

Síndrome de Straatsma. A propósito de un caso

Autores:

Andrés Urióstegui-Rojas*, Paulina Nundehui Cortés-López**, Hae Jin Kim*, Gerardo Eliud Valdés-Casas*.

*Instituto de oftalmología "Conde de Valenciana", Chimalpopoca 14 Colonia obrera, Alcaldía Cuauhtémoc, Ciudad de México, México.

**Estudiante de medicina. Circuito Escolar 411A, Copilco Universidad, Coyoacán, Ciudad de México, México.

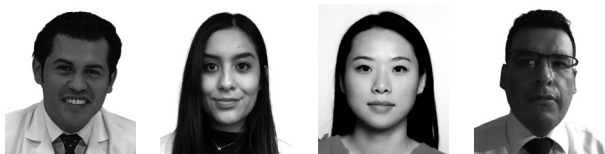
Contacto: uriosteguimd@gmail.com

Recibido: 2/9/2020

Aceptado: 10/12/2020

Disponible en www.sao.org.ar

Arch. Argent. Oftalmol. 2020; 17: 22-25



Resumen

El síndrome de Straatsma se caracteriza por la tetrada: fibras nerviosas mielinizadas, estrabismo, alta miopía y ambliopía. Se trata de paciente de sexo masculino de 12 años que acude a revisión por presentar exodesviación desde los 6 años de edad. En la exploración oftalmológica se encuentra: ojo derecho sin datos patológicos, ojo izquierdo con agudeza visual de 3/200 que corrige a 20/400 con su mejor corrección óptica (refracción: -10.00=-4.50x180°). A la exploración fundoscópica se visualizan fibras nerviosas mielinizadas sobre arcadas vasculares retinianas que involucran área macular, ante dichos hallazgos clínicos se decide tratar como dicha entidad sindrómica. El manejo que se dio fue envío de lente de contacto para ojo ambliope y manejo de estrabismo con lentes con prismas. Sin embargo, el paciente no regresó para su seguimiento y manejo subsecuente.

Straatsma syndrome. A case report.

Abstract

Straatsma syndrome is characterized by the tetrad: myelinated nerve fibers, strabismus, high myopia and amblyopia. This a 12 years old male patient who undergoes revision for exodeviation since he was 6 years old. An ophthalmological examination: right eye without pathological data, left eye with visual acuity of 3/200 that corrects to 20/400 with its best optical correction (refraction: -10.00=-4.50x180°). Funduscopy revealed myelinated nerve fibers over retinal vascular arches that involve the macular area. Before these clinical findings, it was decided to treat it as such a syndromic entity. The management that was given was the sending of a contact lens for amblyopic eye and management of strabismus with lenses with prisms, however, the patient didn't return for follow-up and subsequent management.

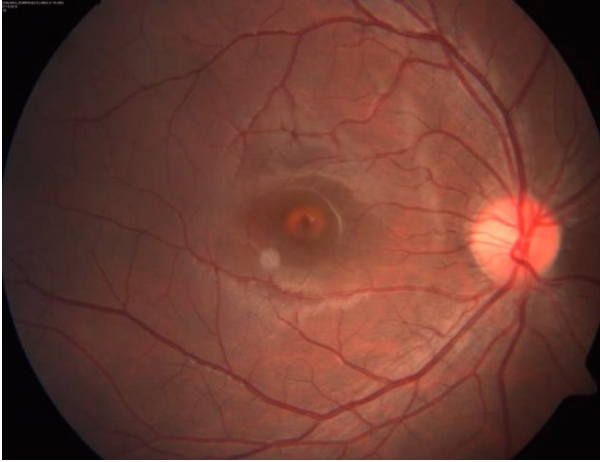


Figura 1: Fundoscopia OD.

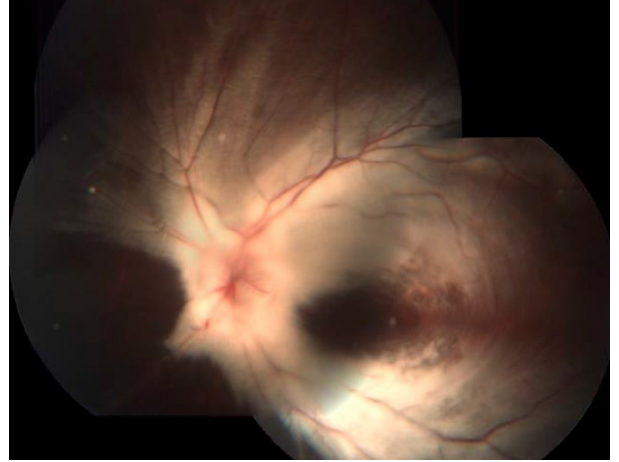


Figura 2: Fundoscopia OS, con FNM sobre arcadas vasculares nasales y temporales que involucran el área macular.

Palabras clave: Patología congénita del nervio óptico, fibras nerviosas mielinizadas, alta miopía, estrabismo, ambliopía.

Keywords: *Congenital pathology of the optic nerve, myelinated nerve fibers, high myopia, strabismus, amblyopia.*

Introducción

La descripción original del síndrome de Straatsma fue realizada en 1981 por el mismo autor, el cual describió la asociación de fibras nerviosas mielinizadas, alta miopía ipsilateral, ambliopía anisométrica y estrabismo ipsilaterales en una serie de 3968 pacientes (7936 ojos) de los cuales 4 pacientes cumplían con dichas características, también se ha descrito un síndrome de Straatsma inverso en el cual hay hipermetropía ipsilateral ¹. En la actualidad existe solo un trabajo reportado sobre un caso familiar en población mexicana de síndrome de Straatsma ², por lo cual es importante reportar a la comunidad oftalmológica nacional e internacional la presencia de dicha patología, para su diagnóstico oportuno y rehabilitación visual adecuada.

Presentación del caso

Masculino de 12 años que acude al departamento de oftalmología integral del Instituto de Oftalmo-

logía por referir exodesviación desde los 6 años de edad. Dentro de los antecedentes perinatales están: gesta 1, obtenido por parto eutócico, con peso al nacer de 3,000kg, talla al nacer de 52 cm y Apgar 8/9. Niega crisis convulsivas y presenta adecuado desarrollo psicomotor. Sin ningún otro antecedente de relevancia para el padecimiento actual. A la exploración oftalmológica presenta agudeza visual (AV) en el ojo derecho (OD) de 20/30, en el ojo izquierdo (OI) de 3/200 con una capacidad visual (CV) en 20/20, 20/400 respectivamente. A la esquiastropía con una refracción en el OD $-1.00 = -1.50 \times 180^\circ$ y en el OI: $-10.00 = -4.50 \times 180^\circ$. A la biomicroscopía de segmento anterior sin alteraciones en ambos ojos (AO) con una presión intraocular (PIO) por tonometría de Goldmann de 14 y 15 mmHg, respectivamente. A la fundoscopia OD sin alteraciones (Fig. 1). En el OI presenta retina aplicada, excavación no valorable por la presencia de fibras nerviosas mielinizadas sobre arcadas vasculares nasales y temporales que involucran el área macular (Fig. 2).

A la exploración estrabológica con la posición libremente escogida a la izquierda, siendo el OD el ojo preferente, no presenta limitaciones, ni inco-mitancias. Presenta nistagmo a las lateroversiones extremas y la estereopsis fue de 400 segundos de arco por Randot Dot test con diplopía horizontal homónima corroborada por filtro rojo y una endodesviación 20 dioptrías prismáticas.

El manejo médico es controversial, se sugiere la utilización de terapia oclusiva para la ambliopía anisométrica, sin embargo, los resultados

son muy variables, debido a que se trata de una ambliopía de origen multifactorial. En cuanto al manejo del estrabismo se sugiere la utilización de prismas en los lentes aéreos, siempre y cuando no sea mayor a 15 dioptrías prismáticas ³⁻⁵. Los factores pronósticos de respuesta a la terapia son: anisometropía inicial, área de mielinización e involucro macular ¹. En relación al manejo de nuestro paciente se decidió envío de lente de contacto para ojo ambliope y manejo de estrabismo con lentes con prismas. Es importante recalcar que no se utilizó terapia oclusiva con parche por la edad del paciente, sin embargo, el paciente no regresó para su seguimiento y manejo subsecuente. Se piensa que el mal apego al tratamiento se debió a la falta de compromiso por parte de los padres y a la lejanía en cuanto al acceso a la atención oftalmológica.

Discusión

Durante el desarrollo de la vía visual, la mielinización de fibras nerviosas inicia alrededor del quinto mes a nivel del diencéfalo, posteriormente continúa hacia la base del nervio óptico en el séptimo mes para terminar en el noveno mes a nivel de la lámina cribosa. Cuando éstas sobrepasan dicha estructura anatómica reciben el nombre de fibras nerviosas mielinizadas (FNM) ¹. Hasta el momento la causa exacta de las FNM es desconocida. Se han realizado estudios histopatológicos en FNM en los cuales se ha demostrado la presencia de células similares a oligodendrocitos ⁶. Por lo cual se ha sugerido que pudiese tratarse de un coristoma de células similares a oligodendrocitos en la retina ⁷. La incidencia de FNM se ha reportado en 0.3-0.6% ⁸, hay series que reportan hasta un 0.98% ⁶, el primer caso fue reportado en 1856 por Rudolph Virchow ⁸. En muchas ocasiones las FNM son hallazgos de la exploración oftalmológica, se caracterizan por ser lesiones de coloración blanca opaca o amarillentas que tienen 3 localizaciones anatómicas: sobre la arcada temporal superior, a lo largo de ambas arcadas vasculares y sin continuidad con la papila óptica ².

Las FNM se caracterizan por la presencia de parches con estriaciones blancas a blanco-grisáceas con bordes irregulares que siguen el trayecto de la capa de fibras nerviosas ⁶. Es importante recordar

su asociación con patologías tales como: neurofibromatosis tipo 1, malformaciones cráneo-faciales, síndrome de Gorlin-Goltz ⁴. En cuanto al cuadro clínico generalmente son asintomáticas, en ocasiones pueden asociarse con: ambliopía refractiva, alta miopía y estrabismo ipsilaterales ⁶. Generalmente la mala calidad visual se presenta en los casos en que las FNM involucran el área macular ¹. En el presente caso se integró el diagnóstico de síndrome de Straastma, ya que el paciente presentaba: la asociación de fibras nerviosas mielinizadas, alta miopía, ambliopía anisométrica y estrabismo ipsilaterales.

En particular se pensó que el paciente tendría mal pronóstico debido a la anisometropía inicial, a la extensión de las FNM, al compromiso macular y sobre todo a la edad del paciente. Es importante recordar que la vía visual termina su maduración funcional entre los 7-8 años de edad, nuestro paciente llegó al Instituto a los 12 años. Otra limitante muy importante fue la falta de apego por parte de los padres al tratamiento instaurado. Todo esto en su conjunto llevó a un resultado no favorable para mejorar la ambliopía en este caso. Existen casos reportados en la literatura con un pronóstico visual favorable de capacidad visual de 20/30 con una anisometropía promedio de -6.38 DP, sin embargo, los demás presentan resultados desfavorables ^{2-5, 7, 9}.

Conclusiones

La importancia de este síndrome es primero darlo a conocer a la comunidad oftalmológica nacional e internacional. En México sólo hay descrito un caso familiar ², debido a que en muchas ocasiones su diagnóstico pasa desapercibido, el oftalmólogo general y los diversos subespecialistas deben sospechar en él. El diagnóstico oportuno permitirá ofrecer a este tipo de pacientes un tratamiento adecuado y un manejo inter y multidisciplinario, así como una rehabilitación visual oportuna.

Los autores no tienen intereses comerciales en ningún material de los presentados en este artículo.

El presente caso clínico no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

BIBLIOGRAFÍA

1. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR & Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol* 1981; 91: 25-38. DOI: 10.1016/0002-9394(81)90345-7.
2. Campos JF, Prado SA, Camas B JT. Síndrome de Straatsma. Caso familiar de mielinización de fibras nerviosas. *Rev Mex Oftalmol* 2014; 88 (1):57-60.
3. Lee, M. S., & Gonzalez, C. Unilateral peripapillary myelinated retinal nerve fibers associated with strabismus, amblyopia, and myopia. *Am J Ophthalmol* 1998, 125(4), 554-556. DOI: 10.1016/s0002-9394(99)80199-8.
4. Kee C, Hwang JM. Visual prognosis of amblyopia associated with myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol*. 2005;139: 259-265. DOI: 10.1016/j.ajo.2004.09.018.
5. Bodack MI. Medullated Nerve Fibers confounding or contributing to amblyopia - a case report and review. *J Behav Optometry*. 2001;12(5):127e131. DOI: 10.1016/j.ajoc.2017.10.003.
6. Rosen B, Barry C & Constable IJ. Progression of myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol* 1999; 127:471-473. DOI: 10.4103/0300-1652.144714.
7. Tarabishy AB, Alexandrou TJ, Traboulsi EI. Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia and amblyopia: A review. *Surv Ophthalmol*. 2007; 52:588-596. DOI: 10.1016/j.survophthal.2007.08.016.
8. Virchow, R. *Cellular Pathology*, Chance, F. Philadelphia. J. B. Lippincott; 1863.
9. Vide Escada A, Prior FH. Unusual Straastma Syndrome - How dogmatic is a bad prognosis? *Am J Ophthalmol Case Reports*. 2017. 71-73-8. DOI:10.1016/j.ajoc.2017.10.003.