical. Se han descrito varias teorías intentando explicar este comportamiento.

El objetivo del trabajo es describir la presencia y coexistencia de dos factores que explican la incomitancia vertical en un grupo de pacientes con estrabismo.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo y transversal en 21 pacientes consecutivos con desviación horizontal y patrón alfabético. Se documentó: Tipo de desviación horizontal, tipo de incomitancia vertical, presencia de disfunción de músculos oblicuos, tipo de configuración en la hendidura palpebral, presencia de ectopia de poleas. Para la presentación e interpretación de los datos se utilizó estadística descriptiva.

► Summary

Introduction: Due to the implications for the appropriate surgical management, in clinical practice it is important to identify the vertical incomitancy. Several theories have been proposed trying to explain this behavior of the ocular motility. The objective of this paper is to describe the presence, as well as coexistence of two factors that explain the vertical incomitancy in a group of strabismic patients.

Methods: A descriptive, transversal study was carried out in 21 consecutive patients with horizontal deviation and alpha-betetic pattern. It was documented: type of horizontal deviation, type of vertical incomitancy, presence of oblique muscles dysfunction, type of palpebral fissure configuration, presence of pulleys heterotopy. For the presentation and interpretation of the data, descriptive statistics were used.

Key words:

Strabismus, “A” and “V” pattern, pulleys, oblique muscles, Guatemala.

Resultados. Se evaluaron 16 mujeres y cinco hombres, entre tres y 32 años de edad, de los cuales 11 presentaron esotropía (seis con patrón en A y cinco con patrón en V) y 10 exotropía (tres con patrón en A y siete con patrón en V), 18 de 21 (85.71%) presentaron disfunción de oblicuos y ocho de nueve (88.89%) presentaron ectopia de poleas. Se encontró coexistencia de ambos factores en siete de nueve (77.77%) pacientes.

Conclusiones. Las hipótesis que explican los patrones "A" y "V" pueden coexistir en un mismo paciente.

Results: 16 female patients and 5 male, between 3 and 32 years of age were evaluated, 11 patients presented esotropia (6 with "A" pattern and 5 with "V" pattern) and 10 exotropia (3 with "A" pattern and 7 with "V" pattern); 18 out of 21 (85.71%) presented oblique muscle dysfunction, 8 out of 9 (88.89%) presented pulleys heterotopy. There was coexistence of both factors in 7 patients out of 9 (77.77%).

Conclusions: The hypotheses that explain the "A" and "V" patterns can coexist in the same patient.

Introducción

Se considera una incomitancia horizontal aquella desviación en la que existe disparidad en la magnitud del ángulo horizontal de desviación, al considerar la medida encontrada en mirada arriba y abajo (1-3). A este tipo de estrabismo se le designa usualmente como desviación con patrón en "A" o "V" según sean sus características. Una esotropía en "V", tendrá un ángulo de desviación más grande en mirada hacia abajo que en mirada hacia arriba, una exotropía en "V" presenta un ángulo de desviación más grande en mirada hacia arriba, que en mirada hacia abajo. Con los patrones en "A" sucede lo contrario.

En la práctica clínica, es importante identificar estas características, las cuales pueden estar presentes en 12.5% a 87.7% de los pacientes con estrabismo (2) y tienen implicaciones para el adecuado manejo quirúrgico (1-3).

Se han descrito varias teorías intentando explicar este comportamiento de la motilidad ocular, muchas ya son parte de la historia y otras aún son motivo de discusión. Dentro de éstas se encuentran la disfunción de los músculos oblicuos (1-9) (Figura 1), la teoría de la ectopia de las poleas (Figura 2) (1-3,10-16) y factores orbitarios asociados (Figura 3) (1-3,17). Actualmente existen diferentes

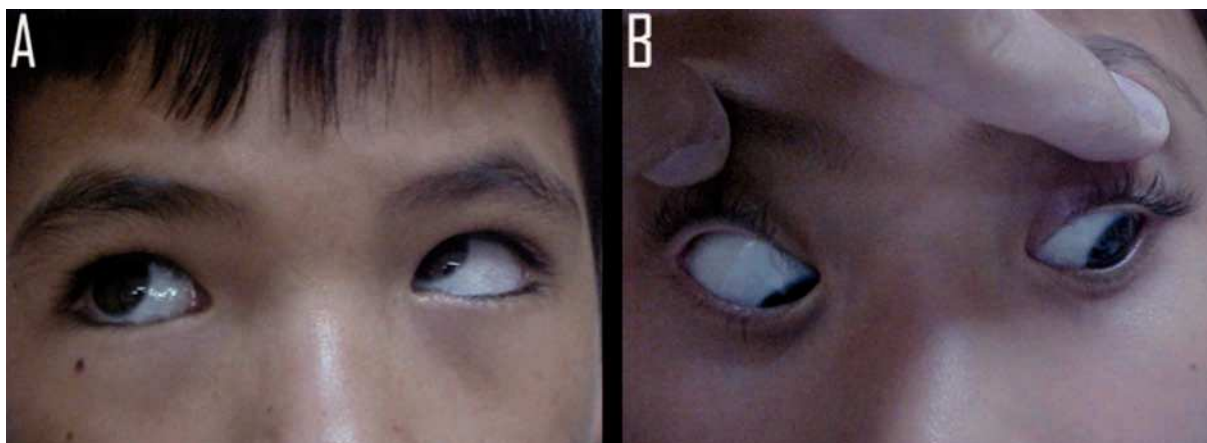
maneras de abordar y tratar esta forma de estrabismo (1-3), siendo cada técnica dependiente del factor etiológico que se pretende corregir. Al comprender mejor cuáles son los factores implicados más importantes, se podrá ofrecer un manejo más adecuado para cada caso, teniendo por finalidad, la definitiva resolución del cuadro.

El objetivo del presente trabajo es describir la presencia y coexistencia de dos diferentes alteraciones que explican la incomitancia vertical (patrones alfabéticos) en un grupo de pacientes estrábicos.

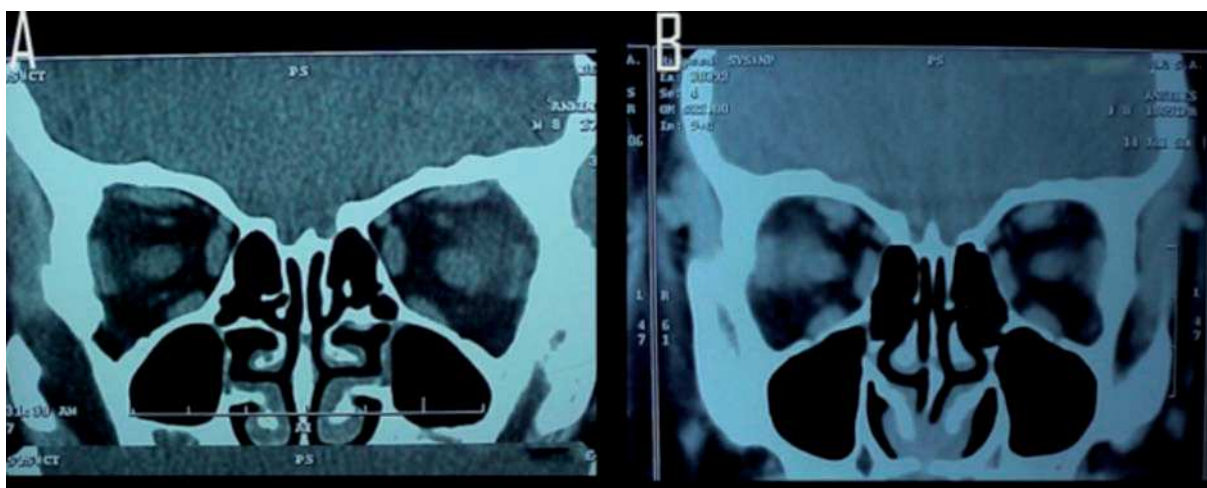
Métodos

Se realizó un estudio descriptivo y transversal en 21 pacientes consecutivos con desviación horizontal y patrón alfabético (en "A" o "V"), acompañado o no de componente vertical, sin ningún tratamiento previo. A cada paciente se le evaluó clínicamente, utilizando métodos estándar. En cada uno se documentó: Tipo de desviación horizontal, tipo de incomitancia vertical (se definió como patrón la diferencia entre la mirada arriba y mirada abajo igual o mayor a 10 dioptrías prismáticas (Δ) para un patrón en "A" e igual o mayor a 15 Δ para un patrón en "V") (1, 2), presencia de disfunción de músculos oblicuos (hiperfunción) y presencia de configuración mongoloide o antimongoloide en la hendidura

► **Figura 1.** **A** Hiperfunción del oblicuo inferior izquierdo en un paciente con patrón en "V". **B** Hiperfunción del oblicuo superior derecho en un paciente con patrón en "A".



► **Figura 2.** **A** Corte coronal de la tomografía axial computada de órbitas en el paciente A de la Figura 1; se muestra ectopia de las poleas de acuerdo al patrón en "V" (nótese que el recto lateral está más abajo que el recto medial). **B** Corte coronal de la tomografía computarizada de órbitas en el paciente B de la figura 1. Se muestra ectopia de las poleas de acuerdo al patrón en "A" (nótese que el recto lateral está más arriba que el recto medial).

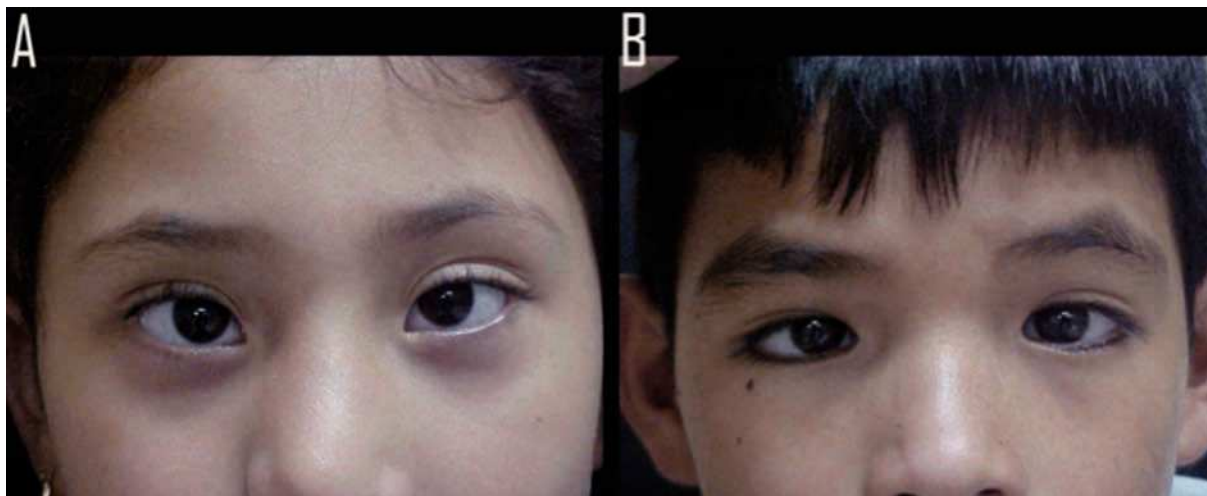


palpebral (17). A cada paciente se le solicitó tomografía computarizada (TC) de órbitas, analizando el corte coronal para determinar la presencia de ectopia de poleas (desplazamiento vertical de los cuerpos musculares del recto lateral y del recto medial, uno con respecto al otro) (1-3,11,12,15). Para la presentación e interpretación de los datos se utilizó estadística descriptiva.

► Resultados

Se evaluaron 16 mujeres y cinco hombres, de entre tres y 32 años de edad. Se encontró 11 pacientes con esotropía (seis con patrón en "A" y cinco con patrón en "V") y 10 con exotropía (tres con patrón en "A" y siete con patrón en "V"). Cinco pacientes presentaron además hipertropía y dos se acompañaron

► **Figura 3.** **A** Hendiduras palpebrales mongoloides en el paciente B de la figura 1 y 2. **B** Hendiduras palpebrales antimongoloides en el paciente A de la figura 1 y 2.



de desviación vertical disociada (DVD). De los 21 pacientes, sólo en nueve se obtuvo el resultado de la TC.

En el **Cuadro 1**, se resumen los hallazgos encontrados con respecto a los dos factores etiológicos estudiados. En el **Cuadro 2** se hace una correlación entre el patrón alfabético y las dos teorías estudiadas. Se evidenció coexistencia de ambos factores en siete de nueve pacientes (77.77%), tres con patrón en "A" y cuatro con patrón en "V".

► Discusión

Como se puede observar en esta serie de casos, los pacientes con patrones en "A" o "V", pueden presentar uno o varios factores implicados en el desarrollo de la incomitancia vertical (**Figuras 1 a 3**), siendo la verdadera causa aún motivo de debate. En el presente trabajo se buscó explicar la presencia del patrón alfabético desde dos puntos de vista: la disfunción de oblicuos, la cual involucra tanto factores neurales, sensoriales como mecánicos y; la ectopia de las poleas, que involucra factores mecánicos primordialmente. Se evidenció que 18 de 21 pacientes (85.71%) presentaron disfunción de músculos oblicuos compatible con el tipo de patrón encontrado. En los tres pacientes restantes no se pudo explicar de esta manera la presencia del patrón alfabético. Incluso en un caso con patrón en "A" se encontró hiperfunción de oblicuos inferiores (contrario a lo esperado). Es evidente y concuerda con

lo conocido, la correlación que se encontró entre la presencia de disfunción de oblicuos y los patrones alfabéticos. La relación que existe entre la hiperfunción primaria de los músculos oblicuos y la presencia de patrones alfabéticos se puede explicar de varias maneras. En cuanto a los patrones en "V", se ha descrito por varios autores que la extorción objetiva del fondo del ojo, resultado de la pérdida de la fusión, y una estimulación incrementada al oblicuo inferior, precede al inicio de la hiperfunción observada clínicamente (4). Esta estimulación prolongada del oblicuo inferior resulta en un acortamiento crónico del músculo que ocasiona pérdida de su elasticidad (contractura) y, como consecuencia, la característica elevación en aducción que se presenta en un patrón en "V" (4, 5). Como un complemento a esta teoría, se ha descrito que la pérdida de la binocularidad encontrada en la esotropía congénita, así como otros daños estructurales en la vía neural que controla la interacción vestibulo-ocular, pueden ocasionar un incremento en el tono enviado hacia los músculos oblicuos provocando movimientos de torsión anormales, lo que se traduce en patrones en "A" o "V" según sea el caso. Esto sugiere que en estos pacientes se manifiestan mecanismos primitivos que controlan el equilibrio y la postura, los que se traducen en comportamientos anormales en los movimientos oculares (secundarios a un desplazamiento patológico en la representación interna del espacio en tres dimensiones) (7-9). Otros autores

► **Cuadro 1.** Tipo de patrón alfabético y hallazgos relacionados.

Tipo de Patrón	Hendidura normal	Hendidura mongoloide	Hendidura anti-mongoloide	Pacientes con TC	TC normal	Ectopia de poleas	Oblicuos normales	Hiperfunción de oblicuos inferiores	Hiperfunción de oblicuos superiores
ET EN A	2	4	0	3	0	3	1	1	4
ET EN V	2	0	3	3	0	3	0	5	0
XT EN A	0	3	0	1	0	1	0	0	3
XT EN V	4	1	2	2	1	1	1	6	0
TOTAL	8	8	5	9	1	8	2	12	7

► **Cuadro 2.** Correlación entre el patrón alfabético y las diferentes teorías.

	Disfunción de oblicuos	Ectopia de poleas	Hendiduras alteradas
Patrón en "A"	7/9 (77.77%)	4/4 (100%)	7/9 (77.77%)
Patrón en "V"	11/12 (91.66%)	4/5 (80%)	5/12 (41.67%)
Total	18/21 (85.71%)	8/9 (88.89%)	12/21 (57.14%)

han encontrado que el oblicuo inferior usualmente se encuentra hipertrófico cuando se trata de una hiperfunción primaria (6). Está fuera del alcance del presente trabajo establecer la etiología (contractura, hipertrofia, innervación anormal) de la hiperfunción de oblicuos en estos casos. Cabe comentar que en nuestra práctica no se realizan de rutina ducciones forzadas exageradas en el músculo oblicuo inferior en los pacientes que serán sometidos a cirugía, por lo que no tenemos experiencia en este aspecto. Se han observado, en el acto quirúrgico de pacientes con patrones alfabéticos, músculos oblicuos inferiores que lucen hipertróficos, laxitud del oblicuo superior y trayectorias oblicuas del cuerpo muscular de los músculos rectos.

Al observar la correlación que existe entre los patrones alfabéticos y la hiperfunción de los músculos oblicuos, no es difícil imaginar por qué los procedimientos quirúrgicos realizados en éstos se utilizan con mucha frecuencia para tratar esta patología. Sin embargo, la comprensión de la cinemática de los movimientos oculares ha tenido algunos cambios desde la descripción completa de las poleas de los músculos rectos en 1989 (18). Desde entonces se ha investigado y puesto más atención en el papel que juega el aparato de tejido conectivo orbitario sobre las alteraciones de la motilidad ocular

(10-16). Actualmente el conocimiento de las poleas supone una explicación aceptable desde el punto de vista mecánico acerca de la ley de Donders y la de Listing (regla del medio ángulo y del cuarto de ángulo), las cuales presuntivamente tienen una base neural (10,14,15). Se ha propuesto que la inestabilidad de estas estructuras puede explicar la presentación de algunas formas de estrabismo, incluyendo a los patrones alfabéticos (11,13,15). En lo que respecta a los patrones, se ha descrito que la ectopia de las poleas (manifestada como un desplazamiento vertical de los rectos horizontales, uno con respecto al otro), ocasiona vectores de tracción que explican no sólo el patrón, sino también la elevación en aducción característica (1-3,11,14, 15) (**Figura 2**). En la presente serie se encontró ectopia de poleas en ocho de los nueve pacientes a quienes se les realizó TC. Con este hallazgo también se puede explicar el patrón encontrado. De manera interesante, sólo en uno de estos pacientes no se encontró hiperfunción de oblicuos, por lo tanto el abordaje quirúrgico a escoger podría estar enfocado a cualquiera de los dos factores etiológicos implicados. No tenemos TC de todos los pacientes, pero parece ser consistente la presencia simultánea de ambos factores: disfunción de oblicuos y ectopia de poleas (77.77%); esto

le da importancia a la explicación mecánica de la "hiperfunción" de los oblicuos. En nuestro centro se han observado algunos casos tratados con procedimientos debilitantes de los músculos oblicuos en quienes padecen de ectopia de las poleas y han presentado clínicamente persistencia tanto del patrón como de la disfunción de oblicuos. Sin embargo, de acuerdo con algunos autores (4) existen algunos argumentos en contra de esta explicación, principalmente enfocados en la exiclotorción que se puede encontrar en estos pacientes.

Por otro lado, la asociación entre leves malformaciones faciales y la presencia de estrabismo incomitante también ha sido estudiada (17). Se ha descrito relación entre la configuración palpebral (mongoloide y antimongoloide) y la presencia de patrones alfabéticos (3,17). Aunque esta relación no es patognomónica, para el clínico es de importancia identificar, en los pacientes con estrabismo, características que le hagan sospechar incomitancia vertical (principalmente en pacientes poco colaboradores). Esta asociación parece tener relación con la presencia de alteraciones en el aparato de tejido conectivo orbitario, específicamente con la ectopia de las poleas. En este grupo de casos sólo se encontró correlación en ocho de 21 pacientes (57.14%).

Pese a que la presente serie de casos es pequeña, creemos que es una muestra de la realidad que se vive a diario en las unidades de estrabismo. Como hemos visto, existen varios argumentos, con sustento científico, sobre las posibles causas de los patrones en "A" y "V". El presente trabajo hace evidente que se pueden encontrar de manera conjunta varios factores implicados, pudiendo ser tema de conflicto a la hora de tomar la conducta quirúrgica. Si bien es cierto que el éxito quirúrgico de los procedimientos debilitantes de los músculos oblicuos apoya a los estrabólogos que están acordes a esta idea (incluyendo el protocolo que usamos en nuestro centro), no se puede negar la existencia de las poleas de la musculatura extraocular (MEO) y sus implicaciones en la cinemática de los movimientos oculares. Probablemente la teoría de los músculos oblicuos sea actualmente la más difundida, sin embargo, el tiempo y nuevas investigaciones harán madurar conceptos relativamente más nuevos y menos difundidos, como la ectopia de las poleas. No está fuera de lugar pensar que las futuras investigaciones deben centrarse en encontrar los puntos en donde estas hipótesis convergen y se complementan.

En nuestro centro, para tratar a estos pacientes, se ha practicado con éxito principalmente intervenciones en los músculos oblicuos, sin embargo, en los últimos años se le ha puesto más atención a otros factores involucrados, y han empezado a surgir interrogantes como si sea obligado hacer estudios de imágenes con más regularidad para establecer un plan quirúrgico en estos pacientes. Para algunos esta conducta es imprescindible no sólo en casos de patrones alfabéticos, ya que se pueden obtener datos sobre los músculos extraoculares como ausencia, atrofia, desinserción, avulsión, músculos supernumerarios y otros hallazgos que justifican el estudio (19).

Referencias

- Prieto-Díaz J, Souza-Dias. Estrabismo. Quinta edición. Ediciones Científicas Argentinas. Buenos Aires, 2005.
- Von Noorden GK, Campos EC. Binocular vision and ocular motility: theory and management of strabismus. 6th Ed, Mosby, St Louis, 2002.
- Helveston EM. Surgical management of strabismus. 5th Ed, Wayenborg Publishing, Oostende, 2005.
- Kushner BJ. Multiple mechanisms of extraocular muscle "overaction". Arch Ophthalmol 2006; 124:680-688.
- Guyton DL. Exaggerated traction test for the oblique muscles. Ophthalmology 1981; 88:1035-40.
- Mims JL. Alternate explanations for inferior oblique muscle "Overaction". Arch Ophthalmol 2006; 124:1797-98.
- Brodsky MC, Donahue SP. Primary oblique muscle overaction. Arch Ophthalmol 2001; 119:1307-1314.
- Brodsky MC. Visuo-vestibular eye movements, infantile strabismus in 3 dimensions. Arch Ophthalmol 2005; 123:837-842.
- Brodsky MC. Do you really need your oblique muscles? Arch Ophthalmol 2002; 120:820-828.
- Demer JL, Oh SY, Poukens V. Evidence for active control of rectus extraocular muscle pulleys. Invest Ophthalmol Vis Sci 2000; 41:1280-1290.
- Oh SY, Clark RA, Velez F, Rossenbaum AL, Demer JL. Incomitant Strabismus Associated with Instability of Rectus Pulleys. Invest Ophthalmol Vis Sci 2002; 43:2169-2178.
- Kono R, Poukens V, Demer JL. Quantitative analysis of the structure of the human extraocular muscle pulley system. Invest Ophthalmol Vis Sci 2002; 43:2923-2932.
- Miller JM, Demer JL, Poukens V, Pavlovski DS, Nguyen HN, Rossi EA. Extraocular connective tissue architecture. J Vision 2003; 3:240-251.
- Demer JL. Pivotal Role of Orbital Connective Tissues in Binocular Alignment and Strabismus, The Friedenwald Lecture. Invest Ophthalmol Vis Sci 2004; 45, 729-736.
- Demmer JL. Current concepts of mechanical and neural factors in ocular motility. Curr Opin Neurol 2006; 19:4-13.
- Clark RA, Miller JM, Demer JL. Three-dimensional Location of Human Rectus Pulleys by Path Infections in Secondary Gaze Positions. Invest Ophthalmol Vis Sci 2000; 41:3787-3796.
- Urrets-Zavalía A, Solares-Zamora J, Olmos HR. Anthropological studies on the nature of cyclovertical squint. Br J Ophthalmol 1961; 45:578-596.
- Miller JM. Functional anatomy of normal human rectus muscles. Vision Research 1989; 29:223-240.
- Demer JL, Clark RA, Kono R, Wright W, Velez F, Rosenbaum AL. A 12-year, prospective study of extraocular muscle imaging in complex strabismus. J AAPOS 2002; 6(6):337-47.