



# Urgencias oftalmológicas

J. Peralta Calvo

Médico Adjunto. Servicio de Oftalmología, Hospital Infantil La Paz. Madrid.  
Profesor Asociado de Oftalmología. Universidad Autónoma de Madrid



## Resumen

Presentamos las urgencias oftalmológicas de mayor relevancia para el pediatra en formación y el que realiza Atención Primaria. La primera sección se dedica a la traumatología ocular y orbitaria, con especial atención al trauma craneal abusivo (TCA) o “síndrome del niño zarandeado”, el manejo de las causticaciones oculares y los signos de alarma de las fracturas orbitarias. La segunda sección está comprendida por la patología inflamatoria, con hincapié en la conjuntivitis neonatal (*oftalmia neonatorum*) y el diagnóstico y tratamiento de las celulitis orbitarias, incluyendo las postraumáticas. Por último, el pediatra debe conocer la patología oncológica ocular más relevante, el retinoblastoma, y realizar el diagnóstico diferencial de la leucocoria, el signo más importante en Oftalmología pediátrica. Se expone también el rhabdomyosarcoma, tumor orbitario maligno más prevalente y su diagnóstico diferencial con la celulitis orbitaria.

## Abstract

*The most relevant ophthalmological emergencies for pediatricians in training and for those who practice in Primary Care are presented. The first section is dedicated to ocular and orbital trauma, with special attention to abusive head trauma (AHT) or “shaken baby syndrome”, management of ocular caustications and warning signs of orbital fractures. The second section includes inflammatory pathology, with emphasis on neonatal conjunctivitis (ophthalmia neonatorum) and the diagnosis and treatment of orbital cellulitis, including post-trauma etiology. Finally, the pediatrician must recognize the most relevant ocular oncological pathology, retinoblastoma, and make the differential diagnosis of leukocoria, the most important sign in pediatric ophthalmology. Rhabdomyosarcoma, the most prevalent malignant orbital tumor and its differential diagnosis with orbital cellulitis, is also presented.*

**Palabras clave:** Traumatismo; Causticación; Zarandeo; Retinoblastoma; Rhabdomyosarcoma.

**Key words:** Trauma; Caustication; Shaken; Retinoblastoma; Rhabdomyosarcoma.

## OBJETIVOS

- Ser capaces de identificar los traumatismos con globo ocular cerrado: laceraciones e hifemas (sangrado intraocular), y sospechar el trauma craneal abusivo (TCA) ante determinados indicios.
- Manejo adecuado de las causticaciones oculares.
- Diagnóstico del traumatismo con globo ocular abierto y manejo urgente.
- Identificar las fracturas orbitarias graves, la celulitis orbitaria y su diagnóstico diferencial.
- Concienciar al pediatra sobre la importancia de la leucocoria, su urgencia clínica y los rudimentos del diagnóstico diferencial.
- Conocer la existencia del rhabdomyosarcoma como tumor orbitario maligno más frecuente, y su diagnóstico diferencial con la celulitis.

## Introducción

**Las urgencias en Oftalmología pediátrica abarcan diferentes etiologías, que pueden afectar a las distintas estructuras oculares.**

He dividido los temas según las etiologías principales, y las he subdividido en función de la estructura afecta y de los cuadros más prevalentes en la práctica. El objetivo es que todo pediatra conozca cuáles son los diferentes síndromes oftalmológicos urgentes y su manejo básico.

## Traumatología ocular

**Los traumatismos oculares pediátricos suponen hasta un 35 % del total de traumatismos registrados en EE.UU.<sup>(1)</sup> y pueden requerir ingreso hospitalario en 8,85-15,2/100.000 niños y año<sup>(2)</sup>.**

La mayoría de los traumatismos ocurren en el hogar, particularmente en los niños más pequeños, por lo que serían prevenibles en buena medida. Se ha documentado una prevalencia masculina en toda la literatura, que se intensifica con la edad, del mismo modo que con la edad va predominando el origen deportivo. Por otra parte, el paciente pediátrico es susceptible de un tipo peculiar de trauma “no accidental”, el “niño zarandeado” (*“shaken baby syndrome”*, SBS), más frecuente en niños menores de tres años.

Es importante dividir los traumatismos del globo ocular en dos tipos principales, según se haya conservado íntegra o no en todo su espesor la cubierta exterior del ojo, formada por córnea y esclerótica: cerrados y abiertos.

## Traumatismos con globo ocular cerrado

### Contusiones oculares

Se manifiestan principalmente por el sangrado en cámara anterior, denominado hifema<sup>(3)</sup>.

La deformación del globo ocular por una contusión sobre su polo anterior (p. ej., un pelotazo), origina desgarros en la vasculatura del iris, con la consecuente hemorragia, que tiende a depositarse en la zona inferior de la cámara anterior (espacio entre la córnea y el iris). Se puede observar desde cerca con ayuda de una linterna, como un nivel rojizo en la zona inferior del iris (Fig. 1). El hifema puede coincidir con otras lesiones oculares, especialmente la apertura ocular, que es necesario descartar en urgencias.

Los hifemas pueden complicarse, típicamente produciendo una tinción hemática en la córnea, que es irreversible. La impregnación hemática de la córnea es más frecuente en los hifemas grandes y/o con hipertensión ocular asociada. Ambas situaciones son más frecuentes si existe un resangrado, fenómeno que tiende a ocurrir entre el 3º y 5º día. Tradicionalmente, se ha ingresado al paciente pediátrico con hifema, con el fin de restringir su movilidad y vigilar de cerca el posible resangrado, aunque actualmente esta práctica está en desuso. Se les prescribe medicación tópica midriática, antiinflamatoria e hipotensora ocular (si la precisa), junto con reposo en cama con la cabecera levantada con dos almohadas y restric-



**Figura 1.** El hifema se visualiza como un nivel rojizo en la parte más inferior de la cámara anterior (oculta parcialmente el iris).

ción de movimientos. En determinados casos graves, se ingresa al paciente y se añaden inhibidores de la fibrinólisis para retrasar la retracción del coágulo y evitar el resangrado.

Por otra parte, debemos recordar que se pueden producir hifemas espontáneos en el retinoblastoma. Todo hifema espontáneo es sospechoso de retinoblastoma hasta que se demuestre lo contrario. El hifema es la forma de presentación ocular típica del xantogranuloma juvenil.

Actitud del pediatra: remitir al oftalmólogo de guardia, tanto el hifema traumático como el espontáneo.

### Erosiones-úlceras traumáticas en córnea y conjuntiva

Se visualizan con tinción de fluoresceína (existe una marca comercial que mezcla un anestésico tópico con fluoresceína) y filtro de cobalto en la linterna, que produce una fluorescencia verdosa en la zona erosionada.

Pueden acompañar a la contusión y presentarse con hifema.

Actitud del pediatra: puede comenzar el tratamiento de una úlcera traumática si su diagnóstico es seguro y si la ulceración no está sobreinfectada. El tratamiento consiste en prevención de la infección mediante un colirio antibiótico cada 8 horas y cicloplejia si existe mucho dolor (p. ej.: colirio ciclopentolato cada 8 horas). En la mayoría de los casos se ocluye el ojo con el fin de evitar manipulación y restringir el parpadeo sobre la úlcera.

### Trauma no accidental

Tradicionalmente, denominado “*shaken baby syndrome*” (SBS, síndrome del niño zarandeado), hoy día se recomienda el término “trauma craneal abusivo” (TCA), que es menos restrictivo<sup>(4)</sup>, ya que el zarandeo no está siempre presente como mecanismo de las lesiones.

La tríada típica consiste en: hematoma subdural, encefalopatía y hemorragias retinianas. Es una entidad que afecta a niños menores de 3 años, con una incidencia de hasta 30 casos por 100.000 niños en EE.UU. al año<sup>(5)</sup>. Puede abarcar zarandeo, impactos y otros abusos. Se vincula a las crisis de llanto incoercibles. No existe una expli-



**Figura 2.** Se aprecian varias hemorragias retinianas en un caso de trauma craneal abusivo, la mayor en la zona macular (en “cúpula”).

cación fisiopatológica demostrada de cómo el zarandeo origina las hemorragias retinianas, aunque puede deberse a una hiperpresión venosa retiniana brusca por aumento de la presión intracraneal o venosa torácica, y/o a un movimiento del humor vítreo dentro del globo ocular.

**Todo pediatra debe contemplar la posibilidad de un traumatismo no accidental, especialmente cuando la historia que refieren los padres o cuidadores no es coherente con el estado del niño.**

No es siempre sencillo llegar a este diagnóstico de sospecha<sup>(6)</sup>, pero existen ciertas “banderas rojas”, como: irritabilidad, letargia, obnubilación, distrés respiratorio, vómitos, desnutrición o múltiples fracturas (especialmente diafisarias y/o en diferentes estadios de cicatrización). La radiología es muy útil en la detección de las fracturas y del sangrado intracraneal. Las hemorragias retinianas están presentes en el 80 % de los casos, y deben descartarse siempre. El oftalmólogo confirmará la presencia de hemorragias retinianas y si estas son sugestivas de abuso: hemorragias muy numerosas, bilaterales, en diferentes capas de la retina o de preferencia pre-retiniana (en “cúpula”) y de predominio central (macular) (Fig. 2). La severidad de las hemorragias se correlaciona con la severidad del daño cerebral. Una pobre agudeza visual al diagnóstico indica también daño cerebral, con pobre pronóstico vital. Las limitaciones visuales en los supervivientes (un 70 %, aproximadamente) tienen principalmente origen cerebral<sup>(7)</sup>, por un mecanismo hipóxico-isquémico.

### Quemaduras químicas (causticaciones)

Se producen por el contacto de ciertos productos químicos sobre la superficie ocular, normalmente con afectación palpebral asociada.

Son más frecuentes y destructivos los álcalis (p. ej.: cal, sosa cáustica, lejía-hipoclorito sódico y amoníaco), ya que tienen una mayor penetración ocular. Las quemaduras químicas destruyen las glándulas de la superficie ocular, impidiendo que se genere la lágrima, esencial para la función corneal. Además, dañan una estructura fundamental, el limbo esclerocorneal, donde residen las células madre que regeneran el epitelio corneal. Si el limbo se daña, se perderá la transparencia corneal. Las quemaduras químicas suponen todavía un problema importante, afectándose más los niños en los países en vías de desarrollo<sup>(8)</sup>.

Actitud del pediatra: si se encuentra ante una causticación ocular deberá irrigar copiosamente con suero fisiológico la superficie ocular, para arrastrar y disolver el tóxico lo antes posible. Deberá evertir los párpados superiores para limpiar los restos sólidos de la sustancia que hayan quedado adheridos. Puede comprobar el pH de la superficie ocular mediante tiras reactivas de orina. Posteriormente, se remitirá al oftalmólogo de guardia, a la mayor brevedad.

### Traumatismos con globo ocular abierto

Junto con las causticaciones son los más graves, ya que implican la afectación de estructuras intraoculares, además del riesgo asociado de infección (endoftalmitis).

Hoy en día, existen sistemas de pronóstico visual<sup>(9)</sup>, que calculan la probabilidad de sufrir una ceguera legal según la agudeza visual al diagnóstico, el tipo de traumatismo, si existe endoftalmitis, desprendimiento retiniano o un defecto pupilar aferente (no hay reacción de ambas pupilas a la luz sobre el ojo afecto).

El trauma ocular abierto suele producir cambios visibles en el aspecto del globo: puede deformarse al perder líquido intraocular (humor acuoso o vítreo), con hemorragias subconjuntivales (Fig. 3), deformación pupilar o prolapso de contenido intraocular (el iris



Figura 3. Trauma con globo ocular abierto (“estallido” ocular). Hemorragias subconjuntivales con deformación del globo ocular.

o el cuerpo ciliar con más frecuencia). A veces, el niño refiere que le “llora” el ojo, lagrimeo que es debido a la filtración de humor acuoso por la herida.

Actitud del pediatra: ante la sospecha de un trauma ocular abierto, el pediatra intentará que se produzca la menor manipulación posible sobre el globo, para evitar la pérdida de contenidos intraoculares. Es recomendable un escudo protector de plástico. Dejará al niño en ayunas y puede pedir preoperatorio, ya que el niño será intervenido con urgencia.

El pediatra puede confirmar una perforación ocular en niños colaboradores mediante el test de Seidel: si coloca colirio de fluoresceína sobre la superficie ocular y la ilumina con luz azul, verá cómo la fluoresceína se va lavando de la superficie ocular por la salida de humor acuoso desde la herida. Es un test incruento.

### Traumatismos orbitarios

#### Fracturas orbitarias

Las fracturas orbitarias se producen por contusiones violentas que transmiten una gran energía a la órbita, fracturándose en los puntos de menor resistencia, que son la lámina papirácea del etmoides y el suelo orbitario (“blow-out”).

En ambas situaciones se pone en contacto el seno paranasal con la órbita, facilitando el paso de aire a esta (neumóorbita). El aire es apreciable por la crepitación a la palpación, y aumenta con las maniobras de espiración forzada. Desde el punto de vista clínico son más importantes las fracturas del suelo orbitario, por dos motivos: primero, en la fractura puede enclavarse el músculo recto inferior, produciendo

un estrabismo restrictivo, con diplopía; segundo, parte del contenido orbitario se puede prolapsar al seno maxilar: el globo parecerá hundido (enoftalmos).

Las fracturas orbitarias tienen una peculiaridad en los niños: pueden ser “en tallo verde”, esto es, tipo “trampilla”. Tras la fractura, los fragmentos del hueso vuelven a su lugar, como si nada hubiera ocurrido, pero atrapan contenido orbitario, especialmente el músculo recto inferior<sup>(10)</sup>. Esto provoca el desencadenamiento del reflejo oculocardíaco al intentar mover el ojo, que se manifiesta por náuseas, vómitos, bradicardia y síncope. Se trata de un reflejo vagal que se libera al manipular algún músculo extraocular, como ocurre en la cirugía del estrabismo.

Típicamente, hay muy pocos signos externos de la contusión (“ojo blanco”) y es difícil su visualización radiológica, incluso en el TAC. Se considera una urgencia. El resto de fracturas orbitarias, incluso en los niños, son sometidas a un periodo de observación de dos semanas. Se intervienen si persiste la diplopía o un enoftalmos apreciable.

Actitud del pediatra: debe sospechar la existencia de una fractura del suelo orbitario ante una contusión con problemas de motilidad ocular posteriores. Debe remitirla al oftalmólogo de guardia, con especial urgencia si el niño presenta fenómenos vagales.

### Cuerpos extraños intraorbitarios

Los niños pueden presentarse en urgencias con cuerpos extraños intraorbitarios, frecuentemente de manera diferida.

En muchas ocasiones, los padres no refieren un traumatismo previo (porque ha ocurrido sin su supervisión) o no le han dado importancia. Acuden cuando notan ya una inflamación palpebral o cambios en el estado del niño. El ejemplo típico de este tipo de traumatismo es el lapicero<sup>(11)</sup>: tras una penetración palpebral mínima es posible que se lesionen estructuras importantes y/o queden fragmentos de madera o de grafito retenidos en órbita. Los lapiceros pueden llegar con facilidad al seno cavernoso. A esto hay que añadir la posible infección y la reacción inflamatoria que acompaña a los fragmentos de madera y grafito. El resultado es una inflamación orbitaria grave, con posibilidad de extensión

intracraneal y afectación neurológica severa. El tratamiento debería ser precoz y quirúrgico, si bien es mandatorio un cuidadoso estudio radiológico para localizar el material e identificar compromiso vascular acompañante.

Actitud del pediatra: ante lesiones palpebrales atípicas, compatibles con laceraciones, se debe obtener información sobre la posibilidad de un traumatismo, teniendo *in mente* la posibilidad de juguetes y lapiceros. Si tras una laceración palpebral el niño presenta cambios en el comportamiento, letargia, decaimiento, vómitos, se debe contemplar la posibilidad de un cuerpo extraño orbitario retenido, siendo el TAC la mejor opción diagnóstica. Si el niño presenta signos francos de celulitis orbitaria, y en el contexto de una laceración, está indicado un TAC inicial. Una celulitis postraumática requerirá en todo caso ingreso hospitalario para tratamiento antibiótico intravenoso de amplio espectro.

## Patología inflamatoria

Las urgencias de origen inflamatorio que el pediatra debe conocer son la conjuntivitis del recién nacido y la celulitis orbitaria.

### Oftalmía neonatorum

**Es una entidad todavía presente en nuestro medio. Se trata de la conjuntivitis del recién nacido, adquirida en el canal del parto, y todo pediatra debe conocerla.**

Se distinguen las siguientes etiologías<sup>(12)</sup>:

- Conjuntivitis gonocócica: es la más grave, ya que la *Neisseria* puede perforar la córnea. Es de comienzo precoz (antes del 5º día) y cursa con una secreción purulenta y sanguinolenta. El diagnóstico requerirá tinción de Gram y cultivo, pero no esperamos los resultados: se inyecta una dosis de ceftriaxona de 125 mg intramuscular. El tratamiento tópico es secundario, basta la higiene con suero fisiológico.
- Conjuntivitis clamidial (*Chlamydia trachomatis*): es la más frecuente hoy día. Es de comienzo diferido, más allá de la primera semana (aunque la rotura precoz de membranas puede anticipar la presentación). La secreción es mucopurulenta, no tan severa como en las gonocócicas, y ocasiona

cuadros cicatriciales en la córnea, además de posible extensión al sistema respiratorio. El diagnóstico definitivo se realiza hoy día mediante PCR. El tratamiento consistirá en macrólidos por vía oral durante dos semanas. Se pueden asociar por vía tópica.

- Conjuntivitis-queratitis herpética: también presenta un comienzo tardío, en la segunda semana. La conjuntivitis es folicular, recuerda las adenovíricas, y puede presentar lesiones corneales dendríticas y vesículas cutáneas. El virus puede ocasionar afectación retiniana y neurológica. El diagnóstico definitivo se realiza mediante PCR. El tratamiento es aciclovir oral durante dos semanas.
- Conjuntivitis en relación con la dacriostenosis (obstrucción congénita del conducto nasolacrimal): estas conjuntivitis tienden a producirse más tardíamente, siendo el origen la acumulación de detritus sobre la superficie ocular por falta de drenaje lagrimal a la nariz. Pueden usarse varios colirios antibióticos, en su mayoría con aminoglucósidos, y se recomienda a los padres el masaje lagrimal hidrostático tras su instilación.

Actitud del pediatra: el pediatra está implicado en la profilaxis de esta patología, recomendándose la instilación de pomada de eritromicina<sup>(13)</sup> en los ojos del recién nacido. Ante un neonato con secreción, el pediatra puede tomar muestras y comenzar el tratamiento guiado por el cuadro clínico; si bien es prudente que remita con prontitud al paciente al oftalmólogo de guardia.

### Celulitis orbitaria

**La celulitis orbitaria es una causa frecuente de consulta en urgencias y es mucho más frecuente en niños<sup>(14)</sup>.**

La forma más prevalente es la preseptal, es decir, la afectación de los párpados sin afectar la órbita propiamente dicha. Consiste en una tumefacción uni o bipalpebral con eritema. El niño presentará fiebre y leucocitosis. El origen suele radicar en los senos paranasales, y más frecuentemente el etmoidal, por contigüidad. Otras causas menos frecuentes son las picaduras, los traumatismos (como ya estudiamos) y la dentadura. Estos casos suelen ser más

graves, debido a gérmenes más agresivos (anaerobios, *S. pyogenes*). Una forma especial de celulitis que complica los traumatismos es la fascitis necrotizante, producida frecuentemente por *S. pyogenes*, que se caracteriza por una evolución rápida hacia la gangrena, y que requiere desbridamiento quirúrgico<sup>(15)</sup>.

Por otra parte, en su evolución, la celulitis preseptal puede complicarse como celulitis orbitaria, absceso orbitario y trombosis del seno cavernoso. Todas estas complicaciones son graves y motivo de ingreso hospitalario. La celulitis orbitaria se distingue de la preseptal por la proptosis del globo (aparece propulsado hacia delante en la órbita), con dificultades en la motilidad extraocular. Si continúa evolucionando, puede presentar pérdida visual por compresión del nervio óptico y/o vasculatura ocular.

La microbiología de las celulitis ha cambiado desde la generalización de la vacuna anti-*Haemophilus* en los años 90. En la actualidad, se da una mayor prevalencia de gérmenes Gram positivos (neumococo, estafilocos y estreptococos), con un incremento paulatino de los estafilococos meticilino-resistentes.

Ciertos retinoblastomas de gran tamaño, con intensa necrosis tumoral, pueden producir celulitis orbitarias debidas a la liberación de TNF (*Tumor Necrosis Factor*), sin que exista una extensión extraocular del tumor. Estos ojos suelen presentar otros signos de retinoblastoma, como leucocoria o estrabismo previo (Fig. 4).

Actitud del pediatra: el pediatra tanto de Atención Primaria como el de urgencias puede tratar una celulitis preseptal. Deberá descartar la extensión orbitaria mediante la clínica. En casos



**Figura 4.** Celulitis orbitaria de origen tumoral. Se aprecia la leucocoria (retinoblastoma).

dudosos o ante la sospecha de un origen extrasinusal, deberá realizar un TAC. El tratamiento en las formas no complicadas consistirá en un antibiótico de amplio espectro, como amoxicilina-ácido clavulánico a altas dosis, o cefalosporinas de tercera generación.

## Patología tumoral

La patología tumoral maligna es una urgencia en la medida que el retraso en el diagnóstico puede condicionar el tratamiento del niño y su supervivencia en los casos más graves. Trataremos el retinoblastoma y el rhabdomyosarcoma.

### Retinoblastoma

**El retinoblastoma es el tumor intraocular más frecuente en la infancia, con una incidencia calculada en torno a 1/17.000 recién nacidos vivos<sup>(16)</sup>.**

Se origina en los precursores de los fotorreceptores (conos) y tiene una causa genética ampliamente conocida: la inactivación de los dos alelos del gen *RBI*, que codifica una proteína implicada en la parada del ciclo celular. Sin esta proteína la célula comienza la mitosis. Se calcula que entre el 25 y el 33 % de los retinoblastomas poseen una mutación germinal, es decir, en todas las células de su cuerpo. Estos niños poseen, por tanto, una predisposición general a la oncogénesis. Tienen varios retinoblastomas (multifocales) y son bilaterales, por lo general. Además, pueden desarrollar tumores en el sistema nervioso central, especialmente en la glándula pineal (tercer tumor), y también pueden desarrollar otros cánceres a lo largo de su vida, especialmente sarcomas óseos y tumores en la piel.

Los mutadores germinales del *RBI* suelen ser espontáneos (*de novo*, el primer caso que se da en la familia), si bien conocemos familias afectas (cerca del 15 % de los mutadores germinales).

La mayoría de los retinoblastomas son esporádicos: una sola célula retiniana precursora pierde los dos alelos del *RBI* (mutaciones somáticas). De modo previsible, estos tumores se desarrollan más tarde que los mutadores germinales (2 años *vs* 9 meses). Los retinoblastomas esporádicos son unilaterales y tumores únicos.

El motivo de consulta más frecuente en los retinoblastomas es la **leucocoria** (Fig. 5), seguido del estrabismo. A menudo, se presenta con los dos signos. La leucocoria (“pupila blanca”, “reflejo pupilar blanco”) por retinoblastoma se origina por dos causas principales: por una parte, puede estar producida por un desprendimiento retiniano; por otra parte, puede estar causada por el color blanquecino típico del tumor, que se ve potenciado por las numerosas calcificaciones que normalmente presenta. El estrabismo se produce cuando hay una afectación de la zona central de la retina, la *macula lutea*, la que proporciona la máxima agudeza visual.

Como todo tumor maligno, el retinoblastoma empeora con el tiempo, presentando grados más avanzados en la clasificación usada hoy, la Clasificación Internacional del Retinoblastoma. Esta clasificación predice la respuesta a la quimioterapia, el tratamiento más empleado hoy, tanto sistémica como local (intraarterial y/o intravítrea). La respuesta al tratamiento es inferior en los grados avanzados. De ahí, la importancia de un diagnóstico precoz.

La leucocoria nos obliga a un diagnóstico diferencial que descarte la presencia de retinoblastoma (Tabla I). La causa más frecuente de leucocoria en nuestro medio es la catarata congénita, especialmente bilateral. En los niños más pequeños es la persistencia de la vasculatura fetal (PVF), la patología que más se confunde con el retinoblastoma<sup>(17)</sup>. La PVF, previamente denomi-

**Tabla I. Principales causas de leucocoria en niños**

#### **Cristalinianas: son frecuentes**

- Cataratas congénitas
- Cataratas evolutivas
- Persistencia de la vasculatura fetal (PVF): antiguamente, persistencia e hiperplasia del vítreo primario (PHVP)

#### **Retrocristalinianas (en el espacio inmediatamente posterior al cristalino): son poco frecuentes**

- Membranas relacionadas con la PVF
- Desprendimientos retinianos traccionales: últimos grados de la ROP (retinopatía del prematuro); vitreoretinopatía exudativa familiar; displasias vitreoretinianas (p. ej., enfermedad de Norrie)

#### **Ocupación de la cavidad vítrea**

- Retinoblastoma (endofítico)
- Meduloepitelioma (tumor del cuerpo ciliar)
- Vitritis, endoftalmitis: celularidad inflamatoria

#### **Afectación retiniana**

- Desprendimiento retiniano extenso: retinoblastoma, enfermedad de Coats, formas posteriores de PVF
- Colobomas coriorretinianos extensos (ausencia de retina y coroides)
- Infecciones: principalmente, Toxocara
- Exudación retiniana severa: enfermedad de Coats

nada persistencia e hiperplasia del vítreo primario, es una alteración del desarrollo ocular, muy unida a la falta de involución del sistema vascular hialoideo, presente en el embrión y en el feto, y que recorre toda la cavidad vítrea desde la papila del nervio óptico hasta el cristalino. Los ojos con PVF son más pequeños y pueden presentar alteraciones en prácticamente todas las estructuras, especialmente en el cristalino (cataratas y membranas retrolentales) y en la retina (desprendimientos traccionales). En niños mayores de 2 años es la enfermedad de Coats la que más se confunde con el retinoblastoma. La enfermedad de Coats se debe a la existencia de teleangiectasias retinianas (dilataciones de las vénulas) normalmente periféricas. Estas teleangiectasias son incompetentes, exudando material plasmático dentro y bajo la retina adyacente<sup>(18)</sup>. La exudación es de un color



**Figura 5.** Ejemplo de leucocoria. Es el mismo paciente de la figura anterior, tras instaurar corticoterapia sistémica.

amarillento por los lípidos que posee y da a la retina una coloración amarillenta. Si la retina se desprende, cosa que ocurre en la evolución natural de la enfermedad de Coats, entrará en el diagnóstico diferencial de la leucocoria.

Actitud del pediatra: la leucocoria es un signo clínico muy importante, ya que puede deberse a un retinoblastoma. Los padres refieren al pediatra que el niño “mira raro” desde tiempo atrás. Esta “mirada rara” es la manera más común con la que los padres se refieren hoy por hoy a la leucocoria. Algunos comentan que le habían visto un “reflejo raro en la vista”, o que los ojos del niño salen diferentes (el uno del otro) en las fotos. Todas estas expresiones son equivalentes a lo mismo: leucocoria.

**El pediatra debe ser consciente de que la leucocoria es una posibilidad y siempre debe descartar su presencia en las sucesivas revisiones del niño.**

Al explorar los ojos es necesario detenerse en la valoración de la pupila. Esta valoración es mejor realizarla en condiciones de semioscuridad, ya que así la pupila es mayor, puesto que el reflejo fotomotor disminuye. Con una linterna comprobamos la reacción fotomotora de cada pupila, a la vez que observamos su color. En este momento, ya podemos constatar la coloración blanquecina en el área pupilar, especialmente la presencia de cataratas.

Acto seguido, practicaremos el test del reflejo rojo pupilar. Para ello, tomamos el oftalmoscopio directo y enfocamos cada ojo por separado desde una distancia de entre 33 y 50 cm. El haz de luz que proyecta el oftalmoscopio se refleja en la retina, dando un tono rojizo al área pupilar. Con el fin de enfocar mejor el plano pupilar, deberemos introducir lentes de +1 o +2 dioptrías en el sistema del oftalmoscopio (cuando giramos el disco, vemos que un valor cambia en un indicador numérico que tiene en la parte frontal: los números rojos equivalen a lentes divergentes [negativas], mientras que los negros son lentes convergentes [positivas]). Si el reflejo es de un color blanquecino, hablaremos de leucocoria. Siempre debemos comparar el reflejo de ambos ojos. De hecho, se puede realizar la prueba de manera simultánea (test de Brückner), para lo

cual debemos alejarnos del niño hasta los 66-100 cm. El reflejo del fondo de ojo (retina), hace destacar de manera negativa las opacidades cristalinas, que aparecen negras sobre el fondo rojo. Estos test fueron recomendados por la Academia Americana de Pediatría para el cribado ocular de los niños<sup>(19)</sup>. Las exploraciones se facilitan enormemente con la dilatación pupilar. La dilatación pupilar es un procedimiento seguro. Basta una gota de colirio de ciclopentolato al 1 % (0,5 % si es menor de un año) en cada ojo, que se puede repetir a los 10 minutos. La exploración se podrá realizar a la media hora de la primera instilación.

Al final de una correcta exploración, diagnosticaremos una leucocoria o, al menos, su sospecha. Toda leucocoria es un motivo de derivación hospitalaria urgente. Si se trata de un retinoblastoma, podrá comenzarse la quimioterapia lo antes posible. En las cataratas, PVF y enfermedad de Coats, el resultado funcional se une a la precocidad del tratamiento.

### Rabdomiosarcoma

**Es el sarcoma de partes blandas más frecuente en niños y el tumor orbitario maligno más frecuente en la infancia. Por su agresividad se confunde frecuentemente con la celulitis.**

Tiene un pico de incidencia hacia los 7 años. Es un tumor que no se relaciona con los músculos extraoculares, a pesar de que se origina de precursores de las fibras musculares estriadas.

El tumor tiene un crecimiento rápido, especialmente en los niños más pequeños. Tiene a estar localizado en la región superior<sup>(20)</sup>, por lo que puede debutar con



**Figura 6.** Rabdomiosarcoma orbitario, con signos inflamatorios simulando una celulitis orbitaria.

una ptosis palpebral (caída del párpado superior). Normalmente, existe una proptosis (protrusión del globo ocular) con desplazamiento excéntrico del ojo, unida a signos inflamatorios que simulan conjuntivitis o celulitis (Fig. 6). En muchas ocasiones existe un bulto o tumor visible. No suele referirse dolor.

Para el diagnóstico es fundamental la RMN, que muestra ciertas características en las secuencias. La RMN permite asimismo el diagnóstico diferencial con la celulitis y con otros tumores.

El tumor que más frecuentemente puede confundirse con el rabdomiosarcoma es el linfangioma orbitario, tumor benigno de estirpe venosa-linfática, que se caracteriza por crisis de sangrado intralesional, con proptosis acompañante. En la RMN aparecen típicamente quistes con niveles hemáticos, patognomónicos de este tumor.

El tratamiento del rabdomiosarcoma pasa por una biopsia excisional (que obtenga la mayor parte del tumor posible, sin lesionar estructuras funcionalmente importantes). Una vez obtenido el diagnóstico y procedido al estadiaje, se indica una quimioterapia intravenosa agresiva, seguida por radioterapia en los protocolos americanos. En el protocolo europeo se reserva la radioterapia para las recidivas tras la quimioterapia.

Actitud del pediatra: ya se ha comentado el manejo de la celulitis orbitaria, que requiere, en numerosas ocasiones, la realización de un TAC. Esta puede ser la vía de diagnóstico de un tumor orbitario. Todo tumor de rápido crecimiento debe remitirse al oftalmólogo de guardia, aunque afecte solo al párpado.

### Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra de Atención Primaria debe reconocer la severidad de un traumatismo ocular, y la indicación para remitir a urgencias del hospital. Puede diagnosticar una erosión corneal y tratarla, identificar un hifema y un trauma ocular abierto. Puede sospechar un caso de maltrato infantil por el cuadro clínico y remitir al oftalmólogo para confirmación. En caso de causticación debe aplicar los primeros auxilios. Ante traumatismos orbitarios aparentemente banales, debe sospechar el compromiso muscular en el suelo orbitario por las

reacciones vagas, así como los cuerpos orbitarios retenidos por la clínica inflamatoria y/o compromiso sistémico.

En caso de *oftalmia neonatorum*, existen evidencias clínicas para orientar el tratamiento, antes de la confirmación microbiológica. En las celulitis orbitarias podrá realizar el diagnóstico diferencial con los tumores: tanto el retinoblastoma como el rhabdomyosarcoma pueden originar inflamación orbitaria. El pediatra está capacitado para iniciar el tratamiento en las celulitis preseptales leves.

Todo médico debe ser consciente de la importancia de la leucocoria como signo, y enfocarla como una urgencia; incluso, puede descartar ciertas causas, como las cataratas congénitas, mediante una observación sin aparatos.

### Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

### Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Brophy M, Sinclair SA, Hostetler SG, Xiang H. Pediatric eye injury-related hospitalizations in the United States. *Pediatrics*. 2006; 117: 1263-71.
- 2.\*\* Abbott J, Shah P. The epidemiology and etiology of pediatric ocular trauma. *Surv Ophthalmol*. 2013; 58: 476-85.
3. Crouch ER Jr, Crouch ER. Management of traumatic hyphema: therapeutic options. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1999; 36: 238-50.
4. Christian CW, Block R; Committee on Child Abuse and Neglect; American Academy of Pediatrics. Abusive head trauma in infants and children. *Pediatrics*. 2009; 123: 1409-11.
- 5.\*\* Mungan NK. Update on shaken baby syndrome: *Ophthalmology*. *Curr Opin Ophthalmol*. 2007; 18: 392-7.
6. Maiese A, Iannaccone F, Scatena A, Del Fante Z, Oliva A, Frati P, et al. Pediatric abusive head trauma: A systematic review. *Diagnostics*. 2021; 11: 734.
7. Kivlin JD, Simons KB, Lazowitz S, Ruttm MS. Shaken baby syndrome. *Ophthalmology*. 2000; 107: 1246-54.
8. Ahmmed AA, Ting DSJ, Figueiredo FC. Epidemiology, economic and humanistic burdens of ocular surface chemical injury: A narrative review. *Ocul Surf*. 2021; 20: 199-211.
- 9.\*\* Kuhn F, Maisiak R, Mann L, Mester V, Morris R, Witherspoon CD. The Ocular Trauma Score (OTS). *Ophthalmol Clin North Am*. 2002; 15: 163-5.
10. Chung SY, Langer PD. Pediatric orbital blowout fractures. *Curr Opin Ophthalmol*. 2017; 28: 470-6.
11. Cho WK, Ko AC, Eatamadi H, Al-Ali A, Abboud JP, Kikkawa DO, et al. Orbital and orbitocranial trauma from pencil fragments: role of timely diagnosis and management. *Am J Ophthalmol*. 2017; 180: 46-54.
- 12.\*\* Mallika P, Asok T, Faisal H, Aziz S, Tan A, Intan G. Neonatal conjunctivitis - a review. *Malays Fam Physician*. 2008; 3: 77-81.
13. US Preventive Services Task Force, Curry SJ, Krist AH, Owens DK, Barry MJ, Caughey AB, et al. Ocular prophylaxis for gonococcal ophthalmia neonatorum: US Preventive Services Task Force Reaffirmation Recommendation Statement. *JAMA*. 2019; 321: 394-8.
14. Tsirouki T, Dastiridou AI, Ibáñez Flores N, Cerpa JC, Moschos MM, Brazitikos P, et al. Orbital cellulitis. *Surv Ophthalmol*. 2018; 63: 534-53.
15. Proia AD. Periocular necrotizing fasciitis in an infant. *Surv Ophthalmol*. 2018; 63: 251-6.
- 16.\*\*\* Munier FL, Beck-Popovic M, Chantada GL, Cobrinik D, Kivelá TT, Lohmann D, et al. Conservative management of retinoblastoma: Challenging orthodoxy without compromising the state of metastatic grace. "Alive, with good vision and no comorbidity". *Prog Retin Eye Res*. 2019; 73: 100764.
17. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). *Am J Ophthalmol*. 1997; 124: 587-626.
18. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol*. 2001; 131: 572-83.
- 19.\*\*\* Committee on Practice and Ambulatory Medicine Section on Ophthalmology; American Association of Certified Orthoptists; American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus; American Academy of Ophthalmology. Eye examination in infants, children, and young adults by pediatricians: organizational principles to guide and define the child health care system and/or improve the health of all children. *Ophthalmology*. 2003; 110: 860-5.
- 20.\*\* Shields JA, Shields CL. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol*. 2003; 48: 39-57.
21. Martín Gómez V, Casanovas Gordó JM. Traumatismos oculares. *Pediatr Integral* 2018; XXII: 45-57.

### Bibliografía recomendada

- Lambert SR, Lyons CJ. *Taylor & Hoyt's pediatric ophthalmology and strabismus*. 5th ed. London: Elsevier; 2017.
- Libro de referencia en Oftalmología pediátrica, aborda toda la temática, incluyendo el diagnóstico diferencial de la leucocoria, las celulitis orbitarias y la *oftalmia neonatorum*.
- Kuhn F, Pieramici DJ. *Ocular trauma. Principles and practice*. New York. Thieme; 2002.
- Trata toda la traumatología ocular en capítulos breves, incluyendo uno específico sobre el paciente pediátrico. Contiene referencias a la clasificación, evaluación en urgencias y aspectos médico-legales, entre otros.

## Caso clínico

Motivo de consulta: un lactante de 7 meses acude al Centro de Salud llevado por su madre, tras caída de la cuna.

Anamnesis: la madre refiere que el niño se ha caído de la cuna en un descuido y que cree que se ha hecho daño. La cuna tiene una altura aproximada de 1 metro.

Antecedente personales: el paciente no tiene antecedentes de interés en su historia. La madre no refiere ningún otro evento significativo.

Exploración: el niño se encuentra somnoliento, con poco contacto con el exterior y sin sonreír apenas. Se le aprecian algunos hematomas en las nalgas y escoriaciones en los brazos. La palpación del brazo derecho provoca llanto, y se

aprecia una anfractuosidad sobre el húmero. El percentil de peso está en el 5 %, así como el de altura.

Pruebas complementarias: en la placa radiológica anteroposterior del brazo aparece una línea de fractura en la diáfisis del húmero, de aspecto no reciente.

La analítica se encuentra dentro de los parámetros normales. Hemograma con una anemia leve. No existe leucocitosis. Los tiempos de coagulación son normales. Sin trombopenia.

El paciente es remitido al hospital para realización de TAC helicoidal urgente. Se aprecian colecciones de sangre subdural en varias regiones, con predominio occipital. El paciente es ingresado en la UCI.



# Questionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Urgencias oftalmológicas

33. Con respecto al hifema, señale la respuesta INCORRECTA:

- Se produce por contusiones oculares.
- Es más peligroso el resangrado.
- Acompaña a ciertos retinoblastomas.
- Puede producir hipotensión ocular.
- Puede afectar la córnea.

34. En las causticaciones oculares, señale la respuesta CORRECTA:

- Es más frecuente la causticación con ácidos.
- Los niños tienen bajo riesgo de complicaciones.
- El ojo seco es una consecuencia.
- Debemos neutralizar los álcalis con ácidos diluidos.
- Es sospechoso de maltrato en niños.

35. Tras un traumatismo con una pelota de béisbol, ¿CUÁL le parece criterio para remitir con urgencia a un niño al oftalmólogo?

- Una fractura en el suelo orbitario, en proyección de Waters.
- El niño se encuentra nauseoso.
- Tiene una ptosis del párpado superior.
- El globo ocular se ha deformado.
- b y d son correctos.

36. Acerca de la leucocoria NO es cierto:

- Los padres no la refieren, la descubre el pediatra.
- Hay que descartar retinoblastoma.
- Puede ser originada por cataratas.
- Puede aparecer si existe un desprendimiento de retina.
- Se considera una urgencia clínica.

37. Los padres llevan a la consulta a un niño de 5 años, con una inflamación palpebral acusada, con una laceración palpebral, pero sin bultos palpables. Refieren que hace tres días le propinaron un golpe con un palo de madera. Presenta fiebre de 38°C, señale la respuesta CORRECTA:

- Hay que descartar un retinoblastoma y buscamos leucocoria.
- Hay que descartar un rhabdiosarcoma y le pedimos TAC.
- Es una celulitis orbitaria posttraumática y le pedimos TAC para descartar absceso y/o cuerpo extraño.
- Es una celulitis postraumática clara, no pedimos TAC porque tiene 5 años.
- Comenzamos tratamiento empírico para celulitis preseptal.

## Caso clínico

38. ¿Qué PROCEDIMIENTO indicaría a continuación para llegar a un diagnóstico?

- RMN craneal urgente.
- Exploración del fondo de ojo.
- Punción lumbar.
- Interconsulta a Traumatología.
- Interrogatorio de los padres.

39. En este caso concreto, el oftalmólogo refiere que se aprecian hemorragias prerretinianas en ambos ojos, de predominio central, ¿qué cree acerca de su EVOLUCIÓN?

- El riesgo de muerte es bajo.
- La pérdida visual se relacionará principalmente con las hemorragias retinianas.
- La pérdida visual se relacionará principalmente con el daño cerebral.
- Los padres reconocerán su implicación.
- Todas son correctas.

40. ¿Cuál de los siguientes signos le parece menos sugestivo de maltrato?

- Hemorragias retinianas bilaterales.
- Hematoma subdural.
- Letargia.
- Varias fracturas en diferentes estadios de evolución.
- Perforación timpánica.



## Questionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es). Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".