

Manejo clínicoquirúrgico de la anoftalmia y de la microftalmia congénitas

Clinical and surgical management of congenital anophthalmia and microphthalmia

Irene Rojas Rondón,¹ Hazel Turiño Peña,^{1,2} Lázara Ramírez García,¹ Danay Duperet Carvajal,^{1,2} Yoandre Michel Carrazana Pérez,¹ Susana Rodríguez Masó¹

¹ Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

² Hospital Docente "Juan Bruno Zayas Alfonso". Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

La anoftalmia y la microftalmia congénitas son defectos oculares poco frecuentes, generalmente identificados en el momento del nacimiento, como resultado de alteraciones en la organogénesis del ojo a consecuencia de la acción de factores genéticos y ambientales durante el desarrollo embrionario. Estas anomalías provocan grave discapacidad visual a las personas que la padecen, por lo que generan gran repercusión en el ámbito psicosocial. El diagnóstico y el tratamiento precoz permitirán la estimulación visual a edad temprana, la corrección parcial o total de la anomalía y una mejor calidad de vida de estos pacientes, aun cuando no sea posible evitar la ceguera. La conducta ante estas afecciones es compleja y controversial; constituyen un reto para el cirujano oculoplástico y para el protesista. Por esta razón se decide realizar una revisión bibliográfica para profundizar en el adecuado manejo clínicoquirúrgico de estas anomalías.

Palabras clave: anoftalmia; microftalmia congénita; hipoplasia orbital.

ABSTRACT

Congenital anophthalmia and microphthalmia are infrequent ocular defects at the time of birth as a result of alterations in the organ genesis of the eye caused by the action of genetic and/or environmental factors during the embryonic development. These anomalies bring about serious visual impairment to people who suffer it and have great impact on the psychosocial context. Early diagnosis and treatment allows visual

stimulation at younger ages, partial or total correction of the anomaly and a better quality of life for these patients, even when it is not possible to avoid blindness. The behavior before these affections is complex and controversial; it represents a challenge for the oculoplasty surgeon and the prosthesis specialist. The objective of this literature review was to delve into the adequate clinical and surgical management of these anomalies.

Key words: anophthalmia; congenital microphthalmia; orbital hypoplasia.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas (MC) o defectos congénitos se producen por alteraciones en el desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular del embrión. Pueden repercutir desde el punto de vista estético y funcional y dejar secuelas transitorias o permanentes que pueden provocar la muerte. Estos defectos pueden ocurrir en uno o varios órganos o sistemas. Las MC externas son diagnosticadas fácilmente, mientras que las internas pueden sospecharse clínicamente y por lo general requieren de estudios especializados.¹

Las anomalías del desarrollo tienen un punto inicial donde este es normal, y un punto posterior donde el desarrollo se desvía. Mientras más temprano se desvíe el desarrollo de lo normal en el embrión, la anomalía será posteriormente más severa.² La morfogénesis ocular se caracteriza por el sucesivo acoplamiento de tejidos y estructuras de distintos orígenes que inician muy temprano en la gestación, entre la cuarta y la séptima semanas. La alteración de cualquiera de los procesos implicados puede provocar una falla en el desarrollo del tubo neural anterior o del foso óptico y conllevar malformaciones severas como anoftalmia o microftalmia.³

La anoftalmia congénita es un defecto caracterizado por la ausencia total de tejido ocular dentro de la órbita.⁴ Fue descrita por primera vez por *Lycostenes* y *Scenck* en 1609 y luego por *Barthelin* en 1657. A inicios del siglo XIX *Briggs* descubrió el carácter hereditario de dicha alteración, demostrado por la aparición de siete casos de anoftalmos bilaterales y uno unilateral en una misma familia.⁵ Puede ser primaria, secundaria o consecutiva. La primera es infrecuente, generalmente bilateral, y se produce cuando el desarrollo del ojo se interrumpe al comienzo de la cuarta semana, como consecuencia de una falla en la formación de la vesícula óptica; la secundaria es rara y aparece como consecuencia de la supresión del desarrollo del prosencéfalo, y en la consecutiva o degenerativa el ojo comienza a formarse y por alguna razón se degenera.⁵

La microftalmia congénita es la reducción variable del volumen del globo ocular.⁴ Suele asociarse a otras alteraciones oculares como opacidad corneal, catarata congénita y coloboma (de iris, retina o nervio óptico). Su frecuencia es mayor que el anoftalmo. Actualmente Estados Unidos reporta entre 1,5 - 19 y 0,18 - 0,4 por cada 10 000 nacidos vivos respectivamente. Puede ser simple o compleja. La simple se refiere a un ojo completo pero pequeño y en la compleja se asocia a diversas malformaciones de varias partes del ojo, además de su tamaño pequeño.¹⁵ Se clasifica según el tamaño del globo microftálmico en: leve (17 - 21 mm), moderada (12 - 16 mm) y severa (12 mm) y en

dependencia de la presencia de quiste (si coexiste quiste en el ojo microftálmico según el tamaño de este: pequeño (10 mm), moderado (10 - 20 mm) y grande (20 mm).^{6,7}

Bermejo otros,⁴ en un estudio epidemiológico en España, plantea que estas anomalías oculares son la causa de aproximadamente el 4 % de los casos de ceguera congénita. Ambas alteraciones tienen un origen multicausal donde participan factores genéticos, ambientales e incluso de causa desconocida.⁸ Se ha comprobado que tienen carácter hereditario (transmisión autosómica dominante, autosómica recesiva y ligada al cromosoma X). Las de origen ambiental pueden corresponder potencialmente a teratógenos, como agentes químicos, biológicos o físicos, con gran participación de infecciones adquiridas durante la gestación (rubeola, citomegalovirus, toxoplasmosis, varicela e influenza) y no infecciosas, como exposición a radiaciones ionizantes, consumo de drogas y déficit de vitamina A en la leche materna.^{7,9}

Múltiples genes participan en la aparición del anoftalmo y del microftalmo asociados a verdaderos síndromes y a manifestaciones oculares y sistémicas como el OTX2 (14q21-14q22); PAX2 (10q24.3-25q.1); PAX6 (11p13) y CHD7 (8q12.1); pero el SOX2, localizado en el cromosoma 3q26, es el más importante de este grupo y el responsable del mayor porcentaje de recurrencia de casos.⁹⁻¹¹ Entre los síndromes genéticos que acompañan a estos defectos congénitos se describen los síndromes de Goldenhar, Goltz-Gorlin, Patau o trisomía;¹³ el síndrome de Edward, entre otros.^{4,12} Los sistemas que con mayor frecuencia se afectan son el sistema nervioso central y el cardiovascular; aunque también concomitan malformaciones auriculares, faciales y de las extremidades.^{3,5,12}

El tratamiento de estas afecciones es complejo, controversial y se encamina a estimular el crecimiento adecuado de la órbita.^{13,14} El manejo de estas anomalías es un reto para el cirujano oculoplástico y el protésista, por lo que se propone profundizar en el tratamiento de estas afecciones para lograr mejores resultados estéticos.

TRATAMIENTO DE LA ANOFTALMIA Y DE LA MICROFTALMIA CONGÉNITAS

Se realiza una búsqueda de los últimos 5 años, fundamentalmente en revistas de alto impacto científico como la Revista de Cirugía Plástica Iberolatinoamericana; en los archivos correspondientes a la Academia Americana de Oftalmología y en libros como Subspecialty Day AAO, editado en Chicago, con el objetivo de inquirir en el tratamiento de estas alteraciones congénitas. La adecuada formación del globo ocular cumple un rol fundamental en el desarrollo facial, pues cuando un ojo crece normalmente este ejerce una presión sobre los tejidos adyacentes que hace expandir la cavidad ósea orbitaria; sin embargo, cuando un niño nace con anoftalmia o microftalmia, esta expansión no se da completamente en forma natural. La mayor parte del crecimiento ocular posnatal ocurre durante los primeros tres a cinco años con una expansión del segmento posterior de más del 90 %.³ Como consecuencia directa de la ausencia o disminución del globo ocular se produce una reducción del volumen orbitario que conlleva deformidades anatómicas y fisiológicas variadas en la órbita, que comprometen la relación ideal con sus estructuras vecinas, como párpados, músculos extraoculares y grasa orbitaria, lo que genera el síndrome anoftálmico. Esto condiciona asimetrías faciales que dan una apariencia de hemiatrofia craneofacial notable.^{3,9}

El grado de deformidad del globo determina qué técnica de rehabilitación oculoplástica se requiere, y depende de la edad del paciente y del volumen del contenido orbitario.² Para la prevención, el diagnóstico y el tratamiento de estas malformaciones congénitas se requiere de la acción de un equipo multidisciplinario que incluye la Neonatología, la Pediatría, la Oftalmología, la Psicología, al genetista, al maxilofacial, al rehabilitador visual y al protesista. Evaluar y confirmar el diagnóstico forma parte de protocolos ya establecidos, que tienen su origen en una anamnesis minuciosa a los padres, donde se recogen antecedentes familiares de malformación ocular o sistémica, y en el historial prenatal en busca de afecciones crónicas o de procesos infecciosos, información demográfica, datos ocupacionales de los padres, hábitos tóxicos, exposición a teratógenos, enfermedades carenciales, características del embarazo, tipo y momento del parto. Un elemento importante que fortalece el diagnóstico es la evaluación genética, porque la génesis de estas anomalías radica en errores que ocurren muy tempranamente y los eventos embriopatogénicos involucrados se presentan muy próximos el uno del otro. El genetista comienza a actuar desde el período prenatal a través de estudios imagenológicos especializados que descubran cualquier alteración.⁹⁻¹¹ Una vez detectada se procede al asesoramiento genético de la familia en cuanto al riesgo de recurrencia, detección de portadores y posibilidades de confirmar diagnóstico. Clínicamente se realiza un examen oftalmológico para detallar las características de la región orbitaria; el tamaño de las órbitas y la simetría con el lado contralateral donde es importante precisar mensuraciones individuales para ser comparadas con lo establecido como normal para la edad.¹¹

En el anoftalmo relacionado con la falta de estímulo que ejerce normalmente el globo se presenta una órbita con párpados y hendidura palpebral pequeña. Los fórix conjuntivales suelen ser poco profundos. La musculatura extrínseca, las glándulas y los conductos lagrimales pueden estar o no ausentes, lo que justifica en ocasiones la disminuida producción de lágrimas en dichos casos.¹⁴ En el microftálmico como consecuencia de la detención del crecimiento del globo ocular se puede encontrar un ojo pequeño, pero completamente formado¹⁴⁻¹⁶ (Fig. 1). Al evaluar estos casos se debe tener en cuenta que, al nacimiento, el diámetro anteroposterior del ojo es de 17 mm. En los primeros meses, tiene un crecimiento rápido y al año de vida ya alcanza los 20 mm. Después de los 2 años, el crecimiento es más lento, hasta llegar a 24 mm en la edad adulta (margen normal de 21,5 a 27 mm). Se considera microftálmico un ojo que mida dos desviaciones estándar por debajo del promedio en relación con la edad.¹⁴⁻¹⁷



Fig. 1. Paciente masculino de 9 meses, con microftálmico congénito en ojo derecho.

Es importante determinar si existe capacidad visual, ya que en algunos casos la retina es funcional.² Por tanto, los potenciales evocados son de gran utilidad. En estos pacientes el manejo se enfoca en las pruebas refractivas y, de ser necesario, en prevenir la ambliopía.¹⁰ Si no existe percepción de luz y los potenciales evocados no muestran respuesta, el fin es cosmético y se debe realizar la misma secuencia del tratamiento que para el anoftalmo.¹⁴ En pacientes con un defecto ocular ligero puede indicarse lentes positivas para aumentar el tamaño del ojo microftálmico y así reducir al mínimo la asimetría facial.¹⁸

A veces diferenciar ambas entidades a través del examen clínico puede ser complicado, sobre todo en los casos de microftalmia severa por lo que es necesario complementar con otros estudios. El ultrasonido permite confirmar la ausencia o no del globo ocular. La biometría se usa para identificar el tamaño y la proporción del globo ocular en caso de microftalmo. La tomografía computarizada de órbita y de cráneo puede revelar atrofia o agenesia de porciones del cerebro que pueden concomitar con el defecto que generalmente guarda relación con el lado del globo ocular ausente o hipoplásico. La resonancia magnética permite evaluar el volumen orbitario de forma bilateral, y definir mejor la relación entre quiste y el resto de las estructuras infraorbitarias, por lo que constituye una herramienta muy útil para definir la conducta a seguir, sobre todo en el microftalmo con quiste orbitario.^{5,10} El estudio histológico del contenido orbital también puede ayudar a confirmar la existencia o no de derivados neuroectodérmicos. De no contar con estos estudios se puede hablar indistintamente de anoftalmo o microftalmo, aunque semiológicamente indiquen diferencias.¹⁶

Confirmado el diagnóstico oftalmológico, se debe remitir nuevamente al asesoramiento genético donde los padres son orientados para entender las características del trastorno, las causas que lo originaron y el riesgo de recurrencia en embarazos posteriores.¹ La aparición de defectos congénitos, detectados tanto prenatal como posnatalmente, produce una gran ansiedad en la familia y una enorme demanda de asistencia que debe ser satisfecha y abordada por el psicólogo, quien contribuye al adecuado manejo de dichas malformaciones. Se les explica que la estimulación a edad temprana permite el desarrollo del resto de los órganos de los sentidos, así como el de otros analizadores para minimizar o atenuar la discapacidad.^{5,17-19} La clave del éxito radica en la habilitación inmediata de la cavidad, que debe iniciarse a las pocas semanas de vida, encaminada a estimular el crecimiento de la órbita para lograr la restauración del volumen con remplazo artificial del contenido orbital. Los padres deben tener conocimiento de todo el proceso de habilitación para que participen de forma activa y de este modo esta sea exitosa.²

Los conformadores se consideran la primera etapa de tratamiento para conformar y ampliar la cavidad. Para estimular este desarrollo, si existe capacidad orbital, debe comenzarse con la colocación de conformadores estáticos o dinámicos según el caso e ir cambiando progresivamente en función del crecimiento orbital. Así se procederá hasta que la cavidad anoftálmica esté apta para la colocación de la prótesis ocular^{2,14} (Fig. 2). Los conformadores son aditamentos provisionales rígidos de color blanco o transparente. Se utilizan para conformar la cavidad ocular hasta que posteriormente se reemplace por la pieza definitiva. Autores, como McLean,² plantean que con ellos se logra el crecimiento orbital máximo; sin embargo, Navas² refiere en su estudio que estos conformadores se utilizan solo para dilatar y aumentar el saco conjuntival.



Fig. 2. A: Lactante femenina con diagnóstico de anoftalmo congénito bilateral. B: conformadores con vástago como parte del proceso de habilitación. C: se muestran conformadores de diferente material y tamaño.

En el anoftalmo primario bilateral se hace generalmente menos evidente la asimetría, y por lo regular la conjuntiva y el tejido orbital se dejan distender con facilidad y es suficiente con el uso de conformadores y de prótesis de tamaño creciente para formar los fondos de saco. Desde el principio los conformadores requieren controles

periódicos para valorar el progreso y su cambio por uno de mayor tamaño.^{2,14} Si el ancho de la fisura palpebral lo permite y el tejido conjuntival es suficiente (fondos de saco) la habilitación posibilita la aplicación de conformadores más próximos al tamaño normal, seguido de prótesis que también se irán aumentando en tamaño de forma progresiva,^{2,10} aproximadamente cada tres o cuatro semanas. La parte externa del conformador debe permitir el mejor cierre posible de los párpados. Sin embargo, es importante no forzar la cavidad, ya que se puede irritar la conjuntiva y disminuir la elasticidad, con resultados contraproducentes. A veces, no es posible aplicar un conformador mayor por el tamaño de la apertura palpebral que tarda más tiempo en crecer. Hay autores⁶ que plantean que los párpados en el anoftalmo son esclerosos y que existe un retardo en la distención de estos, ya que el tejido palpebral es más resistente que el conjuntival. Se ha comprobado que las dimensiones verticales de la órbita aumentan más fácilmente que las horizontales, en la que intervienen la piel, el tarso y los ligamentos cantales.¹⁴

Cuando existe suficiente tejido conjuntival, así como buena amplitud de la órbita y el espacio horizontal no es suficiente (a pesar de la habilitación protésica), se pueden realizar procederes quirúrgicos secundarios, como expansión de la hendidura palpebral, cantoplastia e injerto de membrana mucosa. Este último puede tomarse de conjuntiva contralateral, de mucosa del labio inferior y de paladar duro. A pesar de que se han encontrado estudios que plantean la cirugía en los primeros meses de vida,^{18,20} los autores de esta publicación concuerdan con otros,^{3,6,14} en que no recomiendan realizar el abordaje antes, para evitar cicatrización anormal de párpados y de la conjuntiva.

El método para el manejo protésico de casos de microftalmia permanece controversial, y existen estrategias que abarcan desde la observación hasta la eliminación del globo microftálmico.^{2,16} Pero el mayor número de publicaciones sobre el tema concuerdan en que si el globo ocular tiene un tamaño que permita la colocación de conformadores, no se aconseja enucleación ni evisceración, porque está comprobado que el ojo microftálmico es un magnífico muñón para la aplicación de la prótesis; se obtiene un buen aspecto y permite adecuada movilidad. También se ha demostrado que la enucleación del ojo microftálmico compromete el crecimiento orbitario; en estos casos se prefieren los conformadores anulares de tamaño creciente.^{3,6,14}

En los niños con microftalmia quística el tratamiento se hace en función del tamaño del quiste y de la evolución del crecimiento orbital. Existen tres categorías en esta entidad que son: la presencia de un ojo relativamente normal con pequeño quiste prácticamente desapercibido clínicamente; un quiste obvio que se asocia a un ojo deformado y un quiste gigante que empuja al globo ocular de forma que este no se ve en la exploración.¹⁶ Para definir conducta se debe realizar varios controles mediante estudios de resonancia magnética y/o tomografía, y comparar siempre con la órbita sana, si existe.^{5,14,19}

El objetivo fundamental en el manejo es mantener losquistes el mayor tiempo posible para asegurar un tamaño orbital adecuado, ya que el quiste como remanente ocular estimula el desarrollo orbital de una manera más efectiva que los implantes. Si el quiste en el ojo microftálmico permite un adecuado desarrollo de la órbita se debe mantener hasta que esta alcance un tamaño adecuado (mínimo a los 5 años). Si el quiste y la órbita son muy pequeños, se deben utilizar conformadores y expansores orbitarios para un adecuado desarrollo. Si es tan grande que produce un desarrollo exagerado de la órbita, debe realizarse la extirpación de este (enucleación).¹⁶

Otros métodos convencionales de expansión orbitalia incluyen: implantes orbitarios estáticos, injerto de tejido dermograso, balones inflables expandibles e implantes activos de hidrogel osmótico, y en casos muy severos la osteotomía orbitalia.^{2,6,20-22} Los implantes orbitarios datan de más de un siglo, desde que *Muller* introdujo la esfera hueca de cristal; pueden ser porosos o no.¹⁸ Los no porosos actuales son de polimetilmacrilato (PMMA) o silicona, aunque en el pasado se usó el de cristal, caucho, cerámica, plata, oro y aluminio. Los porosos pueden ser minerales (hidroxiapatita, introducido por *Perry* en el año 1985); plásticos (como el polietileno desde 1989) y metálicos (la alúmina).^{14,21}

Cuando se alcanza el desarrollo orbitalia completo es cuando se utilizan los implantes orbitarios.²³ Las variaciones radican en relación con la forma, la estructura interna, la relación con otros elementos de la cavidad una vez implantado, y el tipo de material (cristal, hueso, marfil, silicona, polimetilmacrilato y porosos). También han pasado por varias formas evolutivas desde implante enterrado hasta los más actuales pivotados.^{14,21}

Los implantes porosos más utilizados son la hidroxiapatita y el MEDPOR de polietileno (*Fig. 3*). El primero es un implante integrado, biocompatible, derivado de la estructura esquelética de un coral marino (extraído de unas islas del Caribe), compuesto primariamente por carbonato de calcio, con el que luego de un proceso químico se logra una sustancia similar al hueso humano.¹⁴ La principal característica de estos materiales es la porosidad, que permite el crecimiento de tejido fibrovascular en su interior. Su bioactividad estimula el crecimiento de tejidos circundantes al implante, lo que disminuye el riesgo de migración.^{14,21}



Fig. 3. Implante poroso de MEDPOR.

Los autores de esta publicación, con gran experiencia en el uso de HAP-200, coinciden con otros autores^{2,14} en que el inconveniente de los implantes estáticos radica en el tamaño: los pequeños implican resultados estéticos no deseados; los grandes en manos no expertas conllevan riesgos de extrusión de este. El uso de implantes porosos integrados permite mejorar la movilidad de la prótesis ocular externa, a través del sistema de pivotaje, que consiste en acoplar la prótesis externa al implante por medio de un pivote para trasmisión directamente el movimiento del primero a la prótesis, el cual se perfora en un segundo acto quirúrgico. La cara posterior de la prótesis se adapta para que pueda alojar la cabeza del pivote.²¹

Adenis y *Marel* (1997/1998 respectivamente) fueron los primeros en publicar estudios de biocompatibilidad en animales acerca del implante de alúmina (óxido de aluminio), que resultó bien tolerada y el crecimiento fibrovascular fue completo al cabo de los 90 días. La vascularización fue uniforme en todo el implante a las 4 semanas. Autores como *Mawn* encontraron, en estudios de animales, mayor proliferación fibroblástica en el de alúmina que en el de HAP y en el de polietileno poroso.²¹ Aunque este implante poroso se utiliza actualmente en humanos, no se encontró publicación en la que se estudien los resultados clínicos e histopatológicos de su uso.

La introducción de implantes dermograsos para sustituir el volumen orbital data desde 1978 por *Smith* y *Petrilli*. Ambos propusieron la técnica que se utiliza actualmente. Presentaron una serie de 46 casos sometidos a injertos demograsos en un periodo de 4 años. Enfatizaron que la técnica conservaba la conjuntiva, los fondos de saco y rellenaba la cavidad, con una mínima probabilidad de extracción y atrofia. La técnica consiste en obtener el injerto de una zona sin pelo y con abundante tejido subcutáneo (región pélvica, glúteos). El tamaño debe ser de 18 a 25 mm de diámetro y 25 mm de profundidad; no conviene excesivo tamaño porque tiene mayor riesgo de necrosarse. Puede implantarse grasa libre o una combinación de grasa y dermis.

Antes de la implantación, la epidermis debe retirarse, pues la superficie del injerto debe permitir que la conjuntiva crezca sobre ella. El injerto se coloca en el espacio intracónico, suturando la cápsula de tenon y la conjuntiva a los márgenes de la dermis. Pueden suturarse los músculos a la dermis y a la tenon para optimizar la motilidad.²¹ Tienen la ventaja de ser autólogos y la capacidad de aumentar conforme el niño crece.² Su aplicación permite la expansión de los tejidos blandos y estimular el crecimiento del hueso orbital. Cuando se utilizan como implantes primarios en la enucleación tienen mejores resultados en cuanto a la movilidad y formación de fondos de saco, comparativamente con los implantes esféricos estáticos.^{18,21}

Están indicados en alteraciones de los implantes orbitarios para llenar deformidades del surco superior y en caso de contracción de la cavidad o como técnica combinada en la enucleación. Su principal uso ha sido como implante secundario en el tratamiento de expulsión de un implante y en el síndrome postenucleación. La crítica a estos, que coincide con el criterio de los autores de esta publicación, radica en el grado variable de reabsorción que conduce al déficit de relleno de la cavidad, y necesita una segunda reintervención o evoluciona hacia la atrofia.²¹ Otras alternativas de tratamiento son los expansores de hidrogel, los cuales se iniciaron en Rostock, Alemania en el año 1997. Desde entonces están propuestos para agrandar el volumen orbital en niños con anoftalmia congénita.^{2,22,23}

Los expansores de hidrogel de alta y baja hidrofilia de autollenado constituyen una de las opciones más novedosas para el manejo de estas afecciones. Inicialmente los materiales fueron los copolímeros (metilmacrilato y vinilpimolidone) como base. Estas sustancias hidrofilicas eran de consistencia dura; pero —al incrementarle el volumen de agua— fueron transformadas en gel. De esta forma, la capacidad de absorción de agua podía regularse químicamente (ósmosis). En estos casos la lágrima penetra al interior del reservorio por ósmosis; aumenta así su tamaño y expande los tejidos orbitarios. En los pacientes con hiposecreción lagrimal se recomienda el uso de sustitutos de la lágrima.²²⁻²⁴

Después de varios años de uso en Europa, Estados Unidos desarrolló un nuevo expansor de hidrogel (Osmeed Combh), que consiste en un polímero muy hidrófilo que se expande por osmosis, el cual cumple con la terapia tradicional de agrandar progresivamente el volumen orbital. Existen 2 tipos: uno hemiesférico, diseñado para la expansión conjuntival, y el otro esférico para la orbitaria. El hemiesférico se coloca en la bolsa conjuntival. Se utilizan suturas que van desde el expansor, el fórnix y externamente a la piel. Luego de implantado se coloca el conformador y se realiza tarsorafia. La máxima expansión se logra a los 30 días, aunque el conformador se mantendrá de 2 a 3 meses. El expansor esférico tiene un tamaño inicial de aproximadamente un décimo del volumen expandido. Se implanta en la cavidad orbitaria a través de una incisión lateral de la conjuntiva. Es una técnica considerada segura, mínimamente invasiva y rápida. Está descrito que los implantes de hidrogel expanden de forma gradual el tejido orbital de siete a diez veces más que su volumen inicial (Fig. 4). Debe tenerse en cuenta que no deben ser colocados antes de los tres primeros meses de vida. De colocarlos antes de tiempo se corre el riesgo de

que su rápido crecimiento provoque extrucción del implante, retracción conjuntival y deformidad facial.²²⁻²⁴ Se comercializa otro tipo de implante que consiste en un balón de silicona con un reservorio. Este se inserta y se deja en la cavidad por seis meses. Se le inyecta solución salina dentro del reservorio periódicamente para expandirlo y estimular simultáneamente tanto el tejido blando como el óseo.⁷



Fig. 4. Implante de hidrogel osmótico esférico.

Estos implantes requieren un promedio de 3 a 5 procedimientos de remplazo antes que el paciente alcance la pubertad para asegurar crecimiento simétrico en relación con la órbita contralateral, lo que implica también traumas repetidos a la conjuntiva.^{6,22} Recientemente se demostró que los implantes de hidrogel se integran al tejido orbital con gran eficacia en la estimulación del crecimiento del hueso orbital en una cavidad anoftálmica.^{6,10}

Tanto en el anoftalmo como en el microftalmo congénito, cuando se alcanza una cavidad anoftálmica óptima (con el uso de implantes o no, empleo de métodos convencionales, así como cirugías), la prótesis ocular —muy al contrario de lo que muchos consideran— no tiene solamente una función estética, ya que cumple múltiples funciones, como mantener el parpadeo, y por tanto el flujo de lagrimal normal; evitar la retracción de los tejidos, sobre todo en niños, y servir de protección contra el ingreso de cuerpos extraños. Su colocación se fundamenta en los siguientes propósitos: minimiza el trastorno psicológico que ocasiona la ausencia del globo ocular, reduce y previene la atrofia de la grasa periorbitaria y de los párpados, restablece los movimientos palpebrales, evita que se cierre total o parcialmente la cavidad orbitalia (ya que el crecimiento de esta se realiza por estímulo directo del globo) y contribuye a mejorar la estética personal.

En el proceso de actuar en pacientes con anoftalmia y microftalmia se han descrito complicaciones muy frecuentes como la retracción conjuntival y palpebral, la dislocación del implante, la asimetría residual y la deformidad facial por la realización de múltiples cirugías.²¹ El éxito final está en lograr una buena apariencia de los párpados y su habilidad para retener una prótesis ocular que permita el crecimiento adecuado del hueso facial y mejorar el aspecto estético a la par del crecimiento del niño.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Flores Navas G, Pérez Aguilera TV, Pérez Bernabé MM. Malformaciones congénitas diagnosticadas en un hospital general. Revisión de cuatro años. Acta Pediatr Mex. 2011;32(2):101-6.

2. Navas Aparicio MC, Hernández Carmona SJ. Anoftalmia y microftalmia: descripción, diagnóstico y conducta de tratamiento. Revisión bibliográfica. Rev Mex Oftalmol. 2008 [citado 18 de mayo de 2015];82(4):205-9. Disponible en:
<http://www.artemisaenlinea.org.mx/acervo>
3. Cabrera Romero AC, Rangel Fleites RA, Guerra Cabrera CE. Rehabilitación del anoftalmo congénito en niño de un año. Presentación de un caso. Acta Médica del Centro. 2015 [citado 18 de mayo de 2015];9(1). Disponible en:
<http://www.revactamedicacentro.sld.cu>
4. Bermejo Sánchez E, Martínez Frías ML. Anoftalmia/microftalmia en síndromes: estudios epidemiológicos en recién nacidos en España. Ann Esp Pediatr. 1996; 45:269-75.
5. Corso DD, Bonamigo EL, Corso MA, Rodríguez EB. Anoftalmia bilateral como defeito congênito isolado: uma abordagem etiológica e psicossocial. Rev Bras Oftalmol. 2011 [citado 29 septiembre 2015];70(4):243-7.
http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034
6. Lyon DB, Yen MT. Oculofacial Plastic Surgery. A Global Summit. En: American Academy of ophthalmology. Subspeciality Day; 2014. Chicago: American Academy ophthalmology; 2014. p. 1-57.
7. Ragge NK, Subak-Sharpe ID, Collin JRO. A practical guide to the management of anophthalmia and microphthalmia. Nature. 2007 [citado 18 de noviembre de 2015];21:1290-300. Disponible en: <http://www.nature.com/eye>
8. Reyes-Morales D, Salgado-Valladares MB. Diagnóstico de alteraciones oculares anatómicas y funcionales en neonatos. Perinatol Reprod Hum. 2013 [citado 18 de noviembre de 2015];27(2). Disponible en:
http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-53372013000200003
9. Chen D, Heher K. Management of the anophthalmic socket in pediatric patients. Curr Opin Ophthalmol. 2004; 15:449-53.
10. Verma AS, Fitz Patrick DR. Anoftalmia y microftalmia. Orphanet J Rare Dis. 2007 [citado 16 de noviembre de 2015];2(47). Disponible en:
<http://www.OJRD.com/content/2/1/47>
11. García Montalvo IA, Zenteno JC. Bases genéticas de las malformaciones oculares congénitas severas. Rev Mex Oftalmol. 2013;87(1):64-70.
12. Skalicky MPhil SE, White AJR, Grigg JR, Martin F, Smith J. Microphthalmia, Anophthalmia and Coloboma and Associated Ocular and Systemic Features. JAMA Ophthalmol. 2013 [citado 16 de noviembre de 2015];131(12):1517-24. Disponible en: <http://archopht.jamanetwork.com>
13. Academy American of Ophthalmology. Orbit, Eyelid and Lacrimal System. EE.UU.: Academy American of Ophthalmology (Basic and Clinical Science Course); 2011-2013:7.
14. Salcedo Casillas G. Pérdida ocular. Anoftalmo, microftalmo y enfermedades similares. Estudio, cirugía, manejo médico y rehabilitación. Editorial Auroch, S.A.; 2008.

15. Galán R, Delhi R, García López E, Moro Bayón C, Suárez Menéndez E, Hevia Ariza F. Frecuencia y presentación clínica de los defectos oculares congénitos en Asturias (1990-2004). Ann Pediatr. 2010 [citado 16 de noviembre de 2015]; 72(4):250-6. Disponible en: <http://www.elsevier.es/anpediatr>
16. Imtiaz A, Chaudhry IA, Arat FO, Shamsi FA, Boniuk M. Congenital Microphthalmia with Orbital Cysts. Ophthalmol Plastic and Reconstr Surg. 2004; 20(6):452-7.
17. Quiñonez Alecio RA. Anomalías menores en recién nacidos [Tesis]. Universidad de San Carlos de Guatemala. Facultad de Ciencias Médicas. Escuela de Estudios de Posgrado; 2014 [citado 11 de octubre de 2015]. Disponible en: http://www.repository.usac.edu.gt/1467/1/05_9450.pdf
18. Pfeiffer MJ. Anoftalmo y Microftalmo. Párpado.com. 2014 [citado 18 de mayo de 2015]. Disponible en: http://parpado.com/530/anoftalmo_anophthalmus_socket.html
19. Marugán Isabel VM, Ochoa Sangrador C. Manejo perinatal de los defectos congénitos. Bol Pediatr. 2006 [citado 16 de noviembre de 2015]; 46(Supl. 1):151-9.
20. Escaravage GK Jr, Dutton JJ. Age-related changes in the pediatric human orbit on CT. Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery. 2013; 29(3):150-6.
21. Bartomeu Prat J. Evisceración ocular con colgajos esclerales [Tesis]. Universidad Autónoma de Barcelona. Facultad de Medicina; 2002. Disponible en: <http://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/4252/jpb01de16.pdf?sequence=1>
22. Mazzoli RA, Raymond WR, Ainbinder DJ, Hansen EA. Use of self-expanding, hydrophilic osmotic expanders (hydrogel) in the reconstruction of congenital clinical anophthalmos. Curr Opin Ophthalmol. 2004; 15(5):426-31.
23. David TT, Abdulhafez M, Orozco MA, Jeffrey DT, Azab AO, Pinchuk L. Evaluation of an integrated orbital tissue expander in congenital anophthalmos: report of preliminary clinical experience. Am J Ophthalmol. 2011; 151(3):470-82.
24. Hernández Santos LR, Castro PD, Pons Castro L, Naranjo Fernández RM, Dorrego Oduardo M, Arias Díaz A. Anomalías del desarrollo del segmento anterior. Rev Cubana Oftalmol. 2012 [citado 18 de mayo de 2015]; 25(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762012000100014&lng=es&nrm=iso&tlng=es

Recibido: 6 de abril de 2016.

Aprobado: 21 de julio de 2016.

Irene Rojas Rondón. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao. La Habana, Cuba. Correo electrónico:
irojas@infomed.sld.cu
