

Caso clínico

SINDROME MAPE, HEAVY EYE Y ESCLERODERMIA

Ofelia Brugnoli de Pagano*, Gabriela Pagano G**

* Profesora Adjunta de Oftalmología. Facultad de Ciencias Médicas. U. N. Cuyo. Jefe de Sección Estrabismo. Servicio de Oftalmología. Hospital Central de Mendoza.

** Médica Residente de Oftalmología. Servicio de Oftalmología. Hospital Central de Mendoza

Resumen

Paciente de 60 años de edad y sexo femenino con esclerodermia y miopía alta bilateral que consulta por estrabismo y ptosis palpebral. El estrabismo consiste en esotropía progresiva con hipotropía de ojo derecho (OD) asociado a miopía alta axial con gran tamaño del globo ocular medido por ecometría ultrasónica que conjuntamente con imágenes de Resonancia Magnética Nuclear (RMN) llevan al diagnóstico de Síndrome MAPE (Miopic Acquired Progressive Esotropia). La hipotropía se diagnostica como heavy eye (ojo pesado). El tratamiento del estrabismo mediante cirugía de retroceso de recto medio derecho con técnica de suturas ajustables corrigió la esotropía mientras que la normalización del trayecto del recto lateral descendido no mejoró la hipotropía en esta paciente. Ésta se compensó parcialmente con el plegamiento ajustable del recto superior. Persiste la ptosis palpebral causada por la esclerodermia.

Palabras clave: estrabismo, miopía, MAPE, *heavy eye*, esclerodermia

Introducción

Presentación de caso clínico de estrabismo convergente diagnosticado como esotropía progresiva y adquirida del adulto con miopía elevada conocido como síndrome MAPE y *heavy eye* asociado a esclerodermia que afecta párpados, estudio del cuadro oftalmológico y tratamiento quirúrgico.

Caso clínico

Paciente de 60 años de edad y sexo femenino con diagnóstico de esclerodermia de 20 años de evolución que consulta en la Sección Estrabismo del Servicio de Oftalmología del Hospital Central de Mendoza por estrabismo convergente e hipotropía de ojo derecho que comenzó hace 5 años.

El diagnóstico de esclerodermia se basó en los hallazgos de calcinosis, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia y telangiectasias. Foto 1

Foto 1



ESOTROPÍA. HIPOTROPÍA. MAPE. HEAVY EYE. ESCLERODERMIA

Examen oftalmológico. Estado actual:

AV OD cuenta dedos; OI 1/100 sc y 7/10 cc.

Sc (sin corrección óptica); cc (con corrección óptica)

Ptosis palpebral mayor en OD y blefarofimosis.

Miopía alta binocular. Refracción: OD -18,00 -1,50 x 15; OI -8,75 -0,50 x 80.

Largo axial medido con ultrasonido: OD 33,4 mm; OI 27,82 mm.

Fondo de ojo: maculopatía miópica bilateral a predominio de OD.

Examen motor:

Krimsky (medida del estrabismo con linterna y prismas): Esotropía de OD 25 dp V-15 dp. (dioptrías prismáticas)

Limitación de la abducción y supraducción en OD

Fondo de ojo: maculopatía miópica bilateral a predominio de OD.

Medida en 9 posiciones de la mirada:

Et 25 V-10 Et 20 V-12 Et 12 V-20

Et 25 V-10 Et 25 V -15 Et 20 V-25

Et 45 V-10 Et 35 V-20 Et 25 V-30

OD: ducciones pasivas positivas para la abducción y elevación. OI ducciones normales.

La RMN evidencia el gran tamaño de los globos oculares y el trayecto anómalo del Recto lateral desplazado hacia abajo y el recto superior hacia el sector nasal. Foto 2 y 3.

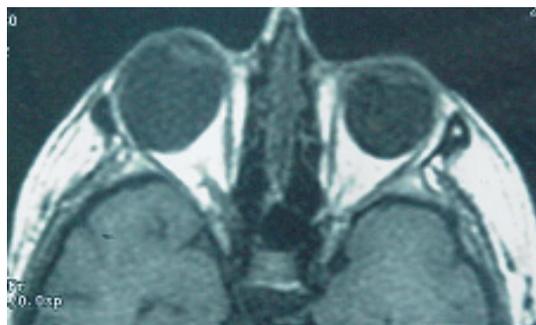


Foto 2: RMN. ASIMETRÍA DE GLOBOS OCULARES.
GLOBO OCULAR DERECHO CON PAREDES ORBITARIAS.

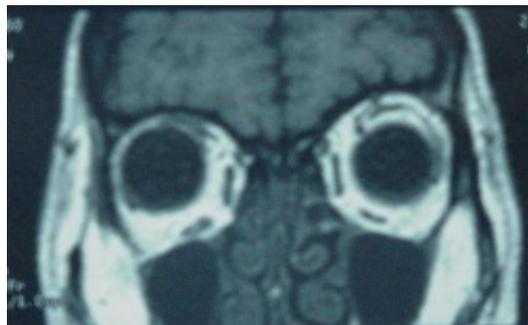


Foto 3: DESPLAZAMIENTO DEL TRAYECTO DEL RECTO LATERAL CONTACTO DEL
DERECHO HACIA ABAJO

Primera cirugía: OD retroceso con suturas ajustables de recto medio de 7 mm y reposicionamiento del recto lateral descendido a su trayecto normal elevándolo y

suturándolo con mersilene (sutura no reabsorbible) a esclera a 8 mm de la inserción, sin acortarlo por su excesiva tensión. No fue necesario el reajuste de la sutura del recto medio. Foto 4

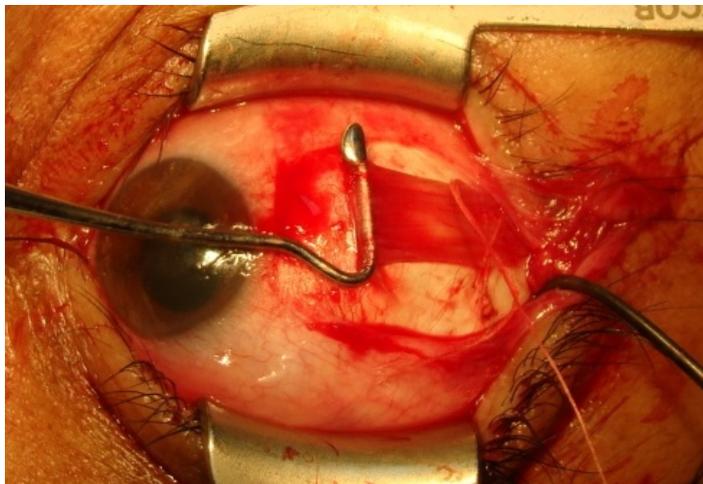


Foto 4: SUTURA DEL RECTO LATERAL EN EL MERIDIANO HORIZONTAL

Medidas del Pos operatorio: Krimsky

Et 6 V-10 V-15 Xt 6 V-15

Et 8 V-10 V-15 Xt 6 V-15

Et 8 V-10 V-15 V-20

Segunda cirugía: OD Plegamiento ajustable de Recto Superior de 5mm. No se pudo hacer un plegamiento mayor porque el párpado superior tenso no lo permitía (blefarofimosis). En el reajuste se tensó la sutura al máximo. Foto 5

Medidas pos operatorias: V- 6 dp. Foto 6

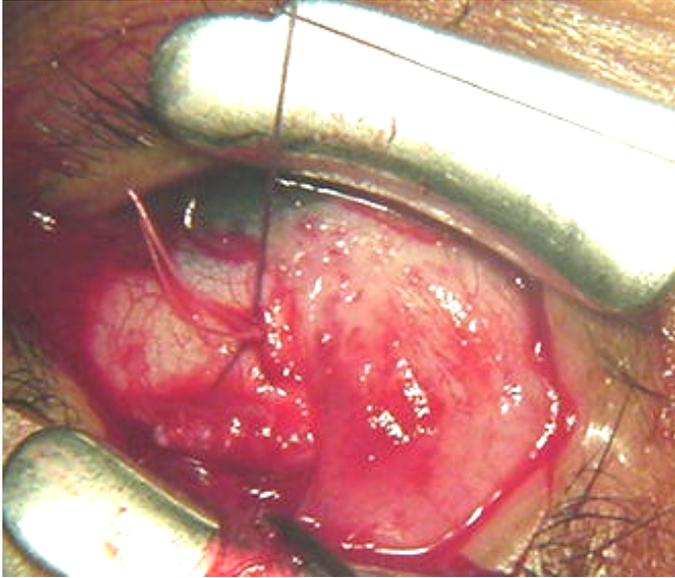


Foto 5: PLEGAMIENTO REAJUSTABLE DEL RECTO SUPERIOR DERECHO



Foto 6: POSOPERATORIO. ALINEAMIENTO OCULAR. PERSISTE PTOSIS PALPEBRAL.

Discusión

La esclerodermia es una enfermedad crónica que compromete piel, músculos, articulaciones, aparato gastrointestinal, pulmonar y sistema renal. Aunque la etiología exacta es desconocida evidencias recientes sugieren que la activación del sistema inmune juega un rol importante en su patogénesis. Aparece entre los 30 y 50 años de edad y afecta a tres mujeres por cada hombre.

En la esclerodermia el compromiso ocular no es infrecuente. Puede afectar la piel de los párpados produciendo tensión y endurecimiento causados por esclerosis del tejido conectivo llevando a blefarofimosis en unos casos y lagofthalmos en los más severos. También podemos observar telangiectasias en párpados y conjuntiva mientras que la *queratoconjuntivitis sicca* es la manifestación ocular más frecuente.¹⁻²

En el segmento anterior puede ocasionar episcleritis o uveítis y la afectación de los músculos extraoculares puede causar estrabismo paralítico. Con menor frecuencia puede haber pseudopapiledema o errores refractivos.³

En nuestra paciente la esclerodermia afectó los párpados mientras que el estrabismo fue causado por su alta miopía dando el cuadro clínico conocido como síndrome MAPE y *heavy eye*. El síndrome MAPE (*miopic acquired progressive esotropia*) es una esotropía adquirida y progresiva que aparece en algunos pacientes con miopía axial elevada.⁴ En este síndrome el largo axial del globo ocular medido con ecometría ultrasónica es siempre mayor a 28mm.

El agrandamiento del globo explica el mencionado síndrome MAPE que en el curso del tiempo va determinado desviaciones severas, especialmente horizontales, con limitación de la abducción progresiva que puede llegar a producir un “*strabismus fixus*”.⁵⁻⁶⁻⁷

A veces dicho síndrome se asocia a *heavy eye* (ojo pesado) que es una hipotropía que aumenta en convergencia simulando una hiperfunción de oblicuo superior según lo observado por Ciancia hace varios años.⁸⁻⁹

El RL desplazado hacia abajo se transforma de abductor en infraductor y esto produce limitación de la abducción y la supraducción. Algo parecido pero menos pronunciado sucede en sujetos ancianos en los que la degeneración de la banda conectiva que une al Recto Superior (RS) y Recto Lateral (RL) se atrofia por degeneración por la edad de los ligamentos de tejido conectivo o poleas.¹⁰

La RMN de órbitas muestra el gran tamaño de los globos oculares, los estafilomas, el contacto del globo con las paredes orbitarias y el trayecto anómalo de los músculos cuando hay desplazamiento inferior del RL y medial de los RS y RI en las esotropías.¹¹

Según Demer y Miller, en los casos de *heavy eye* (ojo pesado) asociado a MAPE, en las imágenes se puede ver el prolapso del globo ocular en el cuadrante súpero temporal, con el recto lateral desplazado hacia abajo y el recto superior nasalmente. Este desplazamiento de las poleas del RS y RL convierte al primero en aductor y al segundo en depresor.¹²

Se ha publicado un caso de esclerodermia ocular donde la hipotropía fue causada por fibrosis subdérmica que limita el movimiento del tendón del oblicuo superior produciendo un cuadro de síndrome de Brown.¹³

Para corregir el trayecto anómalo del RL hay diferentes opciones quirúrgicas: suturarlo a esclera a 10 mm de su inserción o unir con una sutura su borde superior con el borde externo del RS. Otra opción es un lazo de silicona entre el RL y el RS.¹⁴

La opción quirúrgica propuesta por Yamada y col. en estos casos es retroceder 7 a 10mm con suturas ajustables el RM ipsilateral y el recto superior y recto lateral separarlos por la mitad longitudinalmente y suturar a la esclera los bordes adyacentes a 15mm de la inserción con suturas no reabsorbibles en el cuadrante súperotemporal.¹⁵

Yokoyama y colaboradores, simplemente unen los bordes adyacentes de los músculos RS y RL, haciendo un lazo, buscando corregir su trayecto pero *sin suturarlos a la esclerótica* ya que en los miopes altos es muy delgada y hay riesgo de perforación. El RM es retrocedido 10mm.¹⁶

En la paciente que presentamos el antecedente de miopía alta, aparición del estrabismo en la edad adulta, su progresión en el tiempo, el examen motor,

ducciones, medida del largo axial y la RMN avalan el diagnóstico de síndrome MAPE y *heavy eye*.

La esclerodermia afectó los párpados produciendo ptosis a predominio del OD y fimosis de la hendidura palpebral que complicó la separación de los párpados durante la cirugía.

La primera cirugía de retroceso de recto medio corrigió la esotropía pero escasamente la desviación vertical a pesar de haber elevado el recto lateral en su trayecto sobre el globo ocular. La segunda cirugía de plegamiento ajustable del recto superior ipsilateral mejoró parcialmente la hipotropía, persistiendo la ptosis palpebral causada por la esclerodermia. ¹⁷⁻¹⁸⁻¹⁹

Conclusiones

La paciente que se presenta tiene un estrabismo compatible con síndrome MAPE y *heavy eye* asociado a esclerodermia ocular y sistémica.

El estrabismo es causado por su miopía alta mientras que la ptosis está relacionada con la esclerodermia ya que persiste luego de corregida quirúrgicamente la hipotropía.

La gran variedad de procedimientos quirúrgicos descritos para corregir estos estrabismos evidencia que son cuadros de difícil solución pero que sin duda mejoran con la cirugía.

El retroceso ajustable del recto medio corrigió la esotropía mientras que la cirugía de normalización del trayecto del recto lateral no produjo la corrección de la hipotropía.

Esta sí mejoró parcialmente con el plegamiento ajustable del recto superior.

Referencias bibliográficas

- 1- Taylor R, Gupta A, Herrick A, Kwartz J. Ocular manifestatos of scleroderma. *Sur Ophthalmology* 2009;54:292-304.
- 2- West RH, Barnett AJ. Ocular involvement in scleroderma. *Br J Ophthalmology* 1979;63(12):845-7.
- 3- Zannin ME, Martini G, Athreya BH, et al. Myopes, squints, and scans. Ocular involvement in children with localised scleroderma: a multi-centre study. Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology European Society (PRES).Department of Pediatrics, Padova, Italy. *Br J Ophthalmol* 1997;81:617-618.
- 4- Remón L, Palomar T, Gabas M. Acquired Convergent Strabismus Fixus Associated with High Myopia. *Binocular Vision & Strabismus* 1996;Vol 11:41-47.
- 5- Bagolini B, Tamburrelli C, Dickmann A, Colosimo C. Convergent strabismus fixus in high myopic patients. *Doc Ophthalmol* 1990;74:309-320.
- 6- Prieto-Díaz, J; Souza-Díaz, C. Estrabismo. Quinta Edición. Ediciones Científicas Argentinas. Buenos Aires. 2005,211-15.
- 7- Brugnoli de Pagano, O.; Guarnieri, L. Esotropía Adquirida asociada a Miopía Elevada. XIII Actas del CLADE. 1998;347-48.
- 8- Ciancia A. Superior oblique paresis and anisometropia. Second Congress of the International Strabismological Association. Difusion Général De Librairie. Paris .Marseille. 1976,142-47.
- 9- Kowal L., Troski M., Gilford E. MRI in the heavy eye phenomenon. *Aust N Z J Ophthalmol* 1994:125-26.
- 10- Rutar T., Demer J. Heavy eye syndrome in the absence of high myopia: a connective tissue degeneration in elderly strabismic patients. *Journal of AAPOS* 2009, Vol 13 N° 1:36-44.

- 11- Krzizok T.H., Kaufmann H., Traupe,H. Elucidation of restrictive motility in high myopia by magnetic resonance imaging. Arch Ophthalmol 1997; 115:1019-1027.
- 12- Demer J.L., Miller J.M. Connective Tissue and Smooth Muscles in ocular Motility and Strabismus. XII CLADE. 1996:479-484.
- 13- Olver J, Laidler P. Acquired Brown's syndrome in a patient with combined lichen sclerosus et atrophicus and morphoea. Br J Ophthalmol 1988;72:552-557.
- 14- Krzizok T.H., Kaufmann H., Traupe,H. New approach in strabismus surgery in high myopia. Br J Ophthalmol 1997;8:625-630.
- 15- Yamada, M; Taniguchi,S.; Muroi, T; Satofuka,S. Nishina,S. Rectus Eye Muscle Paths After Surgical Correction of Convergent Strabismus Fixus. Am J. Ophthalm 2002. Vol 134:630-634.
- 16- Yokoyama, T; Ataka S; Tabuchi, H; Shiraki,K; Miki, T. Treatment of progressive esotropia caused by high myopia: a new surgical procedure based on its pathogenesis. European Strabismological Association. Meeting (27 th: 2001: Firenze)Transactions, edited by Jan-Tjeerd de Faber. Lisse: Swets & Zeitlinger,2002, p.145.
- 17- Brugnoli de Pagano O. Boletín del CLADE. N° 18, Dic 2002. pág 10-11.
- 18- Brugnoli de Pagano O. Estrabismo y Miopía alta. Estrabismo. Módulo XIII del Quinto Ciclo de la Maestría en Oftalmología del Consejo Argentino de Oftalmología y Universidad Católica de Salta. Mayo 2007. Buenos Aires. 347-355.
- 19- Brugnoli de Pagano O. Estrabismo en Miopía Elevada. Oftalmología Clínica y Experimental. Publicación Científica del Consejo Argentino de Oftalmología. Buenos Aires. Vol 2 N° 1. Junio 2008.pág 8-13.