

11234  
7  
2y



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
HOSPITAL GENERAL "DR. MANUEL GEA GONZALEZ"  
S. S.



ESTRABISMO Y NISTAGMUS EN  
DISPLASIA CRANEO FRONTO NASAL

**TESIS DE POSTGRADO**

QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE :

**CIRUJANO OFTALMOLOGO**

P R E S E N T A :

**DR. DIEGO MAURICIO CARPIO GOTUZZO**



MEXICO, D. F.

1990

**FALLA DE ORIGEN**



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

INTRODUCCION.....	1
MATERIAL Y METODOS.....	5
PRESENTACION DE RESULTADOS.....	8
ESTUDIO FOTOGRAFICO.....	14
CASOS CLINICOS.....	18
DISCUSION.....	28
CONCLUSIONES.....	31
BIBLIOGRAFIA.....	32

## Introducción

Esta entidad fue descrita inicialmente y en forma simultánea por Slover y Sujansky (1979) y por Cohen (1979), quienes acuñaron el término de Displasia Cráneo Fronto Nasal considerando la Cráneoinostosis y el Hiperteleorbitismo como las alteraciones más frecuentes, además de alteraciones en tejidos blandos y esqueléticos múltiples.

Pocos casos se han descrito y publicado en la literatura: Rollink (1981), Reynolds (1982), Pruzansky (1982), Sax y Flannery (1984), Young y Moore (1984), Kumar (1986).

Morris en 1987 presentó 66 casos de personas afectadas con Displasia Cráneo Fronto Nasal, miembros de 18 familias incluyendo a cuatro generaciones y 7 miembros afectados en una misma familia.

Concluyen que hay diferente forma de expresión del fenotipo, así, de los 66 pacientes sólo 8 fueron hombres y los restantes fueron mujeres. Además, se vio que la forma de presentación de la enfermedad es más severa en mujeres que en hombres.

Fenotípicamente está caracterizada por:

- a) **Plagiocefalia.**- Que se manifiesta como una asimetría craneofacial, producida por el cierre prematuro de la sutura coronal induciendo el crecimiento anómalo del macizo craneofacial con el eje sagital del cráneo convexo hacia el lado afecto y cóncavo hacia el lado compensado. La órbita en el lado afectado se encuentra más alta disclinada e inciclorotada y la órbita del lado compensado se encuentra más baja conclclinada y exiclorotada.

La disclinación y conclinación orbitaria hacen referencia a la separación o acercamiento del reborde orbitario superior con respecto al plano paralelo frontal del cráneo.

Por su parte, la inciclo y exiclorotación orbitaria representa la posición de las órbitas con una rotación hacia adentro o hacia afuera sobre su eje anteroposterior y con respecto al plano sagital del cráneo.

**b) Hiperteleorbitismo.**- Definido como el aumento de la distancia interorbitaria con la consecuente separación de ambos globos oculares.

La cuantificación de este cuadro se realiza clínicamente haciendo las mediciones antropométricas externas de las distancias intercantales interna y externa y de la distancia interpupilar.

Radiológicamente se puede cuantificar mediante cefalometría A.P. estableciendo la relación morfoantropométrica entre el plano sagital del cráneo y los ejes verticales de ambas órbitas.

Es importante señalar la diferencia entre hiperteleorbitismo y telecantus, ya que este último padecimiento consiste únicamente en el aumento de la distancia intercantal interna a expensas de los tejidos blandos.

**c) Fisuras Faciales de Tipo Central.**- Son defectos de los tejidos duros y/o blandos. La clasificación más aceptada en la actualidad es la propuesta por Tessier, la cual localiza los distintos trazos de fisuras a partir de 0-14. La órbita es considerada el punto de referencia que divide los trazos de una zona norte craneana y una zona sur facial; una misma fisura puede continuar desde el

maxilar a través de la órbita hasta el frontal. Las fisuras de tipo central son sagitales y parasagitales y se denominan como 0-14; 1-13; 2-12.

La Nariz Bífida es producto de las fisuras antes descritas y en conjunto con el aumento de la distancia interorbitaria y la plagiocefalia integran un cuadro de Hiperteleorbitismo tipo V, con la curvatura del plano sagital craneal convexo hacia el lado afecto y el desplazamiento de las hemicararas a partir del eje horizontal una hacia adelante y otra hacia atrás. Las órbitas presentan las alteraciones típicas de la plagiocefalia más hiperteleorbitismo.

**d) Mordida Abierta Anterior.**- Que es producto de hipoplasia del maxilar y secundaria a los cambios de crecimiento.

**e) Anomalías Esqueléticas y de Tejidos Blandos.**- Que están caracterizadas por: hipodesarrollo mamario; contractura del músculo esternocleidomastoideo; Pterigium Coli y/o Axilar; hiperelasticidad articular; acortamiento de extremidades pélvicas; anomalías vertebrales; clavículas cortas; sindactilia cutánea clino y camptodactilia; estrías ungueales.

En el Departamento de Genética del Hospital General "Dr. Manuel Gea González", se encontró que además estos pacientes presentan clavículas verticales y pelo negroide como características fenotípicas constantes.

Como se anota anteriormente, se han descrito alteraciones craneofaciales esqueléticas generales y de tejidos blandos. En el presente trabajo se realiza un estudio de las alteraciones orbitarias estrabológicas y nistagmológicas encontradas en los pacientes con displasia cráneo fronto nasal que acudieron a la consulta de oftalmología del

Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

La inquietud por este estudio, nació del conocimiento cabal de las alteraciones cráneofaciales y entre ellas de las alteraciones orbitarias que sentaron las bases para la detección de las manifestaciones estrabológicas y nistagmológicas no descritas con anterioridad en esta entidad.

Por otra parte, el grupo de pacientes estudiados es significativo y cuentan con diagnóstico de tipo genético, lo que garantiza la calidad del estudio permitiéndonos llegar no sólo a determinar el tipo y frecuencia de las alteraciones estrabológicas y nistagmológicas, sino de plantearnos también la necesidad de un manejo interdisciplinario de los pacientes con diagnóstico de displasia cráneo fronto nasal que garantice el mejor control del individuo, su familia y su descendencia, y que nos permita el conocimiento de su etiopatogenia.

## Material y Método

Se estudiaron todos los pacientes con diagnóstico de displasia cráneo fronto nasal, que acudieron a la consulta de oftalmología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González" en los últimos cinco años.

Los criterios de selección fueron los siguientes:

- a) **Criterios de Inclusión.**- Se incluyeron pacientes de ambos sexos sin importar la edad, con diagnóstico clínico, radiológico y genético, que contaban con expediente clínico y fotográfico completo, sin patología ocular asociada, y que no habían sido intervenidos quirúrgicamente de cirugía ocular o cráneo facial.
- b) **Criterios de Exclusión.**- Se excluyeron aquellos casos en los que no se llegó a un diagnóstico preciso de la entidad en estudio al igual que los pacientes que habían sido intervenidos quirúrgicamente.
- c) **Criterios de Eliminación.**- Se eliminaron los expedientes que se encontraron incompletos o no contaban con estudios fotográficos.

Las variables tomadas en consideración fueron divididas en tres grupos fundamentales:

- a) **Variables Orbitarias.**- Se midieron en forma cuantitativa mediante estudio antropométrico externo en el que se realizó medición de las distancias intercantal interna; intercantal externa e interpupilar. Se tomaron además medidas de las distancias oropalpebral y orotrago con el propósito de detectar asimetrías cráneo faciales (plagiocefalia).

Las medidas antropométricas externas se realizaron con el compás de Vernier y en base a parámetros de medición previamente establecidos en el servicio de oftalmología.

b) **Variables Estrabológicas.**- Se midieron cuantitativamente con estudio estrabológico completo que incluyó balance muscular y registro fotográfico en posición primaria y en las nueve posiciones diagnósticas de la mirada, detectándose estrabismos horizontales y verticales reportados en grados Hirschberg y en dioptrías prismáticas.

c) **Variables Nistagmológicas.**- Se estudiaron mediante observación clínica y electronistagmografía con análisis e interpretación electronistagmográfica especializada por parte del Departamento de Otorrinolaringología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González". Además se vio que contaran con estudio oftalmológico general que incluye agudeza visual; examen de fondo de ojo; retinoscopia; estudio biomicroscópico, con el fin de detectar diferentes grados de ambliopía; probables atrofas del nervio óptico o patología asociada en segmento anterior y córnea.

Para la captación de los datos y variables anotadas se recurrió a una fuente de información primaria, por cuanto se estudiaron los expedientes elaborados en el servicio. Los datos se vaciaron en una cédula de recolección y luego fueron seleccionados y clasificados de acuerdo a los tres grupos de variables planteadas, así:

En las variables orbitarias se estudiaron las distancias intercantal interna, externa y distancia interpupilar con el fin de determinar el grado de hiperteleorbitismo que presentaban los pacientes. Se estudió también la inciclo o

exiclorotación orbitaria con miras a determinar la coincidencia existente con el tipo de estrabismo vertical que presentaban (síndrome A o V).

Por medio del registro de la medición de las distancias oropalpebral y orotrago se detectaron los diferentes grados de asimetría facial clasificándolos en leve, moderado y grave.

La cefalometría nos permitió medir radiológicamente la estructura cráneo facial y la correlación existente entre las órbitas en las que se encontraron diversos grados de distopia vertical.

El estudio de las variables estrabológicas reflejó el tipo de estrabismo que tenían estos pacientes, lo que nos llevó a realizar un análisis de los diferentes casos con el fin de encontrar un común denominador en las manifestaciones estrabológicas, probablemente fruto de las alteraciones orbitarias encontradas en los pacientes con displasia cráneo fronto nasal.

Por último, la variable nistagmológica estudiada en un inicio clínicamente, fue registrada por medio de electronistalmografía permitiéndonos tener un registro del tipo de nistalmus que presentaban estos pacientes.

## Resultados

Se revisaron un total de diez expedientes que fueron los que cumplían con los requisitos planteados en el estudio. De éstos, todos resultaron ser pacientes del sexo femenino, demostrándose una coincidencia con lo encontrado en la literatura sobre la prevalencia de la patología en las mujeres más que en los hombres.

Como datos de suma importancia en las medidas antropométricas externas se encontraron las siguientes:

- a) Todos los pacientes presentaban hiperteleorbitismo manifestado por un aumento de la distancia intercantal interna, externa e interpupilar en relación con las medidas correspondientes a su edad (Tablas 1, 2 y 3).
- b) Todos los pacientes presentaron un grado mayor o menor de plagiocefalia, lo cual se demostró al establecer la comparación entre las distancias oropalpebral derecha e izquierda. Los rangos de clasificación de la plagiocefalia fueron los siguientes:

Una diferencia de 1 a 2 milímetros en la distancia oropalpebral se consideró como plagiocefalia leve, una diferencia de 3 a 5 milímetros como plagiocefalia moderada y, una diferencia mayor de 5 milímetros, que en la casuística estudiada fue hasta de 10 milímetros, se consideró como plagiocefalia grave (Tabla 4).

El estudio detallado de las cefalometrías mostró en los pacientes una distopia orbitaria vertical, es decir, una órbita se encontraba más alta que la otra. Además se observó la disposición orbitaria similar a la contemplada en los casos de plagiocefalia, es decir, la órbita de lado afectado

se encontró más alta inciclorotada y disclinada, en tanto que la órbita del lado compensado se encontró más baja exiclorotada y conclinaada.

Desde el punto de vista estrabológico los hallazgos fueron:

- a) Todos los pacientes presentaron estrabismo horizontal (exotropia) como consecuencia del aumento de la separación interorbitaria (hiperteleorbitismo).
- b) Se detectó estrabismo vertical (hipertrofia en bloque) que obedece a las alteraciones orbitarias propias de la plagiocefalia.
- c) Se encontró hipertrofia en bloque e hipertrofia nasal consecutivas a una distopia vertical orbitaria, disclinación e inciclorotación de la órbita afectada.

El estudio nistagmológico clínico al igual que el nistagmográfico, demostraron la presencia de un nistagmus latente, es decir, aquel nistagmus que se desencadena en el ojo descubierto al ocluir el ojo contralateral. Los reportes electronistagmográficos mostraron nistagmus latente en las pruebas de oclusión de ojo derecho y ojo izquierdo con patrón a la derecha al ocluir ojo izquierdo y a la izquierda al ocluir ojo derecho.

TABLA # 1

VALORACION DE LA DISTANCIA INTERCANTAL INTERNA EN  
PACIENTES CON DISPLASIA CRANEO FRONTO NASAL

NOMBRE	EDAD	SEXO	D.I.C.I.	VALOR NORMAL
K.P.V.	2/12	F	36 mm	23.0 mm
M.F.C.	6/12	F	37 mm	24.0 mm
S.B.	12/12	F	40 mm	27.0 mm
M.P.A.	3 años	F	48 mm	30.1 mm
M.M.C.	7 años	F	48 mm	30.8 mm
C.M.J.	7 años	F	48 mm	30.1 mm
S.L.R.	8 años	F	42 mm	30.1 mm
R.A.G.	8 años	F	44 mm	32.0 mm
R.G.D.	12 años	F	48 mm	33.3 mm
P.P.	45 años	F	48 mm	30.0 mm

**TABLA # 2**

**VALORACION DE LA DISTANCIA INTERCANTAL EXTERNA EN**  
**PACIENTES CON DISPLASIA CRANEO PRONTO NASAL**

<b>NOMBRE</b>	<b>EDAD</b>	<b>SEXO</b>	<b>D.I.C.E.</b>	<b>VALOR NORMAL</b>
K.P.V.	2/12	F	77 mm	66.8 mm
M.F.C.	6/12	F	82 mm	67.0 mm
S.B.	12/12	F	87 mm	70.8 mm
M.P.A.	3 años	F	90 mm	76.5 mm
M.M.C.	7 años	F	90 mm	79.1 mm
C.M.J.	7 años	F	94 mm	81.1 mm
S.L.R.	8 años	F	88 mm	81.1 mm
R.A.G.	8 años	F	96 mm	82.5 mm
R.G.D.	12 años	F	109 mm	87.4 mm
P.P.	45 años	F	120 mm	100.0 mm

**TABLA # 3**

**VALORACION DE LA DISTANCIA INTERPUPILAR EN**  
**PACIENTES CON DISPLASIA CRANEO PRONTO NASAL**

<b>NOMBRE</b>	<b>EDAD</b>	<b>SEXO</b>	<b>D.I.P.</b>	<b>VALOR NORMAL</b>
<b>K.P.V.</b>	<b>2/12</b>	<b>F</b>	<b>53 mm</b>	<b>40.0 mm</b>
<b>M.F.C.</b>	<b>6/12</b>	<b>F</b>	<b>48 mm</b>	<b>41.0 mm</b>
<b>S.B.</b>	<b>12/12</b>	<b>F</b>	<b>50 mm</b>	<b>42.0 mm</b>
<b>M.P.A.</b>	<b>3 años</b>	<b>F</b>	<b>60 mm</b>	<b>45.5 mm</b>
<b>M.M.C.</b>	<b>7 años</b>	<b>F</b>	<b>60 mm</b>	<b>50.0 mm</b>
<b>C.M.J.</b>	<b>7 años</b>	<b>F</b>	<b>66 mm</b>	<b>51.8 mm</b>
<b>S.L.R.</b>	<b>8 años</b>	<b>F</b>	<b>60 mm</b>	<b>51.8 mm</b>
<b>R.A.G.</b>	<b>8 años</b>	<b>F</b>	<b>60 mm</b>	<b>55.1 mm</b>
<b>R.G.D.</b>	<b>12 años</b>	<b>F</b>	<b>68 mm</b>	<b>59.9 mm</b>
<b>P.P.</b>	<b>45 años</b>	<b>F</b>	<b>65 mm</b>	<b>59.9 mm</b>

**TABLA # 4**

**VALORACION DE LA DISTANCIA OROPALPEBRAL EN**  
**PACIENTES CON DISPLASIA CRANEO FRONTO NASAL**

<b>NOMBRE</b>	<b>EDAD</b>	<b>D.O.P.DER.</b>	<b>D.O.P.IZQ.</b>	<b>DIFERENCIA</b>
<b>K.P.V.</b>	<b>2/12</b>	<b>38 mm</b>	<b>40 mm</b>	<b>2 mm</b>
<b>M.F.C.</b>	<b>6/12</b>	<b>42 mm</b>	<b>43 mm</b>	<b>1 mm</b>
<b>S.B.</b>	<b>12/12</b>	<b>47 mm</b>	<b>43 mm</b>	<b>4 mm</b>
<b>M.P.A.</b>	<b>3 años</b>	<b>52 mm</b>	<b>53 mm</b>	<b>1 mm</b>
<b>M.M.C.</b>	<b>7 años</b>	<b>67 mm</b>	<b>63 mm</b>	<b>4 mm</b>
<b>C.M.J.</b>	<b>7 años</b>	<b>68 mm</b>	<b>58 mm</b>	<b>10 mm</b>
<b>S.L.R.</b>	<b>8 años</b>	<b>58 mm</b>	<b>59 mm</b>	<b>1 mm</b>
<b>R.A.G.</b>	<b>8 años</b>	<b>70 mm</b>	<b>65 mm</b>	<b>5 mm</b>
<b>R.G.D.</b>	<b>12 años</b>	<b>73 mm</b>	<b>69 mm</b>	<b>4 mm</b>
<b>P.P.</b>	<b>45 años</b>	<b>72 mm</b>	<b>80 mm</b>	<b>8 mm</b>

**ESTUDIO FOTOGRAFICO**



32



33







**C A S O S   C L I N I C O S**

CASO # 1

Nombre: S.L.R.

Edad: 8 años

Sexo: F

A.V: O.D: 20/30 O.I: 20/20

Lejos: Exotropia 15 Dioptrías

Cerca: Exotropia 15 Dioptrías

Exo 40  
Hiper Izq 42

Exo 53  
Hiper Izq 12

Exo 35  
Hiper Der 55

Exo 10  
Hiper Izq 25

Exo 35  
Hiper Der 40

Endo 10  
Hiper Izq 20

0

Hiper Der 35

Distancia Intercantal Interna	42	■
Distancia Intercantal Externa	88	■
Distancia Interpupilar	60	■
Distancia Oropalpebral Derecha	58	■
Distancia Oropalpebral Izquierda	59	■

CASO # 2

Nombre: C.M.J.

Edad: 7 años

Sexo: F

A.: O.D: 20/40 O.I: 20/40

Lejos: Exotropia 5 Hiper Der 40

Cerca: Exotropia 10 Hiper Der 40

Exo 27  
Hiper Der 10

Exo 25  
Hiper Der 20

Exo 45  
Hiper Der 35

Exo 27

Exo 40  
Hiper Der 47

Exo 20  
Hiper Der 12

Exo 9  
Hiper Der 37

Exo 35  
Hiper Der 47

Distancia Intercantal Interna	48 mm
Distancia Intercantal Externa	94 mm
Distancia Interpupilar	66 mm
Distancia Oropalpebral Derecha	68 mm
Distancia Oropalpebral Izquierda	58 mm

**CASO # 3**

**Nombre: M.M.C.**

**Edad: 7 años**

**Sexo: F**

**A.V: O.D: 20/20 O.I: 20/20**

**Lejos: Exotropia 10 Hiper Der 20**

**Cerca: Exotropia 12 Hiper Der 20**

**Exo 20  
Hiper Der 20**

**Exo 20  
Hiper Der 19**

**Exo 25  
Hiper Der 40**

**Exo 18  
Hiper Der 15.**

**Exo 20  
Hiper Der 35**

**Exo 12**

**Hiper Der 18**

**Exo 2  
Hiper Der 40**

<b>Distancia Intercantal Interna</b>	<b>48 mm</b>
<b>Distancia Intercantal Externa</b>	<b>90 mm</b>
<b>Distancia Interpupilar</b>	<b>60 mm</b>
<b>Distancia Oropalpebral Derecha</b>	<b>67 mm</b>
<b>Distancia Oropalpebral Izquierda</b>	<b>63 mm</b>

CASO # 4

Nombre: R.G.D.  
Edad: 12 años  
Sexo: F

A.V: O.D: 20/60 O.I: 20/80

Lejos: Exotropia 14 Hiper Der 18  
Cerca: Exotropia 20 Hiper Der 18

Exo 18  
Hiper Der 20

Exo 18

Exo 20  
Hiper Der 18

Exo 10  
Hiper Der 20

Exo 12  
Hiper Der 20

Hiper Der 20

Endo 5

Hiper Der 14

Distancia Intercantal Interna	48 mm
Distancia Intercantal Externa	109 mm
Distancia Interpupilar	68 mm
Distancia Oropalpebral Derecha	73 mm
Distancia Oropalpebral Izquierda	69 mm

**CASO # 5**

**Nombre: S.B.**

**Edad: 12 meses**

**Sexo: F**

**A.V: O.D: Fija y sigue la luz**

**O.I: Fija y sigue la luz**

**P.P: Exotropia 20 grados H.**

**Hiper Der 10 grados H.**

<b>Distancia</b>	<b>Intercantal Interna</b>	<b>40 mm</b>
<b>Distancia</b>	<b>Intercantal Externa</b>	<b>87 mm</b>
<b>Distancia</b>	<b>Interpupilar</b>	<b>50 mm</b>
<b>Distancia</b>	<b>Oropalpebral Derecha</b>	<b>47 mm</b>
<b>Distancia</b>	<b>Oropalpebral Izquierda</b>	<b>43 mm</b>

**CASO # 6**

**Nombre: P.P.**

**Edad: 45 años**

**Sexo: F**

**A.V: O.D: 20/20 O.I: 20/400**

**P.P: Hiper Izq 20 grados H.**

<b>Distancia Intercantal Interna</b>	<b>48 mm</b>
<b>Distancia Intercantal Externa</b>	<b>120 mm</b>
<b>Distancia Interpupilar</b>	<b>65 mm</b>
<b>Distancia Oropalpebral Derecha</b>	<b>72 mm</b>
<b>Distancia Oropalpebral Izquierda</b>	<b>80 mm</b>

**CASO # 7**

**Nombre: K.P.V.**

**Edad: 2 meses**

**Sexo: F**

**A.V: O.D: Fija y sigue la luz**

**O.I: Fija y sigue la luz**

**P.P: Exotropia 45 grados H.**

**Riper Izq 10 grados H.**

<b>Distancia Intercantal Interna</b>	<b>36 mm</b>
<b>Distancia Intercantal Externa</b>	<b>77 mm</b>
<b>Distancia Interpupilar</b>	<b>53 mm</b>
<b>Distancia Oropalpebral Derecha</b>	<b>38 mm</b>
<b>Distancia Oropalpebral Izquierda</b>	<b>40 mm</b>

**CASO # 8**

**Nombre: M.F.C.**

**Edad: 6 meses**

**Sexo: F**

**A.V: O.D: Fija y sigue la luz**

**O.I: Fija y sigue la luz**

**P.P: Exotropia 20 grados H.**

**Hiper Izq 5 grados H.**

<b>Distancia Intercantal Interna</b>	<b>37 mm</b>
<b>Distancia Intercantal Externa</b>	<b>82 mm</b>
<b>Distancia Interpupilar</b>	<b>48 mm</b>
<b>Distancia Oropalpebral Derecha</b>	<b>42 mm</b>
<b>Distancia Oropalpebral Izquierda</b>	<b>43 mm</b>

CASO # 9

Nombre: M.P.A.

Edad: 3 años

Sexo: F

A.V: O.D: 20/60 (figuras)

O.I: 20/80 (figuras)

P.P: Exotropia 15 grados H.

Hiper Izq 10 grados H.

Distancia	Intercantal Interna	48 mm
Distancia	Intercantal Externa	90 mm
Distancia	Interpupilar	60 mm
Distancia	Oropalpebral Derecha	52 mm
Distancia	Oropalpebral Izquierda	53 mm

CASO # 10

Nombre: R.A.G.

Edad: 8 años

Sexo: F

A.V: O.D: 20/30 O.I: 20/30

Lejos: Exotropia 25 Hiper Der 35

Cerca: Exotropia 28 Hiper 35

Hiper Der 15

Exo 10  
Hiper Der 35

Hiper Der 35

Hiper Der 12

Endo 15  
Hiper Der 35

Hiper Der 25

Endo 25  
Hiper Der 35

Endo 15  
Hiper Der 30

Distancia	Intercantal Interna	44 mm
Distancia	Intercantal Externa	96 mm
Distancia	Interpupilar	60 mm
Distancia	Oropalpebral Derecha	70 mm
Distancia	Oropalpebral Izquierda	65 mm

## Discusión

Es innegable el hecho de que un trabajo que no cuenta con antecedentes en el área de estudio, despierte interés en los investigadores, por cuanto se agrega el objetivo fundamental de adquirir un conocimiento nuevo con respecto al tema planteado.

El estudio del estrabismo y el nistagmus en la Displasia Cráneo Fronto Nasal, es la expresión de la inquietud nacida en el Departamento de Oftalmología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González", para determinar científicamente cuales son las alteraciones que acompañan a esta entidad genética.

Aunque la muestra en estudio es pequeña, resulta significativo el hecho de que todos los pacientes con diagnóstico establecido de la patología en estudio, presentaron manifestaciones estrabológicas y nistagmológicas similares, así:

En el cien por ciento de los casos se encontró extropia en posición primaria y en las nueve posiciones diagnósticas de la mirada, como se ha expuesto con anterioridad, la extropia es secundaria al Hiperteleorbitismo que se demuestra en las tablas de medidas antropométricas externas que presentaron valores de distancia intercantal interna superiores a los registrados como normales para su grupo etáreo. De acuerdo a un estudio realizado por la Dra. Emma Limón ( ), un centímetro de aproximación de las órbitas corrige 20 dioptrías prismáticas de exotropia, de ahí que en el presente estudio resultó de suma importancia establecer la relación existente entre el grado de Hiperteleorbitismo y la exotropia registrada en dioptrías prismáticas.

Por otra parte, se registró que todos los pacientes presentaron hipertropía en bloque que se encontró tiene correlación directa con el grado de plagiocefalia, de modo que a una plagiocefalia mínima corresponde una hipertropía en bloque pequeña en tanto que a una plagiocefalia grave corresponde una hipertropía en bloque mayor.

Otro evento estrabológico importante constituyó el síndrome "V" cuya presentación obedece fundamentalmente a hiperfunción de los músculos Oblicuos Inferiores, lo que se explica desde el punto de vista de que en la Displasia Cráneo Fronto Nasal existe cráneoinstosis con los pisos orbitarios cortos, lo que hace que los músculos oblicuos inferiores se elonguen actuando como sostén del globo ocular con un área de contacto escleral mayor que desencadena una hiperfunción por aumento de la superficie de contacto.

El último hallazgo del presente trabajo fue el registrar clínicamente y mediante electronistagmografía la presencia de un Nistagmus Latente que como se anotó anteriormente, fue a la derecha al ocluir ojo izquierdo y a la izquierda al al ocluir ojo derecho. Por el momento no podemos concluir nada con respecto a su etiopatogenia o al porque de su presentación en esta entidad genética, pero si creemos haber dejado planteada la inquietud para la realización de trabajos posteriores que puedan explicar el porque de la aparición de un Nistagmus de este tipo y probablemente establecer la relación existente con el tipo de estrabismo al igual que con las alteraciones sistemáticas que se encuentran en estos pacientes.

Por último creemos que el conocimiento obtenido con la elaboración de este trabajo, nos llevará en un futuro a la integración de un equipo interdisciplinado con los servicios

implicados en el manejo de dichos pacientes, como lo son el servicio de Genética, Cirugía Plástica y Ortodoncia, fundamentalmente, con miras a trazar los parámetros de diagnóstico, control y tratamiento que nos permitan llegar a conocer la etiopatogenia de esta entidad reeditando como es lógico suponer, en beneficio del paciente, su familia y su descendencia.

## Conclusiones

1. El Síndrome Cráneo Fronto Nasal acusa alteraciones orbitarias compatibles con las encontradas en hiperteletorbitismo y plagiocefalia en forma conjunta.
2. El Estrabismo Horizontal (exotropía) es consecutivo a la separación interorbitaria.
3. El Estrabismo Vertical (hipertropía en bloque) obedece a las alteraciones orbitarias propias de la plagiocefalia.
4. La Hipertropía en Bloque e Hipertropía Nasal son consecutivas a:
  - a) Distopía vertical orbitaria;
  - b) Disclinación de la órbita afectada;
  - c) Inciclorotación de la órbita afectada.
5. La corrección quirúrgica de las anomalías orbitarias, reducirá proporcionalmente los hallazgos estrabológicos.
6. Todos los pacientes con Displasia Cráneo Fronto Nasal presentaron nistagmus latente hacia la izquierda al ocluir ojo derecho y hacia la derecha al ocluir ojo izquierdo.

## B I B L I O G R A F I A

1. Greig, D.M.: Hipertelorism: a hitherto undifferentiated congenital craniofacial deformity, *Edinburgh Med. J.* 31:560, 1924.
2. Tessier, P. Citado por Kawamoto en H.K., Converse J.M. Mc Cantly J.G. y Wood Smith D. Symposium on Diagnosis and treatment of craniofacial anomalies, C.V. Mosby C.O. S.T. Louis p. 164, 1979.
3. Limón, E., Ortíz Monasterio, F., Barrera Padilla, G.: Estrabismo en Hiperteleorbitismo. *Rev. Iberolatinoamericana de Cirugía Plástica. Número Especial*, pag. 206, 1979.
4. Nomenclatura de estrabismos orbitarios en publicación en la Revista de la Sociedad Mexicana de Oftalmología.
5. Tessier, P.: *Chirurgie Plastique orbito-palpebrale.* Masson, Paris, pp 305, 1977.
6. Tessier, P.: Anatomical classification of facial craniofacial and laterofacial clefts, presented at the symposium on Plastic Surgery in the Orbital Region, March, 1979.
7. Sir Stewart Duke: *Elder System of Ophthalmology. Vol.III Part 2, Congenital Deformities* Henry Kimpton, London, p. 1062-1064, 1964.
8. Cohen, MM: Craniofrontonasal Dysplasia. En O'Donnell JJ y Hall DH (eds) "Penetrance and variability in Malformation Syndromes". New York: Alan R. Liss para National Foundation March of Dimes. *BDOAS XV (5B): 85-89.*

9. Grutzner, E., Gorlin, RJ: Craniofrontonasal Dysplasia: Phenotypic expression in females and males and genetic considerations. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1988, 65: 436-44.
10. Rollink, B. et al: A pedigree: possible evidence for the metabolic interference hypothesis. Am J Hum Genet 1981 33 (5): 823-26.
11. Reynolds, JF. et al: Craniofrontonasal Dysplasia in a Three generation kindred. J Craniofacial Genet Dev Biol 1982 2 (3): 233-38.
12. Slover, R., Sujansky, E: Frontonasal Dysplasia with coronal craniosynostosis in three sibs. En O'Donell JJ y Hall DH (eds): "Penetrance and variability in malformation syndromes". New York: Alan R Liss para National Foundation March of Dimes. 1979 BDOAS XV (5B): 75-83.
13. Johnson, WF: Metabolic interference and the + - heterozygote. A hypothetical form of simple inheritance which is neither dominant nor recessive. Am J Hum Genet 1980 32: 374-86.
14. Smith David W. "Recognizable Patterns of Human Malformation". Ed WB Saunders Co Third Ed Vol. VII C114 USA 1982 p. 298-99.
15. Gorlin Robert J. "Syndromes of Head and Neck" Ed Mc Graw Hill second Ed Cap. 33 USA 1976 p. 180-4
16. Teyton L. et al. Cleidocranial dysostosis. Contribution to its study apropos of personal cases (an insolated and a familial form). Rev Med Interne 1984 Mar;5 (1): 76-82.

17. Davies TM. et al. The surgical and orthodontic management of unerupte teeth in Cleidocranial dysostosis. Br J Orthod 1987 Jan; 14 (1): 43-7.
  
18. Silience DO; et al. Animal model: Skeletal anomalies in mice with Cleidocranial Dysplasia. Am J. Med Genet 1987 May; 27 (1): 75-85.