CAPITULO 5
Fisiopatogenia del desarrollo visual anormal

Laura Brusi

Introducción

El objetivo del presente capítulo es brindar los aspectos relevantes sobre un tipo de discapacidad visual infantojuvenil como resulta ser la ambliopía, siendo que esta es, además, 10 veces más frecuente que cualquier traumatismo o enfermedad ocular. En este contexto, se requiere tomar conciencia del rol que debemos asumir como profesionales de la salud frente a este factor de discapacidad visual que será permanente, porque no solo afectará la niñez, sino que acompañará a ese individuo durante toda su vida.

La práctica clínica obliga a estar actualizados a través de una revisión constante de estudios científicos que nos aporten una visión global sobre la discapacidad visual, la ceguera en la infancia y todo lo que ello abarca, es por ello que abordaremos previamente algunos conceptos básicos a tener en cuenta.

Los procedimientos para la toma de la agudeza visual resultan ser clave, dado que un equívoco en su registro puede afectar el diagnóstico y con ello los criterios de tratamiento, y para evitar que los mismos difieran afectando además las comparaciones dentro y entre los países, la OPS[1] aporta los criterios de *La Clasificación Internacional de Enfermedades 11* (2018), donde se establecen valores de deficiencia visual para dos grupos según el tipo de visión: de lejos y de cerca. (Ver Tabla 5.1).

Tabla 5.1: Clasificación y registro de la deficiencia visual

Deficiencia de la visión de lejos:	
• **Leve**: agudeza visual inferior a	6/12 – 20/40 – 0.3 LogMAR
• **Moderada**: agudeza visual inferior a	6/18 – 20/60– 0.5 LogMAR
• **Grave:** agudeza visual inferior a	6/60 – 20/200 –1.0 LogMAR
• **Ceguera:** agudeza visual inferior a	3/60 – 20/400 – 2.0 LogMAR
Deficiencia de la visión de cerca:	
Agudeza visual de cerca inferior a N6 o N8 a 40cm con la corrección existente.	

Fuente: Organización Panamericana de la salud (OPS)

Los estudios científicos también nos aportan las tablas u optotipos utilizados para evaluar a niños prealfabetizados, utilizando símbolos o letras. Los símbolos LEA o la prueba HOTV están calibrados de forma fiable y presentan altas tasas de compatibilidad en niños en edad preescolar. Actualmente algunas tablas de símbolos, como las figuras de Allen o el optotipo de Lighthouse, no son recomendadas por la Organización Mundial de la Salud ni por la Academia Nacional de Ciencias, ya que estos optotipos se consideran confusos, culturalmente sesgados o no estandarizados. En la tabla 5.2, se muestra la agudeza visual esperada para niños de diferentes edades.

Tabla 5.2: Agudeza visual de referencia con desarrollo visual normal

Edad en años	Agudeza visual media	Umbral de agudeza visual
2 1/2	20/30	60/63
3	20/30	20/50
4	20/25	20/40
5	20/20	20/32

Nota: Información de Pan Y, Tarczy-Hornoch K, Cotter SA, et al.; Grupo de Estudio Multiétnico de Enfermedades Oculares Pediátricas. Normas de agudeza visual en niños preescolares: El Estudio Multiétnico de Enfermedades Oculares Pediátricas. Optom Vis Sci. 2009; 86(6): 607–612.

Actualmente se reconoce cada vez más la importancia de la visión funcional, o sea, la capacidad del niño para poder realizar tareas de la vida diaria que dependan de la visión como ser, por ejemplo, la capacidad para desplazarse de forma independiente y que le permita concretar sus experiencias reales en términos de su función física, emocional/psicológica, cognitiva y social (Panarello, Priolo, Vittone, 1998). La Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías (OMS), nos proporciona el marco conceptual que sustenta la comprensión de la discapacidad y de lo que ello significa en términos de desarrollo personal y del entorno familiar, lo cual también termina impactando en los índices de desarrollo del país (Índice de Desarrollo Humano - IDH, Programa de Naciones Unidas para el Desarrollo - PNUD, Organización de Naciones Unidas - ONU).

Hay diversas condiciones orgánicas que disminuyen la agudeza visual, por ejemplo, en el Reino Unido, la catarata congénita tiene una incidencia anual de 2,5% por cada 10.000 niños, mientras que la prevalencia de la ambliopía infantil con una agudeza visual inferior a 6/12 (LogMAR 0,3), se encuentra en el 1 %. En otras regiones como en Norteamérica, la ambliopía registra del 2% al 4%, mientras que para Latinoamérica la prevalencia está entre el 2% y el 7%.

Esos grados de discapacidad determinados por la disminución de la AV, moldean al niño en el adulto en el que se convertirá, influyendo profundamente en sus perspectivas y

oportunidades laborales y sociales a lo largo de toda su vida. Si bien el grado de discapacidad visual es considerablemente menos condicionante durante la infancia que en la vida adulta dada la diferencia de responsabilidades, también conlleva una carga social relevante en relación a la expectativa actual de vida. En los países industrializados, al menos la mitad de todos los niños con discapacidad visual grave presentan, además, deficiencias motoras, sensoriales, de aprendizaje y/o trastornos sistémicos crónicos, que les confieren mayores desventajas en términos de desarrollo, educación, independencia e inclusión que a un niño sin discapacidad visual (Rahi, Gilbert, 2004).

En los países en vías de desarrollo (EVD) la evidencia disponible sugiere que la proporción de niños con esta condición es mayor que en aquellos industrializados, principalmente a causa de las diferencias relativas a los factores etiológicos y la diferencia de oportunidades de abordaje y tratamiento (ej: una enfermedad puramente ocular o enfermedades sistémicas con altas tasas de deterioro ocular como la prematuridad, síndrome de rubéola congénita, etc.).

Frente a esto es que las investigaciones sobre temas como etiología e intervenciones o prestación de servicios, generalmente definen dos tipos de poblaciones a estudiar: niños con discapacidad visual aislada y niños con discapacidad visual en el contexto de otras discapacidades o enfermedades sistémicas.

Para la comprensión de la importancia de las diferentes causas que pueden producir la discapacidad visual, es necesario comprender las áreas, los procesos fisiopatológicos y el momento en el que se producen estos cambios, así como los signos tempranos de alarma.

Estos signos de alarma pueden darse por la falta de progreso en el desarrollo de habilidades a una determinada edad, desarrollos asimétricos en el movimiento, tono, reflejos o aquellas habilidades adquiridas que debieran estar presentes y no lo están; como también pueden manifestarse a través de una pobre interacción social o escolar.

Esos signos que son manifestaciones de alteraciones del neurodesarrollo pueden hallarse desde edades muy tempranas y es por ello que el desarrollo sensoriomotor debe ser evaluado en el niño, a través de estímulos visuales y auditivos en forma adecuada, a partir del primer trimestre de vida.

Desarrollo visual normal

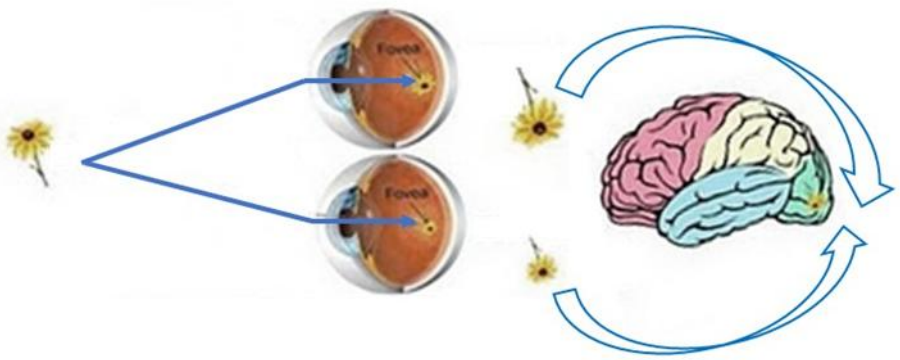
A partir de un desarrollo embrionario y fetal normal (ver capítulos 1 y 2), la visión del ser humano requiere de un desarrollo posnatal coordinado y preciso de las diversas estructuras y áreas cerebrales. Desde el globo ocular hasta la corteza cerebral, todas esas estructuras deben desarrollarse en paralelo y sincronizadamente, lo que significa que cada una influye en el normal desarrollo de la otra. Hay mecanismos bioquímicos y eléctricos a nivel celular que modifican las conexiones entre las terminales presinápticas y postsinápticas a nivel

neuronal: las que están activas se fortalecen y aquellas que se inactivan, se debilitan (Bienenstock, 1982).

Las investigaciones científicas han establecido periodos para el desarrollo visual, Hubel & Wiesel definieron al periodo crítico como el periodo en el que las células de las columnas de dominancia pueden ser alteradas, afectando sus características y funciones. Otras, definieron al periodo sensible de desarrollo a aquel que resulta apto para establecer un tratamiento, y se extiende desde los pocos meses de vida hasta los 7 años (Von Norden, 2002).

El desarrollo del sistema visual es muy dependiente de la estimulación lumínica de la zona central de la retina y un estímulo impreciso en el primer periodo posnatal, provocará una experiencia visual anómala y el sistema visual en su conjunto se desarrollará también de forma anómala. Tampoco podemos dejar de tener en cuenta que, dependiendo del momento del desarrollo en el que se produce el estímulo anómalo, aquellos procesos que debieran generar un sistema visual eficiente, se verán alterados no solo en su desarrollo, sino también en sus habilidades. Un ejemplo típico es una deprivación monocular (catarata congénita, defecto refractivo anisometrópico), donde la correcta estimulación de la retina se ve afectada e interrumpe el desarrollo de la vía retino-geniculo-cortical, generando un deterioro visual permanente, que persistirá aun después del abordaje del tratamiento (cirugía de la catarata o corrección del defecto refractivo) y que se traducirá en el deterioro o la perdida de las habilidades de la visión binocular. Es por ello que las estructuras del sistema visual que son interdependientes deben desarrollarse adecuadamente, pues una falla estructural, termina afectando todo el sistema y si esa falla se presenta en forma monocular, la afección binocular será aún más profunda (fig. 5.1).

Fig. 5.1: Ambliopía refractiva anisometrópica

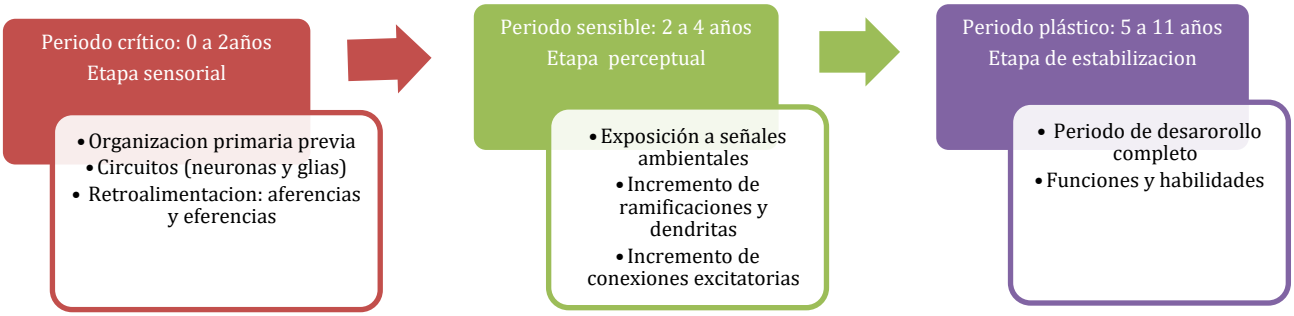


Nota: la anisometropía provoca diferencias de estimulación de la vía retino-genículo-cortical de cada ojo y un daño de desarrollo mono y binocular irreparable. Fuente: L. Brusi

Actualmente pareciera haber un consenso sobre los periodos de desarrollo del sistema visual. Se considera como *periodo crítico* aquel donde los cambios que se producen a nivel celular son

irreversibles, esto se da desde el nacimiento hasta los 2 años de vida aproximadamente. Como *periodo sensible* en cambio, es aquel donde la estructura está desarrollada, pero va adquiriendo habilidades funcionales que necesitarán de al menos hasta los 11 años de edad para poder perfeccionar totalmente esas funciones y habilidades (Brédmond-Gignac et al., 2011). Estos periodos de desarrollo visual en el niño se resumen en la Fig. 5.2.

Figura 5.2: Periodos de referencia para el desarrollo visual



Según Hubel (2000), la visión es el resultado de estímulos que se presentan desde el nacimiento, los cuales permiten interconexiones neuronales y a partir de allí, se da el desarrollo íntegro de la vía visual.

Desde el aspecto estructural se puede considerar que los ojos están desarrollados al momento del nacimiento y que a partir de ese momento, la luz que estimula los fotorreceptores de la retina comenzará a regir los mecanismos eléctricos que darán inicio a la organización de las capas en los núcleos geniculados laterales, las columnas corticales de dominancia, las conexiones aferentes y eferentes a nivel cortical, y también las necesarias con las otras regiones de la corteza cerebral que están involucradas en el procesamiento de las imágenes y de los movimientos.

El desarrollo continuo de la función visual después del nacimiento se acompaña de importantes cambios anatómicos que ocurren en todos los niveles de las vías visuales centrales (ver capítulos 2 y 3).

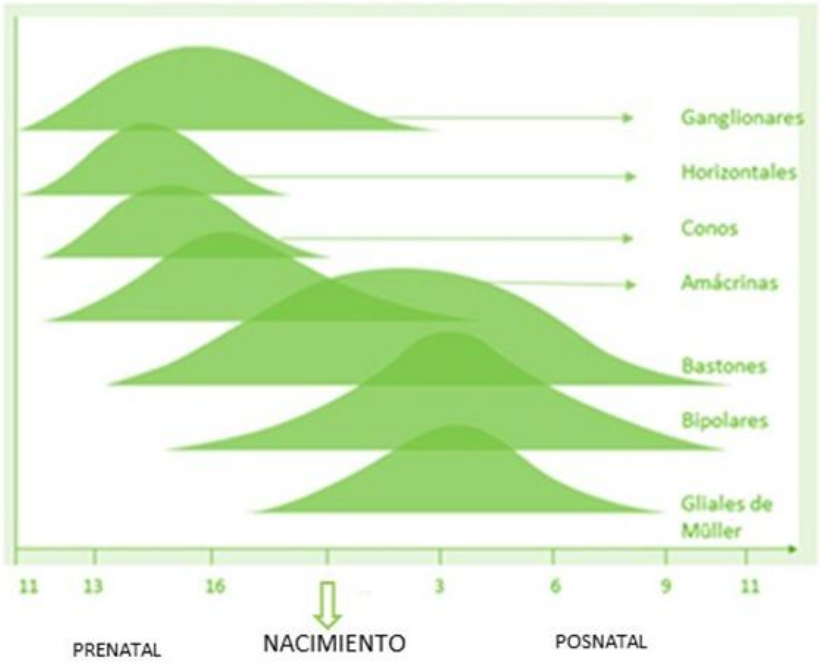
Según F. Livesey (2001), las células ganglionares se desarrollan primero, seguidas y en fases superpuestas, por las células horizontales, los conos, las células amácrinas, los bastones, las células bipolares y las células de Müller (Fig. 5.3). Una vez diferenciadas, las neuronas retinianas deben migrar y lo hacen en dos etapas: la primera organiza las células de forma imprecisa y la segunda etapa, las organiza con mayor precisión, en mosaicos uniformes.

El proceso de mielinización del nervio óptico comienza luego que todos los axones de las células ganglionares hayan alcanzado el núcleo geniculado, lo que ocurre aproximadamente al quinto mes, y se continúa hasta la primera infancia siguiendo la dirección cerebro-ojo, deteniéndose en la lámina cribosa. En algunos casos podemos encontrar que la mielinización avanza

hacia la retina, donde se puede observar durante la oftalmoscopia como vetas blancas en la capa de fibras nerviosas. Esta mielinización errante normalmente es benigna y generalmente no está asociada a un déficit visual.

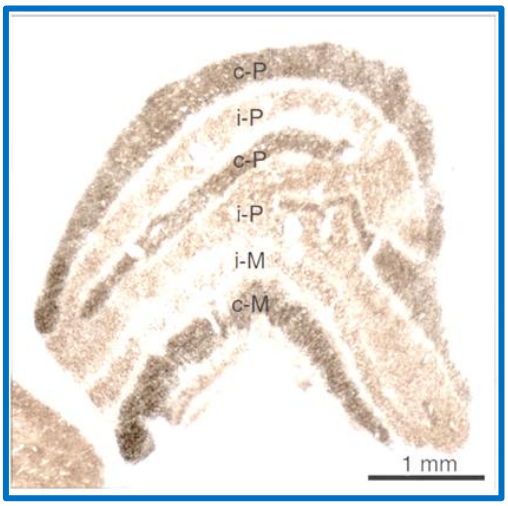
Las células ganglionares se transforman en células de tipo Magnocelular (M) y Parvocelular (P), las cuales en conjunto conforman el N.O, el Quiasma y el tracto óptico, y llegan a ambos núcleos geniculados laterales (NGL). Las células P conforman las 4 capas mediales del núcleo, mientras que las del tipo M conforman las 2 capas laterales. Así es que el núcleo queda conformado por seis capas de células especializadas, las capas 2, 3 y 5 reciben las aferencias de la retina temporal ipsilateral y las capas 1, 4 y 6 reciben las aferencias de la retina nasal contralateral, siendo este el principio de la superposición de campos visuales, de la visión binocular y de la agudeza estereoscópica. (Fig. 5.4). Esta configuración columnar del NGL también está presente en el córtex visual primario V1.

Fig. 5.3: Neurogénesis retiniana



Nota: Las células ganglionares y las células horizontales se diferencian primero, seguidas, en fases superpuestas, por los conos, las células amácrinas, los bastones, las células bipolares y las células gliales de Müller. Las curvas representan las proporciones relativas de células que se diferencian en cada etapa. Fuente: Taylor (2005)

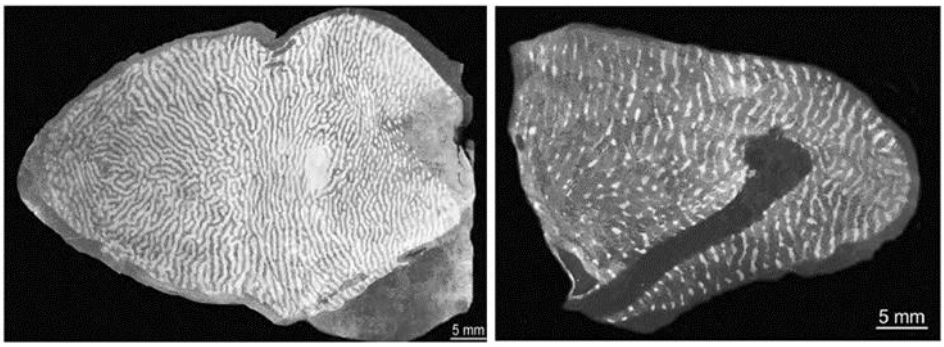
Fig. 5.4: Capas del núcleo geniculado lateral



Nota: Las capas 1 y 2 son Magnocelulares (M), y las capas 3 a 6 son Parvocelulares (P).
c: contralateral; i: ipsilateral

La mayoría de las células del núcleo geniculado lateral se proyectan a la capa 4 de la corteza estriada, donde pequeñas lesiones en capas individuales (monoculares) causan la degeneración de las terminales de esa capa 4, afectando el patrón de franjas. Estas franjas de 300 a 400 micras de ancho que representan a los ojos izquierdo y derecho, forman un mosaico de columnas homogéneas como patrón de un desarrollo normal de la vía óptica. En contraposición, encontraremos un mosaico de columnas de espesor heterogéneo como indicador de un patrón anómalo de desarrollo (Fig. 5.5).

Fig. 5.5 Corteza estriada



Nota: Imagen izquierda corteza estriada representativa de un desarrollo normal; imagen derecha corteza estriada representativa de un desarrollo anormal. Fuente: Hubel & Wiesel (1970)

Desde la corteza estriada, estas células se proyectan a otras áreas de procesamiento visual, las extraestriadas, y se va estableciendo así una jerarquía de interconexiones que se extiende hacia los lóbulos parietal y temporal, formando la ruta visual dorsal y ventral respectivamente,

encargadas de procesar selectivamente distinta información visual además del color y el detalle, como lo son el movimiento y la ubicación en el espacio.

Para estudiar el desarrollo de la vía visual, es importante conocer la respuesta visual desde edades muy tempranas, y dado que los niños a muy corta edad no pueden expresar lo que ven, se utilizan tests objetivos como por ejemplo, para la aguza visual, el Test de mirada preferencial o test de Teller (trabaja sobre las frecuencias espaciales), los potenciales visuales evocados (mide la amplitud y ritmo de una onda estereotipada de actividad eléctrica a través de un electrodo colocado en el cuero cabelludo) y el nistagmus optocinético (cuantifica el movimiento ocular a partir de la estimulación con frecuencias espaciales). A partir de que el niño puede dar una respuesta, se utilizan diferentes tests subjetivos, que cuantifican el mínimo visible y el mínimo separable en condiciones de alto contraste como el test de Pigassou, el test de Lea, el test de Snellen o el test de LogMAR, dependiendo de la edad y de la capacidad madurativa para expresar las respuestas. Es así que los tests para agudeza visual miden la capacidad más fina que posee el sistema visual para identificar objetos y a esa máxima capacidad le otorgamos una estandarización de normalidad que registramos como 20/20 (o sus equivalentes en otros sistemas de notación).

Además de la respuesta a la sensibilidad, al contraste y a la capacidad de discernir el mínimo visible y el mínimo separable, el sistema visual desarrolla otras habilidades no menos importantes como la percepción de orientación, que está implicada en la percepción de la visión de las formas; la percepción de movimiento, involucrada en la percepción de paralaje estimulando la función motora y con ello la codificación de la profundidad; y la visión del color, la cual puede comenzar a evaluarse a partir de las 8 semanas en promedio, ya que presenta sensibilidad a diferentes longitudes de onda.

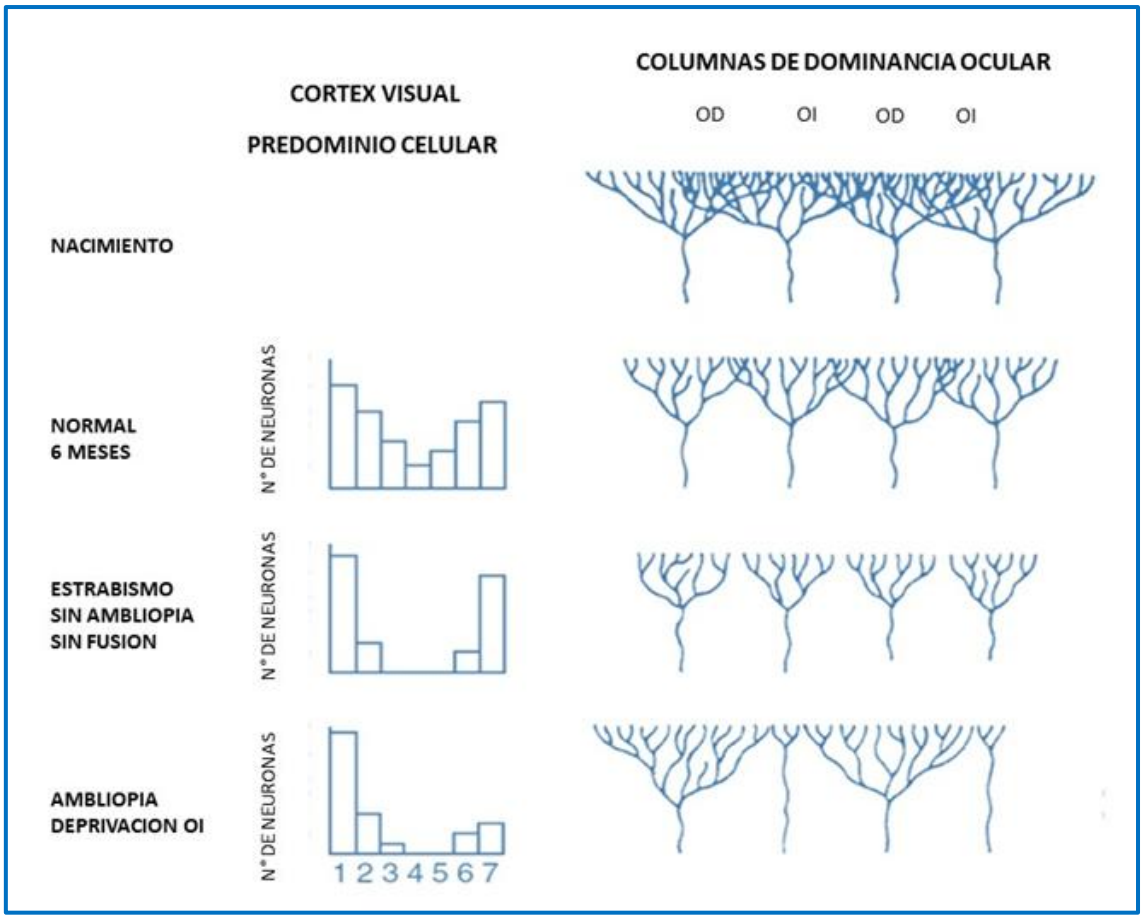
En resumen, a nivel retinal, durante los primeros años de vida se da una redistribución y crecimiento de los segmentos externos de los fotorreceptores, haciendo además que la densidad de conos se quintuplique a nivel foveal para alcanzar la configuración de la retina madura; la sustancia blanca de las vías visuales (axones) no está completamente mielinizada en el recién nacido; las neuronas del núcleo geniculado lateral representan solo el 60 % del tamaño en el adulto y su volumen aumentará gradualmente hasta los 2 años de edad; las vainas de mielina incrementan rápidamente su volumen durante los dos primeros años de vida y a partir de allí, lo hacen de forma más lenta extendiéndose hasta la primera década de vida. El proceso de refinamiento de las conexiones sinápticas en la corteza estriada continúa después del nacimiento, alcanzando los niveles finales del adulto aproximadamente a los 10 años de vida. El sistema Parvocelular especializado en la detección de las altas frecuencias alcanza casi su máximo desarrollo alrededor de los 4 años, mientras que el Magnocelular especializado en las frecuencias bajas es más lento y lo hace recién hacia los 9 años.

Desarrollo visual anormal

Cuando alguna condición interrumpe ese normal desarrollo y esta se presenta en forma monocular, se producen zonas de estrechamiento en la corteza visual, provocadas por la competencia entre ambos ojos sobre esos espacios sinápticos. Es así que el ojo deprivado pierde muchas de las conexiones sinápticas ya establecidas al nacer, provocando que el ojo no afectado se encuentre favorecido en su desarrollo, ya que el crecimiento de las arborizaciones terminales va más allá de sus límites habituales, ocupando los espacios que, en condiciones de desarrollo normal, debía ocupar el ojo hoy afectado (ver Fig. 5.6).

Investigaciones realizadas por tomografía con emisión de positrones (PET) han demostrado que el flujo sanguíneo y el metabolismo de la glucosa son menores durante la estimulación del ojo afectado en comparación con la del ojo que posee un desarrollo normal. Esto es lo que sugiere que la corteza visual es el sitio principal donde se produce la ambliopía.

Fig. 5.6 Desarrollo anómalo de las columnas de dominancia en el Córtex



Nota: *Nacimiento*: amplia superposición de aferencias, no hay distinción de dominancia entre el OD y el OI; Normal *6 meses*: notoria regresión en la superposición de las aferencias entre ambos ojos; *Estrabismo:* no hay superposición de aferencias, no se observa participación binocular; *Ambliopía:* las columnas de dominancia del OD son marcadamente más anchas, se observa escasa actividad binocular. Fuente: Adler's Physiology of the Eye: Clinical Application (1992)

Ambliopía

El término *ambliopía* deriva del griego ἀμβλύς /*amblýs*/- débil y /ὄψ/*ops/*- ojo, lo que refiere a una *debilidad ocular* que se traduce en una disminución de la capacidad de ver, provocada por una interrupción del normal desarrollo de la vía visual.

Al revisar la literatura, se observa una clara evolución histórica en la definición de la ambliopía. Los primeros registros se remontan a 1743, cuando Buffon asoció la pérdida de visión con el estrabismo, argumentando que la baja agudeza visual era la causa y no la consecuencia de la desviación ocular. Pocas décadas después, en 1788, Park utilizó por primera vez el término "ambliopía", aunque sosteniendo la postura inversa: que esta era una consecuencia del estrabismo.

Más adelante, las definiciones comenzaron a centrarse estrictamente en el aspecto clínico y refractivo. En 1888, Von Graefe acuñó una célebre descripción al referirse a ella como «aquel estado en el que el examinador no ve nada y el paciente ve muy poco». En esta misma línea, Von Noorden afirmó en 1967 que la ambliopía consiste en una «reducción de la agudeza visual sin anomalías perceptibles en el fondo de ojo».

Actualmente se busca una definición más amplia que dimensione esta condición. Entonces podríamos definir a la ambliopía como el resultado de un *input* anormal durante el desarrollo visual, el cual ocasiona una pérdida de la superioridad fisiológica de la fóvea, con repercusión en el plano sensorial, es decir, con disminución de la agudeza visual y afectación del sistema motor (forias, tropias). Esta definición pretende visibilizar que, durante la consulta, la mayoría de las veces no se encuentra una lesión orgánica que lo justifique, pero sin embargo, a partir de un diagnóstico preciso y precoz durante el periodo crítico, complementado con un seguimiento personalizado y controlado, es factible evitar la discapacidad visual.

Estas definiciones ponen de manifiesto un rasgo clínico esencial de la ambliopía: la ausencia de hallazgos en el examen ocular de rutina que resulten patognomónicos de la entidad. Así, la reducción de la función visual no responde a una afección estructural de la retina, sino a un *déficit en el desarrollo neurovisual de la vía óptica*.

Es en este sentido entonces que debemos enfocarnos en correlacionar alguna condición ambliopizante que haya estado presente en ese *periodo dritico/sensible de desarrollo,* afectando el normal desarrollo de las células del córtex visual y consecuentemente con ello, toda la vía visual. Por lo tanto, la detección y el tratamiento temprano de factores ambliopizantes se hacen imprescindibles, dado que una depreciación desde el nacimiento hasta los primeros 18 meses de vida, resulta crítico y en general, produce déficits visuales permanentes e irreversibles.

Loa estudios han llevado a clasificar a la ambliopía como orgánica y funcional. La *ambliopía orgánica* se refiere a una condición de irreversibilidad causada por el daño estructural durante el periodo crítico de desarrollo, y la *ambliopía funcional* es aquella que se produce a partir de la necesidad perceptual de poner en marcha mecanismos de adaptación y puede ser reversible; sin embargo, tampoco puede considerarse esta clasificación de forma rígida dada la cantidad de

variables que influyen tanto en una como en la otra, y es por ello que hay que analizar cada caso en particular y minuciosamente.

Proceso Fisiopatológico

Inmediatamente después del nacimiento las células visuales comienzan a ser estimuladas por la incidencia de la luz, y si esa experiencia es igual en ambos ojos, comienza un proceso de organización columnar simétrica en ambos núcleos geniculados laterales y en el córtex visual. Al producirse una depreciación del estímulo de modo monocular, el ojo sano envía impulsos corticales inhibitorios al ojo afectado, provocando una competencia por los espacios sinápticos, lo que causa que la representación columnar en el córtex que corresponde al ojo ambliope se reduzca, y ese espacio es ocupado por la expansión de la columna del ojo no ambliope (ver fig. 5.6 y fig. 5.7).

Esta “remodelación anatómica” posnatal que se produce en las columnas de dominancia ocular, nos muestra que la ambliopía está causada por una falta de desarrollo de la corteza estriada correspondiente al ojo afectado.

Hay estudios anatomo-patológicos que han demostrado que las regiones corticales que reciben axones terminales de neuronas genículo-corticales del ojo ambliope están contraídas, las cuales presentan una pérdida de conexiones sinápticas y se encuentran inhibidas por neurotransmisores de tipo GABA, que a su vez están producidos por las áreas neuronales correspondientes al ojo sano, y estas áreas presentan una supra estimulación.

Otros experimentos muestran que al administrar un antagonista del GABA (un neurotransmisor inhibidor), se observó un aumento de la respuesta neuronal cortical del ojo ambliope. Esto se debe a que el GABA ejerce un efecto inhibidor en las neuronas y al bloquearlo, se puede liberar el potencial de respuesta de las neuronas del ojo ambliope, que suelen estar subestimuladas o inhibidas.

Hubel y Wiesel observaron que los cuerpos celulares de los núcleos geniculados laterales que recibían señales de ojos de monos a los que le habían suturado los párpados desde el nacimiento, eran mucho más pequeños que los correspondientes al ojo sano.

Investigaciones más recientes muestran que hay trazadores anatómicos que han demostrado que al nacer, existen conexiones horizontales intralaminares que se extienden a través de las columnas de dominancia ocular vecinas, formando un patrón de fibras horizontales que persiste hasta la edad adulta. A partir de ello también se ha demostrado que, si se produce un estrabismo durante el periodo crítico, el patrón de la red horizontal cambia porque las proyecciones entre las columnas del ojo izquierdo y el derecho se reducen, provocando que prevalezcan solo las fibras que conectan las células activadas por el mismo ojo.

Estas evidencias demuestran que la ambliopía es el resultado de cambios anatómicos y funcionales en el cerebro a partir de una retina anatómicamente normal, y que la plasticidad del

sistema en las primeras etapas de desarrollo ofrece mejores oportunidades para revertir el proceso de ambliopización.

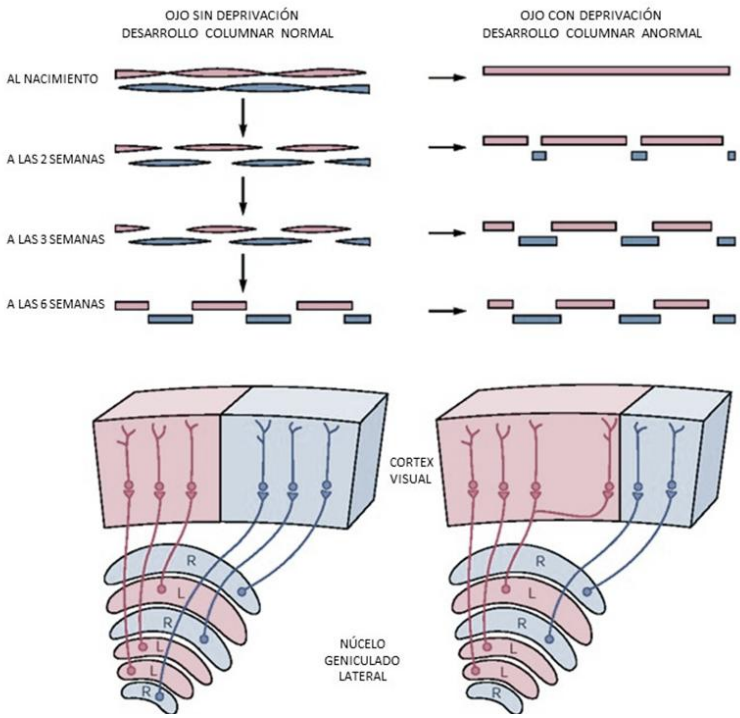
Resulta relevante resaltar, que el periodo para el tratamiento de la reversión de la ambliopía es menor en una deprivación (catarata congénita) que en un estrabismo o en una anisometropía refractiva infantil.

En cuanto al tratamiento, ya en 1921, Ammann comprobó que, si se anteponía un filtro al ojo ambliope y se reducía la luminosidad, la agudeza visual incrementaba, o sea, que sucedía todo lo contrario que con el ojo sano, ya que en ese caso se producía una disminución de la agudeza visual.

También Von Noorden y Burrian hallaron que la fijación en ojos ambliopes mejoraba en condiciones escotópicas. Esto llevó a la conclusión de que la ambliopía representa la pérdida de la superioridad fisiológica de la fóvea, ya que esta se caracteriza por un estado de máxima función en condiciones fotópicas, Esto significa que se produce una reducción de la inhibición lateral en las conexiones entre las células bipolares y ganglionares de la retina foveal y extrafoveal, por lo que la imagen transmitida a la corteza resulta poco nítida. En algunos casos, las imágenes han sido descritas por los pacientes como el resultado de un enfoque y desenfoque continuo.

Esto explica por qué los pacientes con ambliopía presentan mejor agudeza visual cuando se les permite leer de manera lenta y presentan también el fenómeno de agrupamiento o de *crowding.* Este fenómeno provoca que la agudeza visual registrada sea peor cuando es tomada con optotipos morfoscópicos y mejora cuando se realiza con optotipos de letras aisladas, dado que presentan una afectación para la percepción del mínimo separable.

Fig. 5.7: Desarrollo columnas de dominancia



Fuente: Hubel, Wiesel, Levay (1977)

Es importante considerar que en la ambliopía, no solo está afectado el ojo ambliope, sino también la función binocular, puesto que la actividad del ojo fijador reduce la funcionalidad del ojo ambliope y esa dominancia va a persistir aun después de un tratamiento prolongado.

En resumen, la ambliopía involucra una reducción unilateral o bilateral (ésta es menos frecuente) de la mejor agudeza visual esperada en visión lejana, la cual se desencadena a partir de una experiencia visual anómala durante la etapa crítica del desarrollo, condición que afectará también la función visual dado que los campos receptivos celulares resultan anormalmente grandes.

Esta manifestación clínica de la disminución de la agudeza visual "sin causa aparente", como se definía antiguamente, encierra múltiples *cambios anatómicos* que se traducen en *respuestas clínicas*, por ejemplo, cambios en la agudeza visual (angular y morfoscópica), en la fijación (central o excéntrica), adaptaciones sensoriales que se producen como la supresión (escotoma de supresión, escotoma inhibitorio), cambios en el valor espacial de la retina o la incoordinación sensoriomotriz; todas ellas encontradas en cualquiera de los tipos de ambliopía que se clasifican según su origen.

Expresado en una frase, en la patogenia de la ambliopía deben considerarse la pérdida de la correcta estimulación monocular y la pérdida consecuente de la relación binocular.

Clasificación de la ambliopía

Para esta clasificación se puede considerar la semiología y la etiología.

Desde el punto de vista semiológico, la ambliopía de puede clasificar:

- ✓ Según la A.V (ver tabla 5.1) en *leve* cuando la A.V es 20/40, en *moderada* cuando no es peor a 20/63 y en severa cuando es 20/200 o peor.
- ✓ Según la diferencia de A.V entre ambos ojos (considerando el ojo dominante en 20/20), en leve cuando el ojo ambliope logra hasta 20/40, en moderada cuando logra hasta 20/63 y severa cuando logra 20/200 o peor.
- ✓ Según la combinación de factores patogénicos, por ejemplo, ambliopía estrábica + anisometrópica + nistágmica.
- ✓ Según el tipo de fijación, con fijación central o fijación excéntrica.

Desde el punto de vista etiológico, la ambliopía de puede clasificar:

- ✓ Ambliopía estrábica, es más común de forma unilateral y en endodesviaciones.
- ✓ Ambliopía refractiva anisometrópica, relacionadas con el tipo de defecto refractivo y su valor emetrópico (ver tabla 5.3)
- ✓ Ambliopía por deprivación, producida por ptosis, opacidad de medios, leucomas, hemorragias vítreas, colobomas,

✓ Ambliopía yatrogénica, poco frecuentes, producidas por oclusiones, cicloplejias, fármacos.

Tabla 5.3: Ambliopía anisometrópica según el tipo y grado de ametropía

TIPO DE AMETROPIA	TIPO DE AMBLIOPIA
Hipermetropía unilateral < a 3 dpt	Ambliopía leve
Hipermetropía > a 3 dpt o Miopía > 6 dpt unilateral	Ambliopía moderada a severa
Miopía < a 4 dpt	No ambliopizante
Astigmatismo bilateral < a 2 dpt	Ambliopía leve
Astigmatismo unilateral alto	Ambliopía moderada a severa

Nota: consenso clínico según la AAO

Las causas más frecuentes de depreciación del estímulo y que resultan ambliopizantes para el sistema visual son el error refractivo (anisometrópico o isoametrópico elevado), el estrabismo y la deprivación, o una combinación de ellas.

Ambliopía refractiva: anisometrópica e isoametrópica

Los defectos refractivos configuran una aberración del sistema óptico del globo ocular, la cual provoca que el estímulo lumínico no haga foco en la retina central, provocando consecuentemente un anormal desarrollo de la vía visual. Como ya expresamos, el desarrollo anormal de la vía óptica provoca una disminución de la agudeza visual que, si no se detecta tempranamente, persistirá aun corregido el defecto refractivo. Esta condición clínicamente se conoce con el nombre de ambliopía refractiva. Los errores refractivos no corregidos son la segunda causa de ceguera funcional en el mundo (OMS-2019) y se consideran la causa más común de ambliopía, clasificándose en dos subtipos: ambliopía anisometrópica y ambliopía isoametrópica (ver tabla 5.4).

La ambliopía anisometrópica está causada por un error refractivo de diferente cuantía en cada ojo, mientras que la ambliopía isoametrópica ocurre cuando ambos ojos presentan un error refractivo significativo pero similar.

El valor del defecto refractivo está directamente relacionado con la capacidad de generar un desenfoque nocivo, tanto es así que la Academia Americana de Oftalmología pone a disposición una guía de corrección de defectos refractivos en los niños generada a partir de consensos y sólida experiencia clínica profesional, ya que aún no existe una publicación con rigurosidad científica aceptada (ver tabla 5.4). El consenso recomienda que una ambliopía anisometrópica se podría generar a partir de diferencias entre ambos ojos entre 1 dpt y 1.5 dpt para la hipermetropía, de 2 dpt o más para el astigmatismo y entre 3 dpt y 4 dpt para la miopía.

Bradley & Goodyear (2000) realizaron una resonancia nuclear magnética en 3 ambliopes con anisometropía y encontraron que las respuestas corticales estaban disminuidas comparadas con las respuestas de pacientes emétropes. También se pudieron observar respuestas elevadas para los umbrales del contraste en las personas ambliopes. Estos resultados sugieren que existe una respuesta alterada a consecuencia del menor número de neuronas que responden en el ambliope y se pudo concluir también que la magnitud del déficit de todas estas funciones visuales tiene relación directa con la magnitud de la anisometropía.

La ambliopía bilateral o isoametrópica puede ocurrir en presencia de ametropías elevadas en ambos ojos, frente a esto la guía nos sugiere 4 dpt o más para la miopía, entre 4,5 dpt o más para la hipermetropía sin estrabismo y 1,50 con estrabismo, y 2 dpt o más para el astigmatismo. La ambliopía causada por astigmatismo significativo se clasifica también como ambliopía meridional.

Cabe destacar que para estos casos se hace imprescindible la detección temprana y la corrección total de la ametropía, teniendo en cuenta además la forma de corrección, ya que las anisometropías generan aniseiconia y dependiendo del grado de esta, la indicación de corrección óptica debería ser mediante lentes de contacto para favorecer la participación bifoveal y con ello la fusión. Este criterio de corrección significa no centrarnos exclusivamente en el tratamiento de la ambliopía, sino incluir también la función binocular.

Tabla 5.4: Guía de referencia Academia Americana de Oftalmología

GUIDELINES FOR REFRACTIVE CORRECTION IN INFANTS AND YOUNG CHILDREN

Condition	Refractive Errors (diopters)		
	Age <1 year	Age 1–2 years	Age 2–3 years
Isoametropia (similar refractive error in both eyes)			
Myopia	–5.00 or more	–4.00 or more	–3.00 or more
Hyperopia (no manifest deviation)	+6.00 or more	+5.00 or more	+4.50 or more
Hyperopia with esotropia	+2.50 or more	+2.00 or more	+1.50 or more
Astigmatism	3.00 or more	2.50 or more	2.00 or more
Anisometropia (without strabismus)*			
Myopia	–4.00 or more	–3.00 or more	–3.00 or more
Hyperopia	+2.50 or more	+2.00 or more	+1.50 or more
Astigmatism	2.50 or more	2.00 or more	2.00 or more

NOTE: These values were generated by consensus and are based solely on professional experience and clinical impressions because there are no scientifically rigorous published data for guidance. The exact values are unknown and may differ among age groups; they are presented as general guidelines that should be tailored to the individual child. Specific guidelines for older children are not provided because refractive correction is determined by the severity of the refractive error, visual acuity, and visual symptoms.

* Threshold for correction of anisometropia should be lower if the child has strabismus. The values represent the minimum difference in the magnitude of refractive error between eyes that would prompt refractive correction.

Nota (traducción de la tabla): Estos valores se generaron por consenso y se basan únicamente en la experiencia profesional y las impresiones clínicas, ya que no existen datos publicados con rigor científico que sirvan de orientación. Se desconocen los valores exactos y pueden variar según el grupo de edad; se presentan como pautas generales que deben adaptarse a cada niño. No se proporcionan pautas específicas para niños mayores, ya que la corrección refractiva se determina por la gravedad del error refractivo, la agudeza visual y los síntomas visuales. El umbral para la corrección de la anisometropía debe ser menor si el niño presenta estrabismo. Los valores representan la diferencia mínima en la magnitud del error refractivo entre los ojos que justificaría la corrección refractiva. Fuente: Academia Americana de Oftalmología (2015).

Ambliopía por deprivación

La ambliopía por deprivación es aquella que se produce a partir de la obstrucción del eje visual y resulta ser la menos común de las ambliopías, pero la más grave y difícil de tratar. Si bien la causa más común es la catarata congénita o adquirida tempranamente, también puede producirla la blefaroptosis, las lesiones perioculares que obstruyen el eje visual y la hemorragia vítrea (ver fig. 5.8).

La ambliopía por privación visual se desarrolla más rápido y es más profunda que la ambliopía estrábica o la anisometrópica. La privación visual unilateral tiende a causar déficits visuales en el ojo afectado más profundos que aquellos déficits bilaterales que estén producidos por una privación bilateral del mismo grado, pues a la competencia a nivel cortical se le suma el impacto que causa la degradación de la imagen. Aun en aquellos casos bilaterales, la agudeza visual se encuentra muy afectada pudiendo ser de 20/200 o inferior si no se interviene tempranamente.

Fig. 5.8: Ambliopía por deprivación

Nota: Izquierda catarata unilateral congénita; derecha Ptosis unilateral congénita.
Fuente: Mateos. Ptosis palpebral (2005)

Eieleen, Birch & Stager (1996) concluyeron que una intervención antes de las seis semanas de vida minimiza los efectos de la deprivación unilateral sobre el desarrollo del sistema visual y prepara al sistema para una rehabilitación óptima de la agudeza visual y también de la función mono y binocular. Los mismos autores y sus colaboradores en 1998 demostraron que las cataratas unilaterales comprometen severamente el desarrollo visual por competencia con el ojo sano, y que las cataratas bilaterales solo comprometen el desarrollo visual por deprivación, pero de forma homogénea, o sea, sin competencia cortical. Se ha demostrado también que, así como en la anisometropía hay una disminución de todas las propiedades del sistema, en la catarata unilateral en cambio, la sensibilidad al movimiento y a la visión espacial son mejores. Este fenómeno podría explicarse a consecuencia de que el desarrollo de las habilidades de movimiento y de la visión espacial podrían estar controladas por el ojo sano emétrope, dado que en una catarata binocular no sucede este fenómeno.

Se ha demostrado además que, en el macaco, la deprivación monocular afecta la sensibilidad absoluta a la luz antes de los 3 meses, la sensibilidad a las diferentes longitudes de onda antes

de los 6 meses, la sensibilidad al contraste y a las altas frecuencias antes de los 18 meses, pero en cambio, de forma binocular, recién se afecta antes de los 24 meses (O´Keefe, 1998).

Cabe destacar que una catarata densa que ocupe 3 mm centrales o más del cristalino en niños menores de 6 años causa una ambliopía grave por deprivación, sin embargo, opacidades similares adquiridas luego de los 6 años suelen ser casi inocuas.

Aquí se debe hacer una mención especial sobre la *ambliopía inversa* que resulta de exclusiva responsabilidad del terapeuta, ya que es una ambliopía por deprivación que está causada por un mal manejo del tratamiento, la cual se desarrolla en el ojo dominante a consecuencia de una oclusión directa como manejo de la ambliopía del ojo afectado, que fue mal indicada o mal controlada.

Ambliopía estrábica

El término estrabismo deriva del griego *strabismos* (que significa bizquear, mirar de forma oblicua o de reojo), clínicamente representa un desalineamiento entre ambos ojos, el cual puede deberse a anomalías de la visión binocular, al control neuromuscular de la motilidad ocular o a una combinación de factores, ya que es raro que su etiología sea única. Cuando se da ese desalineamiento, se produce una estimulación visual de áreas no correspondientes que origina una *percepción doble o diplopía*. Si esta condición se presenta en los niños durante el periodo de desarrollo, difiere enormemente de aquella que se presente fuera de este periodo.

Para evitar la diplopía, el sistema visual desarrolla mecanismos sensoriales de protección, como la supresión patológica y la correspondencia retiniana anómala. Estos mecanismos pueden desarrollarse solo en un sistema visual inmaduro y esto ocurre tanto durante el periodo crítico como en el periodo sensible (Fig. 5.2).

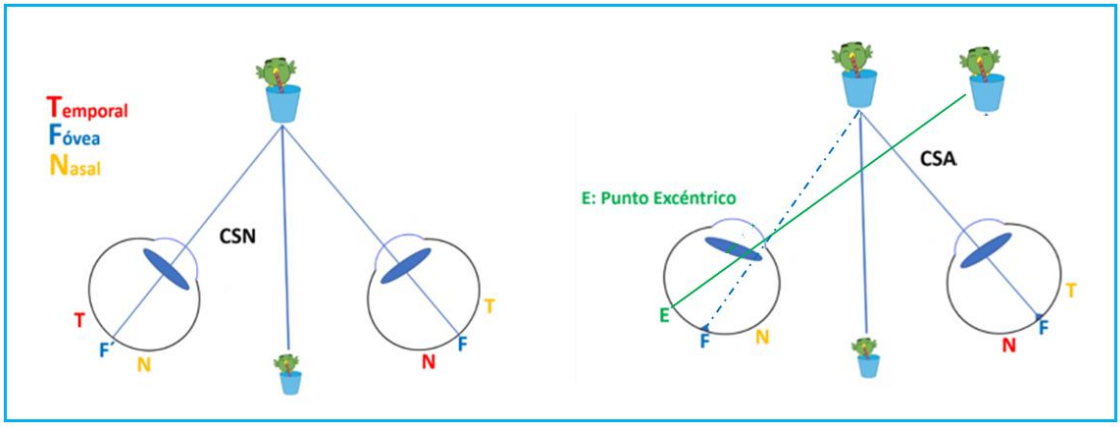
La supresión es una inhibición perceptual a nivel cortical que se produce cuando la imagen retiniana de un ojo impide que la imagen del otro participe del proceso binocular.

La supresión resulta ser fisiológica cuando es el producto de la estimulación de puntos no correspondientes que se encuentran por fuera del Área de Panum, dentro de un patrón de visión binocular normal; y resulta ser patológica, cuando se desarrolla para evitar la confusión y la diplopía que se producen a causa de un desalineamiento de los ejes visuales u otras afecciones que resulten en imágenes distintas para cada ojo. Si el desalineamiento ocular es alternante, también lo será la supresión cortical y es por ello que no afectará el normal desarrollo de la agudeza visual de cada ojo. Si en cambio, la desviación es unilateral, la supresión cortical será constante y esto generará la interrupción del proceso de desarrollo de la vía visual del ojo desviado, originando una ambliopía de tipo estrábica, la cual puede a su vez presentar otra adaptación sensorial cortical llamada correspondencia sensorial anómala (CSA). Si este desalineamiento se produce luego del periodo crítico de desarrollo, el sistema visual presentará una ambliopía también de tipo estrábica, pero con una correspondencia sensorial normal (CSN).

En la correspondencia sensorial anómala, la fóvea del ojo director no forma un par de puntos correspondientes con la fóvea del ojo afectado, dado que la imagen del ojo desviado cae sobre un punto extrafoveal nasal o temporal, dependiendo se trate de una endodesviación o exodesviación (Fig.5.9).

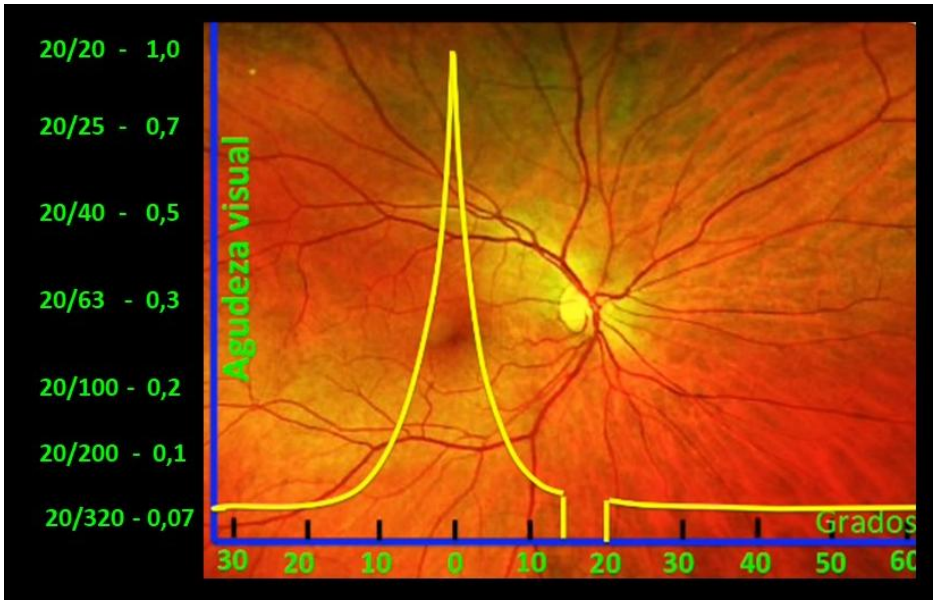
El ángulo de desviación determina el grado de excentricidad y ello finalmente se manifestará en el grado de degradación de la imagen percibida por ese ojo. Ese ángulo de desviación es directamente proporcional al grado de excentricidad de la fijación y de la degradación perceptual de la imagen, como se muestra en la figura 5.10.

Fig. 5.9: CSN y CSA



Fuente: Vision Binocular. Fisiología y tratamiento clínico. Argüello, Brusi, Spadaccini. 2024 https://sedici.unlp.edu.ar/handle/10915/169757

Fig. 5.10: Agudeza visual según grado de excentricidad



Fuente: Hart (1994)

Cuando existe un estrabismo los mecanismos para el desarrollo de la ambliopía son diferentes, pues si se presenta durante etapas tempranas (periodo crítico), se establecerá un nuevo punto de fijación en la mácula, cercano a la fóvea, llamado fijación excéntrica. Esta entidad provoca nuevas conexiones desde ese nuevo punto de fijación a áreas superiores de la corteza, las cuales van a relacionarse con la visión central del ojo dominante. En ese punto de fijación excéntrica, la agudeza visual estará limitada a consecuencia de una menor densidad de células ganglionares en el campo receptor, como consecuencia de la correspondencia sensorial anómala instaurada.

En estos casos el fenómeno de amontonamiento de las letras durante la prueba clínica de agudeza visual puede ser mayor, inclusive, que la propia pérdida de la agudeza visual y esto tiene su explicación debido a las zonas de reorganización entre la retina y la corteza. Se ha demostrado que los pacientes estrábicos poseen un déficit en la percepción de la imagen, en la dirección del movimiento y en la percepción de los detalles de esa imagen (Simmers, 2003). Algunos trabajos como el de Schoder et al. (2002) demuestran que, en la ambliopía estrábica frente a la estimulación, la actividad cortical del ojo ambliope presentó una reducción del 60% y que los mayores cambios se encontraron en el área 18 y 21A de Brodman.

Otros autores (Kiorpes et al.,1998), informaron acerca de las alteraciones funcionales que presentaba la ambliopía estrábica a causa de la disminución de neuronas binoculares activadas, encontrando también casos más severos donde se mostraba un cambio en las columnas de dominancia a nivel cortical mayor en el ojo ambliope. También se demostró que, desde el punto de vista funcional, algunas personas pueden reportar distorsión en los patrones de enrejado con una normal sensibilidad al contraste. Otros en cambio, con una normal sensibilidad al contraste pueden presentar desaparición de algunas partes del enrejado en las frecuencias finas. Los científicos intentan explicar este fenómeno perceptual a partir de que ese punto de fijación presenta un suficiente número de conexiones con el área de visión central.

Resumen: La ambliopía estrábica se produce a consecuencia de la competencia cortical entre las neuronas provenientes de cada ojo, las cuales aportan información no fusionable. Frente a esto, la corteza visual queda dominada por la información del ojo que fija, con una menor capacidad de respuesta para el ojo que no fija, especialmente en desviaciones constantes (más frecuentemente las endodesviaciones), las cuales son las más prevalentes para producir una ambliopía.

En la valoración de la agudeza visual encontramos algunas particularidades, por ejemplo, la que se presenta con patrones en rejilla (habilidad de discriminar patrones de bandas espaciadas), que generalmente resulta ser mejor que la que se toma con las cartillas de Snellen. Esta diferencia debe considerarse en la interpretación de los resultados, principalmente si se trata de niños preverbales al utilizar la prueba de Teller.

Exploración del niño con ambliopía

El desarrollo de una historia clínica orientada a la especialidad de la optometría pediátrica, resulta importante a los efectos de obtener y registrar la información específica. Una completa anamnesis sobre la salud materna, el periodo de embarazo, el periodo neonatal, el peso y la edad gestacional del niño al nacer. Se debe indagar acerca de aquellos hitos representativos de las diferentes etapas de desarrollo y en relación a los antecedentes oculares, antecedentes familiares, antecedentes personales del niño, tratamientos previos, observación minuciosa de presencia de tortícolis, nistagmus, posición de bloqueo y dominancia ocular.

El examen deberá contemplar:

- ✓ La mensuración de la A.V utilizando las pruebas clínicas acordes a la edad y capacidad de respuesta del niño, incluyendo la A.V en visión próxima.
- ✓ El estudio de la motilidad ocular intrínseca, ya que un defecto pupilar aferente nos sugerirá una causa orgánica de la disminución de la A.V.
- ✓ La evaluación de la motilidad extrínseca, que nos aportará registros para el diagnóstico del desalineamiento de los ejes visuales y en casos especiales habrá que complementarlo con una cicloplejia. También hay que considerar que en las ambliopías entre moderadas y profundas, los movimientos de aducción suelen ser más regulares que los de abducción, y que los movimientos microsacádicos de fijación son irregulares y con oscilaciones.
- ✓ La evaluación de la fijación debe clasificarla según la convención internacional como central o foveolar, excéntrica o no foveolar y ausencia de fijación.
- ✓ La refracción, mediante la retinoscopía y también bajo cicloplejia
- ✓ Exploración de la acomodación
- ✓ Biomicroscopía del polo anterior
- ✓ Exploración del polo posterior
- ✓ Y todas aquellas pruebas complementarias que el caso requiera: pruebas electrofisiológicas, campimetrías, reservas fusionales, movimientos sacádicos, estereopsis, test de Lancaster, etc.

Tratamiento de la Ambliopía

El tratamiento de la ambliopía estará condicionado por su etiología, edad de aparición y edad actual del niño, por ello es que resultan clave tanto la detección temprana de cualquier factor de riesgo que puede interrumpir el normal desarrollo de la vía visual, como un proceso de rehabilitación durante el periodo sensible del desarrollo. Se debe comenzar por indicar la corrección total y permanente del defecto refractivo, para luego recién planificar el tratamiento activo (en consultorio) y pasivo (en casa) de la ambliopía.

La oclusión resulta ser una técnica efectiva, y la indicación dependerá de la edad del niño y de la severidad de la ambliopía, pero nunca debe realizarse en bebés antes de los 6 meses de vida, ni indicarla por periodo mayor de 2 hs hasta los 2 años de vida.

Los tipos de oclusión se clasifican:

- ✓ Según el ojo ocluido: directa (oclusión del ojo dominante), inversa (oclusión del ojo no dominante).
- ✓ Según la cantidad de hs: permanente (x 24 hs o inclusive días), intermitente (solo unas hs al día).
- ✓ Según la luz: total (sin paso de luz al ojo), parcial (paso parcial de luz).
- ✓ Según la cantidad de oclusión de un ojo respecto al otro: simétrica (se ocluyen por igual ambos ojos), asimétrico (se ocluye más tiempo un ojo que el otro).
- ✓ Según el objetivo terapéutico: sensorial (ambliopía), motora (forias, tropias).

Dependiendo del diagnóstico y del objetivo terapéutico, también podemos aplicar otras técnicas como ser la penalización, que consiste en la degradación de la imagen a través de medios ópticos (cristales esmerilados, altas potencias, filtros ópticos) o farmacológicos (mediantet al.ropinización) y técnicas de rehabilitación para los diferentes grados de la visión binocular a partir de diversos tipos de instrumental (amblioscopio, separador de Remy, antisupresivos, regla de apertura, entre otros).

Dados los factores multicausales de la ambliopía y la necesidad de realizar un abordaje a temprana edad para poder obtener buenos resultados funcionales de rehabilitación tanto sea monocular como binocular, los tratamientos deben realizarse en equipo multidisciplinario (oftalmólogo, optómetra, óptico) y los mayores a cargo del niño deben asumir la responsabilidad del apego al tratamiento, que resulta el factor más importante para llegar al objetivo de tratamiento planteado.

Bibliografía

OPS. Salud Visual https://www.paho.org/es/temas/salud-visual

Oftalmología Pediátrica y Estrabismo del BCSC. Sección 6. 2014-15.

Servicios de Información de EBSCO. http://www.dynamed.com/login.aspx?direct=true&site=DynaMed&id=113862. Actualizado el 25 de abril de 2015.

Korah S, Philip S, Jasper S, Antonio-Santos A, Braganza A. Cirugía de estrabismo antes y después de completar el tratamiento para la ambliopía en niños. Cochrane Database Syst Rev. 15 de octubre de 2014;10:CD009272.

American Academy of Ophthalmology. Pediatric Ophthalmology and Strabismus: Section 6, 2019-2020.

Istek S. Anisometropia Magnitude and Amblyopia Depth in Previously Untreated Unilateral Amblyopia Patients. Open Access Library Journal. 2017

Shaw DE, Fielder AR, Minshull C, Rosenthal AR. Amblyopia-factors influencing age of presentation. The Lancet.1988

Tarczy-Hornoch K, Varma R, Cotter SA, McKean-Cowdin R, Lin JL, Borchert MS, et al. Risk Factors for Decreased Visual Acuity in Preschool Children: The Multi-Ethnic Pediatric Eye Disease and Baltimore Pediatric Eye Disease Studies. Ophthalmology. 2011

Xiao X, Liu WM, Zhao WX, Wang Y, Zhang YJ. Prevalence of astigmatism in 2023 children with amblyopia. Chinese journal of contemporary pediatrics. 2011

Oftalmología Pediátrica y Estrabismo del BCSC. Sección 6. 2014-15.

En DynaMed [base de datos en línea]. Servicios de Información de EBSCO. http://www.dynamed.com/login.aspx?direct=true&site=DynaMed&id=113862. Actualizado el 25 de abril de 2015. Consultado el 17 de mayo de 2015.

Korah S, Philip S, Jasper S, Antonio-Santos A, Braganza A. Cirugía de estrabismo antes y después de completar el tratamiento para la ambliopía en niños. Cochrane Database Syst Rev. 15 de octubre de 2014;10:CD009272.

J. Prieto-Díaz y C. Souza-Díaz. Estrabismo. 2ª Edición. 1985.

-Duane's. Clinical Opthalmology. Volumen I. 1999.