

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS ORBITARIAS. INSTITUTO CUBANO DE OFTALMOLOGÍA RAMÓN PANDO FERRER, 2018-2020 LA PANDEMIA DE LA COVID-19

Irene Rojas Rondón¹, Siya Li², Maritza Miqueli Rodríguez³, Maikel Batista Peña⁴, Mayelin Serpa Valdes⁴, Susana Rodríguez Masó¹

Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Objetivo: describir las características clínico-epidemiológicas de las anomalías congénitas orbitarias.

Materiales y Métodos: se realizó un estudio descriptivo, longitudinal, prospectivo de los pacientes con el diagnóstico de anomalías congénitas orbitarias, atendidos en el Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”, en el periodo comprendido desde enero de 2018 hasta enero de 2020. La muestra incluyó a 15 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión. Se utilizaron medidas de estadística descriptiva, como los números, porcentajes y de tendencia central como el promedio o la media aritmética.

Resultados: predominó el sexo femenino (53,4 %), el color de la piel blanca, (86,7%), el grupo de edad más afectado fue el de 1 a 5 años y el microftalmo, fue la anomalía congénita orbitaria más frecuente (40,0 %). Los estudios de imágenes más frecuentes fueron la ecografía ocular y la tomografía computarizada (66,7 % y 53,3 %), respectivamente, prevaleció el grado de discapacidad visual moderado (33,3 %) y la rehabilitación protésica fue el tratamiento más utilizado (46,6 %).

Conclusiones: el diagnóstico y el tratamiento precoz, permiten la corrección integral de la anomalía detectada y una mejor calidad de vida para estos pacientes, aun cuando no fue posible evitar la discapacidad.

Palabras clave: anomalías congénitas orbitarias, malformaciones congénitas orbitarias, microftalmo, anoftalmo, rehabilitación ocular.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas orbitarias integran un grupo amplio de alteraciones de la organogénesis del ojo, que pueden originarse por la acción de agentes genéticos o ambientales durante el desarrollo embrionario. Estas anomalías ocupan una de las primeras causas de discapacidad visual o ceguera en los niños y contribuyen de manera significativa a la morbilidad infantil. Estos defectos pueden ocurrir en uno o varios órganos o sistemas y por lo general, requieren de estudios especializados. Se consideran enfermedades poco frecuentes, suelen afectar ambos ojos, los enfermos presentan órbitas poco profundas y de tamaño reducido, así como, una proyección de los globos oculares hacia delante, exotropía, un posible edema de la cabeza del nervio óptico, disminución de la agudeza visual y alteraciones del desarrollo psicomotor^(1,2).

El anoftalmo verdadero se define, como la ausencia total de tejidos oculares y se describen tres tipos: primario, secundario y consecutivo^(2, 3). Los defectos congénitos detectados tanto en la etapa prenatal, como en lapostnatal, producen una gran ansiedad en la familia y demandan de una mayor asistencia médica, la cual debe abordarse y tratarse por genetistas y psicólogos, para lograr el manejo adecuado de dichas malformaciones⁽³⁾. La estimulación aplicada desde las edades tempranas de la vida, permite el desarrollo de otros órganos de los sentidos, así como el de otros analizadores para minimizar o atenuar esta discapacidad⁽³⁾.

Hecho el diagnóstico, la clave del éxito radica en la habilitación inmediata de la cavidad, la que debe iniciarse a las pocas semanas de vida y está encaminada a estimular el crecimiento de la órbita, para lograr la restauración del volumen, con el reemplazo artificial del contenido orbitario ⁽³⁻⁶⁾.

El microftalmo se define como una anomalía ocular en la que uno o ambos ojos tienen un tamaño muy pequeño. Es más frecuente que el anoftalmo, se observan con frecuencia órbitas hipoplásicas y la mayoría de los ojos microftálmicos, no tienen la posibilidad de visión. Puede ser simple o complejo. La forma simple se refiere a un ojo completo, pero pequeño y la forma compleja, se asocia a otras malformaciones del ojo. Es importante determinar si existe capacidad visual, ya que, en algunos pacientes, la retina es funcional. Los potenciales evocados visuales son de gran utilidad y en estos pacientes, el manejo se enfoca en las pruebas refractivas y si es necesario, en prevenir la ambliopía ⁽³⁾.

Para definir la conducta a seguir, se deben realizar varios controles: los estudios de resonancia magnética nuclear (IRM) o la tomografía computarizada (TC) de la órbita, siempre debe estudiarse la órbita sana. Si no existe percepción de la luz y los potenciales evocados no muestran respuesta, el fin es cosmético y se debe realizar la misma secuencia de tratamiento aplicada al anoftalmo ^(3,4,7-9).

Las hendiduras craneofaciales son anomalías producidas, por detención del desarrollo embrionario. Entre sus causas destacan, un error en la emigración

de las células de la cresta neural y un fallo en la fusión de las apófisis faciales ^(2,7,8). Los huesos del cráneo o de la órbita pueden presentar hendiduras congénitas, que permiten la herniación de los contenidos intracraneales y cuando estas hernias afectan la órbita, provocan una protrusión subcutánea próxima al canto medial, sobre el puente de la nariz ^(2,7). Los contenidos que protruyen pueden ser las meninges (meningocele), el tejido cerebral (encefalocele) o ambas estructuras (meningoencefalocele). Estas anomalías pueden formar parte de los síndromes de Treacher Collins – Franceschetti y el de Goldenhar ^(2,7). La craneosinostosis o el cierre prematuro de una o más suturas de los huesos del cráneo condiciona el origen de varias malformaciones esqueléticas. En el síndrome de Crouzon o de Apert, las manifestaciones orbitarias graves se asocian a malformaciones craneofaciales, las que pueden causar la muerte en los primeros años de vida ^(2,7). En algunos enfermos, esta anomalía puede corregirse mediante una cirugía osteoplástica, que implica la reconstrucción de los tejidos óseos y de las partes blandas, cuyas intervenciones deben realizarse de forma escalonada y exigen un abordaje multidisciplinario ^(2,7).

Los tumores orbitarios congénitos constituyen un grupo complejo dentro de las anomalías del desarrollo embriológico, entre ellos se destacan:

- Los hamartomas: cuyos ejemplos clásicos son los hemangiomas capilares y las lesiones características de la neurofibromatosis.
- Los coristomas: se identifican los quistes dermoides, los epidermoides, los dermolipomas y los teratomas ^(2,7,10).

En el diagnóstico de las malformaciones congénitas (MC), se requiere la intervención de un equipo multidisciplinario, el cual debe actuar desde el período prenatal, a través de la realización de estudios imagenológicos especializados que los alertará ante cualquier anomalía. Una vez detectada la alteración, se procede al asesoramiento genético de la familia en cuanto al riesgo de recurrencia, la detección de portadores y las posibilidades de confirmar el diagnóstico ^(3,9).

Desde el punto de vista clínico, se realiza un examen oftalmológico para detallar las características de la región orbitaria, el tamaño de las órbitas y la simetría con el lado contralateral. Es importante precisar las medidas individuales que permitan

Artículos Originales

hacer la comparación, con las medidas normales establecidas, en correspondencia con la edad. El tratamiento de estas afecciones es complejo, controversial y se encamina al estímulo del crecimiento adecuado de la órbita^(2,3, 11- 15).

En el Instituto Cubano de Oftalmología, se atienden pacientes con el diagnóstico de anomalías congénitas orbitarias, sobre todo en la población infantil, estas afecciones provocan una discapacidad visual grave y generan una gran repercusión en el ámbito psicosocial. El diagnóstico y el tratamiento precoz, permiten la estimulación visual desde las edades tempranas de la vida, así como la corrección parcial o total de la anomalía y una mejor calidad de vida de estos pacientes, aún cuando sea imposible evitar la ceguera y las secuelas incapacitantes en algunos de ellos.

El objetivo general de este trabajo, plantea describir las características clínico -epidemiológicas de las anomalías congénitas orbitarias, en pacientes que acuden a las consultas especializadas establecidas en el Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer" y como objetivos específicos, caracterizar a los pacientes estudiados, según su edad, el color de la piel y el sexo. Además, determinar la frecuencia de las anomalías congénitas orbitarias o los síndromes asociados, referirse a los estudios de imágenes necesarios para su diagnóstico, así como, indicar el tratamiento adecuado y el grado de discapacidad visual alcanzado, en cada uno de los pacientes.

MATERIALES Y MÉTODOS

Método: se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y prospectivo de los pacientes que se atendieron con el diagnóstico de anomalías congénitas orbitarias, en el Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer", durante el periodo comprendido desde enero de 2018 hasta enero de 2020.

El universo incluyó a 15 pacientes, que tenían el diagnóstico de anomalía congénita orbitaria, en el período ya descrito y cumplían con los criterios de inclusión y exclusión establecidos para la selección de los mismos.

Criterios de inclusión: se incluyeron pacientes desde la etapa de recién nacidos hasta los 5 años de edad, de ambos sexos, de cualquier color de la piel, que tuvieran

el diagnóstico de presentar una anomalía congénita orbitaria.

Criterios de exclusión: se excluyeron aquellos pacientes cuyas historias clínicas estaban incompletas, lo cual impidió recoger toda la información necesaria para este estudio.

En el desarrollo de los objetivos específicos se utilizaron las siguientes variables:

- **Edad:** se caracterizó, según los años de edad que tenía el paciente, en el momento del diagnóstico. Estos se agruparon en niños menores de 1 año, desde 1 hasta 5 años y de 6 hasta 10 años.
- **Sexo:** según el sexo biológico se agruparon en femenino o masculino.
- **Color de la piel:** según el color de la misma, se agruparon en niños de piel blanca o no blanca.
- **Tipo de anomalía congénita o síndromes asociados diagnosticados:** según, esta variable se agruparon en: anoftalmo, microftalmo, defectos de la hendidura craneofacial y tumores orbitarios (hamartomas, coristomas: dermoide, dermolipoma y teratoma).
- **Estudios de imágenes,** según las pruebas diagnósticas realizadas, los pacientes se agruparon en: ecografía ocular y de órbita, tomografía computarizada y resonancia magnética nuclear.
- **Tipo de tratamiento indicado y aplicado,** posterior al diagnóstico, se agruparon en: aquellos que recibieron una corrección óptica, una estimulación a la edad temprana, rehabilitación protésica, cirugía y los que recibieron cirugía más la rehabilitación protésica.
- **Grado de discapacidad visual:** se consideró, según la agudeza

visual al diagnóstico (bilateral o unilateral) y al año de tratamiento en:

- Ceguera con agudeza visual mejor corregida (AVMC), menor de 0,05
- Discapacidad visual grave: mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 0,05 a 0,09
- Discapacidad visual moderada: MAVC de 0,1 a 0,3.

Métodos de recogida y procesamiento de la información

Los 15 pacientes investigados se evaluaron desde su primera consulta oftalmológica, y se les dio seguimiento, hasta concluir su rehabilitación al año de evolución. La información se obtuvo de aquellos pacientes, con el diagnóstico de anomalía congénita orbitaria, que cumplieron los criterios de inclusión establecidos. En la recolección de los datos relacionados con el examen oftalmológico, el tratamiento y la evolución de cada uno de los pacientes, se utilizó una planilla de recolección de datos, realizada por los oftalmólogos del Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". El procesamiento de los datos se obtuvo mediante una base de datos construida en la aplicación EXCEL, del sistema operativo

WINDOWS 10, donde se automatizó la información en la planilla.

Procesamiento estadístico de la información

Se utilizaron medidas de estadística descriptiva para el resumen de la información; estas fueron los números y porcentajes; además, se emplearon medidas de tendencia central, como el promedio o la media aritmética. Se aplicó el test estadístico de la prueba exacta de Fisher (equivalente de Chi-cuadrado en tablas 2x2), para explorar la asociación entre las variables cualitativas. En todas las pruebas de hipótesis realizadas, se utilizó un nivel de significación del 5 % ($\alpha = 0,05$), con un nivel de confiabilidad del 95 %.

Esta investigación se rigió por los principios éticos para la investigación en los seres humanos, adoptados en la Declaración de Helsinki, con sus últimas modificaciones y la Asamblea Médica Mundial número 64, realizada en Brasil, en el año 2013. El protocolo se discutió y aprobó, antes de su ejecución, por el Comité de Ética del Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer".

RESULTADOS

El presente estudio analizó 15 pacientes, con un diagnóstico de anomalías congénitas orbitarias, todos se atendieron y trataron en el Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer".

La tabla 1, muestra la distribución de los pacientes investigados, según la edad y el sexo. Se observó que, los más afectados correspondió al grupo de niños, cuyas edades estaban entre 1 hasta 5 años, con un total de 13 pacientes (86,7%). Respecto al sexo, predominó el femenino, con 8 pacientes (53,4

Tabla 1. Distribución de los pacientes, según la edad y sexo. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". 2018-2020

Grupo de edad (años)	Masculino		Femenino		Total	
	N	%	N	%	N	%
< 1 año	2	13,3	0	0	2	13,3
1 – 5 años	5	33,3	8	53,4	13	86,7
Total	7	46,6	8	53,4	15	100

Fuente: Historias Clínicas

Artículos Originales

%). Los del sexo masculino tuvieron una participación menor (46,6 %).

En la tabla 2, se presenta la distribución de los pacientes, según el color de la piel. Predominaron los

pacientes de piel blanca (86,7 %), seguidos por el grupo de piel no blanca (13,3 %).

Tabla 2. Distribución de pacientes, según color de la piel. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". 2018-2020

Color de la piel	N	%
Blanca	13	86,7
No blanca	2	13,3
Total	15	100

Fuente: Historias Clínicas

En la tabla 3, al analizar los tipos de anomalías congénitas orbitarias identificadas, se constató que no hubo diferencias significativas entre las mismas. El mayor porcentaje, correspondió al microftalmo, detectado en 6 pacientes (40,0 %), le

siguió el anoftalmo, diagnosticado en 4 pacientes (26,8 %) y el tercer lugar correspondió a los tumores orbitarios, presentes en 3 pacientes (20,0 %), con quistes dermoides.

Tabla 3. Distribución de los pacientes, según el tipo de anomalía congénita orbitaria identificada. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". 2018-2020

Tipo de anomalía congénita	N	%
Anoftalmo	4	26,8
Microftalmo	6	40,0
Defectos de la hendidura craneofacial	1	6,6
Tumores orbitarios	3	20,0
Síndromes asociados	1	6,6
Total	15	100

Fuente: Historia Clínica

En la tabla 4, se muestran los resultados de los estudios imagenológicos realizados. Se observó que, las ecografías

oculares y las tomografías computarizadas, fueron los métodos diagnósticos más utilizados, con un 66,7 % y 53,3 %, respectivamente, sin diferencias significativas entre los mismos

Tabla 4. Distribución de los pacientes, según el tipo de estudio de imágenes realizado. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". 2018-2020

Estudios de imágenes realizados	N	%
Ecografía ocular	10	66,7
Ecografía de órbita	1	6,6
Tomografía computarizada	8	53,3
IRM	5	33,3

Fuente: Historia Clínica

En la tabla 5, se muestra la distribución de los pacientes, según el grado de discapacidad visual. Predominó la discapacidad visual moderada (33,3 %),

seguido por la ceguera (26,8 %), y en 3 pacientes (20,0 %), no se identificó discapacidad. Se resalta que, en los 4 anoftalmos congénitos identificados, 2 pacientes tenían anoftalmo bilateral, lo que incrementó el número de pacientes con una discapacidad visual.

Tabla 5. Distribución de pacientes, según el grado de discapacidad visual. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". 2018-2020

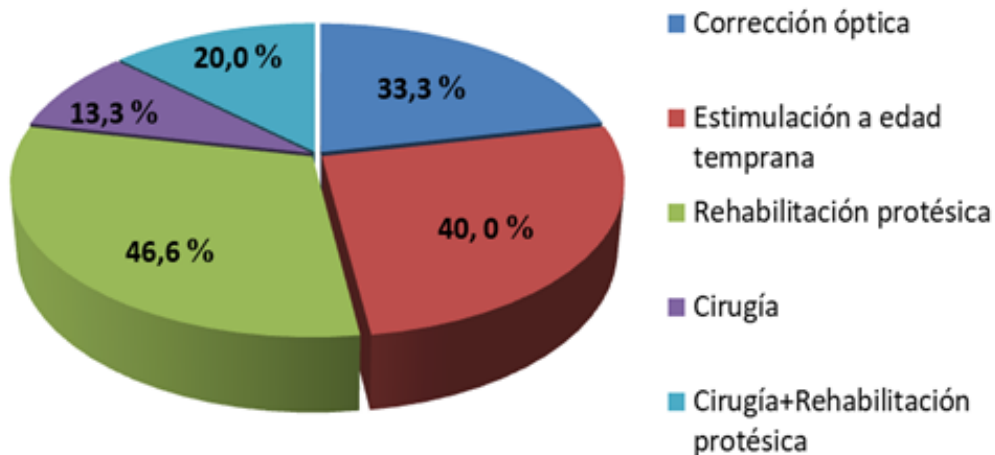
Grado de discapacidad visual	N	%
Ceguera	4	26,8
Discapacidad visual grave	3	20,0
Discapacidad visual moderada	5	33,3
Ninguna	3	20,0
Total	15	100

Artículos Originales

Respecto a la prescripción de las diferentes opciones de tratamiento, según la anomalía congénita orbitaria detectada (figura 1), la rehabilitación ocular

y la estimulación, desde las edades tempranas de la vida, fueron las terapias más indicadas (46,6 % y 40,0 %), respectivamente.

Figura 1. Distribución de los pacientes, según el tipo de tratamiento. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". 2018-2020



Fuente: Tabla 6

DISCUSIÓN

En el presente estudio se analizaron las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes, con un diagnóstico de anomalías congénitas orbitarias, atendidos en el Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer" durante el periodo comprendido desde enero de 2018 hasta enero de 2020.

En esta investigación predominaron las pacientes del sexo femenino. Resultado que coincidió con los notificados por otros autores, esta similitud en los hallazgos, apoya los planteamientos hechos en algunos trabajos, donde el sexo no representa un factor de riesgo para estas anomalías ^(3, 11, 12, 11). Sin embargo, difieren de los resultados descritos por otros investigadores ^(4, 11), que refieren un predominio del sexo masculino; aunque, esos trabajos incluyen solo

a pacientes, con el diagnóstico de microftalmo congénito. En este estudio predominó esta afección, en casi la mitad de los pacientes analizados, pero la mayoría pertenecían al sexo femenino.

Las anomalías congénitas orbitarias constituyen un amplio grupo de alteraciones de la organogénesis del ojo, las que pueden originarse, por la acción de agentes genéticos o ambientales durante el desarrollo embrionario; pueden presentarse de forma aislada, pero en la mayoría de los pacientes, se integran a síndromes o afecciones sistémicas y su identificación es infrecuente ^(2, 3, 7).

Respecto a la edad, el grupo cuyas edades oscilaron entre de 1 a 5 años, fue el más afectado (86, 7%), un porcentaje idéntico al obtenido respecto al color de la piel blanca, ambas variables tuvieron el mismo número de pacientes identificados. Este resultado coincidió con otros trabajos consultados ^(1, 4, 11-14). Sin embargo, Galindo Ferreiro y colaboradores, en un estudio de 10 años (2004-2014), que abarca a 365 pacientes, detecta el mayor número de pacientes, en el grupo cuyas edades se ubican entre los 5 a 10 años ⁽¹⁵⁾. No obstante, está bien documentado que las malformaciones congénitas ya sean anomalías consideradas estructurales, funcionales o trastornos metabólicos, todas ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior de la vida ^(2, 3, 7, 16). En la mayoría de las anomalías congénitas oculares externas, incluidas las orbitarias, el diagnóstico clínico se hace en el momento del nacimiento, con la excepción de los quistes dermoides profundos, considerados tumores que tienen una localización profunda y muestran un crecimiento gradual, cuyos primeros síntomas y signos se presentan en el adulto joven, y por lo general, requieren de estudios especializados, para confirmar su diagnóstico ^(2, 8, 10). En esta investigación, el microftalmo ocupó el primer lugar entre las anomalías congénitas orbitarias detectadas, seguido por el anoftalmo congénito, resultado que coincidió con la mayoría de los trabajos revisados ^(3, 4, 11, 12). La incidencia de estas anomalías

varía según la serie publicada. En la bibliografía consultada, en Cuba, no existen estudios de series de casos relacionados con la epidemiología de los trastornos congénitos orbitarios. En un trabajo que involucra 14 años de estudio, en Barcelona, España, notifican una incidencia de 1,3 casos por cada 10 000 nacidos vivos ⁽¹⁶⁾. Sin embargo, Morilla Guzmán y colaboradores, muestran una incidencia de 0,18 – 0,4, por cada 10 000 nacimientos, con una prevalencia de 14 por cada 100 000 habitantes ⁽¹⁷⁾. Después de la catarata congénita, el microftalmo es la anomalía congénita orbitaria más frecuente del globo ocular ^(2, 4, 7). En todas las series publicadas, esta anomalía duplica en frecuencia al anoftalmo ^(4, 11, 18). El microftalmo y el anoftalmo congénito, tienen un origen multifactorial, donde se involucran factores genéticos, ambientales e incluso en algunos, se desconoce su causa ^(1-3, 14-16, 18-23). La ecografía ocular y la tomografía computarizada fueron los estudios imagenológicos más utilizados en esta investigación, para confirmar o complementar el diagnóstico. La ecografía confirmó la ausencia o presencia del globo ocular; mientras que, la biometría se utilizó para identificar el tamaño y la proporción del globo ocular en los pacientes con microftalmo. Los resultados obtenidos en este trabajo, coincidieron con los descritos por Imtiaz A y colaboradores. En su serie, esos autores señalan 23 pacientes con microftalmo congénito y quiste orbitario. El diagnóstico de esta afección al nacimiento, en el total de los pacientes investigados, se demuestra por ecografía ocular y tomografía computarizada ⁽¹¹⁾. Ying C y colaboradores ⁽⁴⁾ al estudiar 120 pacientes, con el diagnóstico de microftalmo congénito, proponen la TC y la IRM, como los métodos ideales para medir el volumen orbitario, pero recomiendan la TC, por ser menos costosa. Además, para realizar en los niños, su ejecución demora entre 2-3 minutos; mientras que, un examen de IRM, necesita entre 20 y 30 minutos, un tiempo prolongado para su realización en los niños pequeños; un inconveniente que obliga a realizarse bajo sedación del paciente. La IRM es un excelente método para la evaluación de las estructuras óseas, incluso de la órbita; además, proporciona imágenes de óptima calidad y permite

la reconstrucción en 3D. Sin embargo, reconocen que, con la IRM, el tiempo de exposición a la radiación es menor, la resolución de los tejidos blandos es más alta y permite la evaluación bilateral del volumen orbitario, así como, definir mejor la relación entre el quiste y el resto de las estructuras. Estas ventajas, la convierten en una herramienta muy útil para definir la conducta terapéutica, sobre todo en el microftalmo con quiste orbitario⁽⁴⁾.

Llorente González S y colaboradores⁽¹²⁾, al estudiar 36 pacientes señalan a la ecografía y la TC, como los métodos imagenológicos más utilizados para estas malformaciones y recomiendan la IRM, para el diagnóstico del microftalmo, con quiste orbitario o para aquellos pacientes, donde se necesita diferenciar el microftalmo severo del anoftalmo⁽¹⁸⁾. Se debe señalar que, el diagnóstico prenatal de las MC es vital. Los avances tecnológicos contribuyen a que, con las técnicas de imágenes avanzadas, las anomalías congénitas se puedan determinar desde la etapa prenatal. Tal es el caso de la imagen bidimensional (2D), la tridimensional (3D) y la tetradimensional (4D).

A pesar de las múltiples acciones encaminadas al diagnóstico prenatal y los avances tecnológicos existentes, siempre existen sesgos en el cumplimiento de estos programas y aparece un número reducido de anomalías, por lo que, en ocasiones, el especialista en Oftalmología debe asumir la identificación de las alteraciones correspondientes a cada una de ellas.

Respecto al grado de discapacidad visual, en este trabajo se observó que, la invalidez visual moderada, coincidió con numerosos autores⁽¹⁹⁻²¹⁾. En los pacientes con microftalmo, la agudeza visual depende del grado de las anomalías oculares asociadas y de la afectación retiniana. Según Khan Traboulsi, en su trabajo del año 2016 y Oliveira Ferreira y colaboradores, en 2019, los ojos microftálmicos suelen ser hipermetropes, aunque a veces son miopes, por la formación de estafiloma, en el área colobomatosa^(20, 22).

Bermejo Sánchez E⁽²³⁾, en su estudio epidemiológico realizado en España, detecta que, estas anomalías oculares son la causa de alrededor del 4 % de los niños diagnosticados con ceguera congénita. Estas afecciones ocupan uno de los

primeros lugares como causa de discapacidad visual o ceguera en los niños y contribuyen de manera significativa a la morbilidad infantil. Según los datos de la Organización Mundial de la Salud, 300 000 recién nacidos mueren durante sus primeras semanas de vida, debido a las anomalías congénitas⁽²⁴⁾.

La mejor opción de tratamiento aplicada, en este estudio, fue la rehabilitación protésica, seguida por la estimulación desde las edades tempranas. La rehabilitación protésica se indica en los pacientes con anoftalmo y en el microftalmo, siempre que la capacidad orbitaria lo permita. Es un método necesario para el desarrollo de la cavidad orbitaria^(2,3,6, 25,26).

La estimulación desde la edad temprana, aplicada en los niños ciegos o con cualquier otro grado de discapacidad visual, se indica desde el nacimiento y hasta los 6 años de vida. Este tratamiento permite corregir los trastornos reales o potenciales en su desarrollo o estimular las capacidades compensadoras y así iniciar cuanto antes, los programas de intervención. Estas técnicas educativas especiales son válidas para estimular el resto de los órganos de los sentidos⁽⁵⁾.

Los numerosos estudios que publican resultados similares^(3,5,13,15,25-26), recomiendan la habilitación inmediata de la cavidad, como la clave del éxito. Sugieren que, debe iniciarse a las pocas semanas de vida y está encaminada a estimular el crecimiento de la órbita, para lograr la restauración del volumen con el reemplazo artificial del contenido orbitario.

Galindo Ferreiro y colaboradores, en una serie de pacientes tratados durante 10 años (2004-2014), señalan que, entre los 365 pacientes incluidos, el 57,5% (295 ojos) utilizan la rehabilitación protésica y en el 43,0%, el tratamiento quirúrgico⁽¹⁵⁾. Gran parte del desarrollo postnatal ocurre entre los 3 y 5 años de vida, los conformadores permiten una expansión de más del 90,0% del segmento posterior, por lo que el tratamiento precoz es fundamental. Al contrario, conseguir un buen resultado estético es complicado, si no existe una estimulación orbitaria desde el principio⁽³⁾. Estos

procedimientos pueden ir desde la adaptación en serie de los conformadores hasta las intervenciones quirúrgicas complicadas, para lograr la colocación de la prótesis ocular^(2-4, 6, 11, 25, 26).

En el tratamiento de estas afecciones se requiere la colaboración de un equipo multidisciplinario de profesionales, integrado por oftalmólogos, psicólogos, genetista, cirujano plástico ocular y ocularista, este último está capacitado para la confección y adaptación de los conformadores y las prótesis oculares^(2-4, 11, 25, 26). El éxito final está en lograr una buena apariencia de los párpados y su habilidad para retener una prótesis ocular, que permita el crecimiento adecuado del hueso facial y mejorar el aspecto estético a la par del crecimiento del niño.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García Montalvo IA, Zenteno JC. Bases genéticas de las malformaciones oculares congénitas severas. *Revista Mexicana de Oftalmología*. 2013; 87(1): 64-70. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-oftalmologia-321-articulo-bases-geneticas-malformaciones-oculares-congenitas-X0187451913949938>
2. American Academy of Ophthalmology. *Orbit, Eyelids, and Lacrimal System*. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology; 2018.
3. Rojas Rondón I, Turiño Peña H, Ramírez García L, Dupret Carvajal D, Carrazana Pérez YM, Rodríguez Masó S. Manejo clínico quirúrgico de la enoftalmia y de la macroftalmia congénitas. *Rev Cubana Oftalmol*. 2016; 29(4): 663-673. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/oft/v29n4/oft08416.pdf>
4. Ying C, Yang L, Zhijia H, Qinglin C, Junfang X, Dongmei L. Management of Congenital Microphthalmos and Anophthalmos with Orbital Cysts. *J AAPOS*. 2019; 23(2): e1-6. DOI: 10.1016/j.jaapos.2018.10.015
5. Río Torres M, Fernández Argones L, Hernández Silva R, Ramos López M. *Oftalmología. Diagnóstico y tratamiento*. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2018.
6. Hou Z, Xian J, Chang Q, Wei W, Li D. Digital evaluation of orbital development after self-inflating hydrogel expansion in Chinese children with congenital microphthalmia. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2016; 69(5): 706-714. DOI:10.1016/j.bjps.2016.01.011
7. Kanski J, Browling B. *Oftalmología clínica*. 8va. ed. Barcelona: Elsevier Saunders; 2016.
8. Santiesteban Freixas R, Reyes Berazain A, Suñer Álvarez AM, González García A, Díaz Cabrera A, Mendoza Santiesteban C, et al. *Oftalmología Pediátrica*. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2018.
9. Arbizu Doralde A, Sanchez Orgaz M. *Diagnóstico por la imagen en patología ocular y orbitaria*. Madrid: Editorial Sociedad Española de Oftalmología; 2017.
10. Pushker N, Meel R, Kumar A, Kashyap S, Sens S, Bajaj MS. Orbital and periorbital dermoid/epidermoid cyst. A series of 280 case and brief review. *Can J Ophthalmol*. 2020; 55(2):167-71. Disponible en: DOI: 10.1016/j.cjco.2019.08.005
11. Imtiaz A, Chaudhry IA, Arat YO, Shamsi FA, Boniuk M. Congenital Microphthalmia with Orbital Cysts: distinct diagnostic features and management. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2004; 20(6): 452-457. Disponible en: DOI: 10.1097/01.iop.0000143716.12643.98
12. Llorente González S, Peralta Calvo J, Abelairas Gómez JM. Congenital anophthalmia and microphthalmia: epidemiology and orbitofacial rehabilitation. *Clin Ophthalmol*. 2011; 5: 1759-1765. DOI: 10.2147/OPHT.S27189
13. Martínez Álvarez B. *Anoftalmía y Microftalmía congénitas. Prótesis oculares*. [Tesis]. Universidad de Sevilla; 2019. Disponible en: <https://idus.us.es/bitstream/handle/11441/91805/MART%C3%8DNEZ%20%C3%81LVAREZ%2C%20BEL%C3%89N.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
14. Hamal D, Kafle PA, Poudyal P, Saiju R, Kc H, Kafle S. Congenital Microphthalmia with orbital cyst. A case series. *J Nepal Med Assoc*. 2019; 57(217):193-197. Disponible en: DOI: 10.31729/jnma.4473
15. Galindo-Ferreiro A, Elkharnay SM, Al Hassan F, Al Hammad F, Al Ghafri L, Alwehaid M, et al. Characteristics and management of congenital Anophthalmos and Microphthalmos at a tertiary eye hospital. *Orbit*. 2019; 38(3):192-198. Disponible en: DOI: 10.1080/01676830.2018.1521843
16. Riano IG, Rodríguez CD, García EL, Moro C, Suarez E, Ariza F, et al. Frecuencia y presentación clínica de defectos oculares congénitos en Asturias (1990-2004). *An Pediatr*. Barcelona. 2010; 72(4): 250-256. DOI:10.1016/j.anpedi.2009.12.006
17. Morilla Guzmán AA, Rabaza Pérez J, Blanco González ZA. Importancia de la neuroimagen en la anoftalmia congénita neonatal: a propósito de un caso. *Rev Haban Cienc Med*. 2018; 17(5): 837-846. Disponible en: <https://revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/2230>
18. Searle A, Shetty P, Melov SJ, Alahakoon TI. Prenatal diagnosis an implications of microphthalmia and anophthalmia with a review of

Artículos Originales

- current ultrasound guidelines: two case Reports. J Med case Rep.2018; 12(1): 250.DOI: 10.1186/s13256-018-1746-4
19. Jeong AK, Song Yoon L, Ki Ho P, Young S, Wook JJ. Incidence and Risk factor for glaucoma Development after bilatery congenital cataract surgery in Microphthalmia eye. Am J Ophthalmol. 2019; 208:265-272. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002939419303964>
20. Khan AO, Traboulsi EI. Microphthalmos, Anophtalmos, Coloboma, and Nanophtalmos (Include CHARGE Association). AAO. 2016. [citado 23/03 2019] Disponible en: <https://www.aaao.org/disease-review/microphthalmos-anophtalmos-coloboma-nanophtalmos>.
21. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Anophthalmia/Microphthalmia. 2017 [citado 23/03/2019]. Disponible en: <https://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects/anophthalmiamicrophthalmia.html>.
22. Oliveira- Ferreira C, Tavares Ferreira J, Falcao-Reis F, NguyenBurkat C, Facs MD. Microphthalmos. EyeWiki. AAO. 2023. [citado 23/03/2019]. Disponible en: <https://eyewiki.org/Microphthalmos>
23. Bermejo Sánchez E. Estudio epidemiológico de la anoftalmia y la catarata congénita en España. UAM Biblioteca; 1994. Disponible en: <https://repositorio.uam.es/handle/10486/664146?show=full>
24. Organización Mundial de la Salud. Anomalías congénitas. Septiembre 2016. [en línea]. [citado 23/03/2019]. Disponible en: <https://www.who.int/es/newsroom/fact-sheets/detail/congenital-anomalies>
25. ShesharajGuttal S, Desai J, Kudva A, Patit BR. Rehabilitation of orbital defect with silicone orbital prosthetisretaine by dental implants. Indian J Ophthalmol.2016; 64(1): 93-95. Disponible en: DOI: 10.4103/0301-4738.178137
26. Morrow BT, Albigth WB, Neves RI, Wilkinson MJ, Samaon TD. Orbital expansión for Congenital Anophthalmia may be Achievable in infancy but not in childhood. J Craniofac Surg. 2016; 27(7):1642-1646. DOI: 10.1097/SCS.0000000000002937
Disponible en: <https://journals.plos.org/plospathogens/article?id=10.1371/journal.ppat.1006220&rev=1>

ABSTRACT

Objective: To describe the epidemic clinical characteristics of the congenital anomalies of the orbit.

Methodological design: These is about a descriptive, longitudinal and prospective study of patients with diagnosis of orbital congenital anomalies who were attending in the Cuban Institute of Ophthalmology “Ramón Pando Ferrer” in the period understood from January 2018 to January 2020. The design was constituted by 15 patients that completed the inclusion approaches. Procedures of descriptive statistic were used as number and percent and central tendency as average or half arithmetic.

Results: The feminine sex prevailed with 53,4 %,the color of white skin, with 86,7 %, the age group more affected wasfrom 1 to 5 years old and microftalmo involving the orbital congenital anomaly more frequent with 40,0 %. Ocular echography and on-line tomography were the image studies more employed with 66,7 and 53,3 % respectively, the grade of moderate visual incapacity prevailed (33,3 %) and prosthetic rehabilitation with 46,6 % was the more used treatment.

Conclusions: Diagnosis and advanced treatment allowed integral correction of the anomaly and better quality of life for these patients', even when it was not possible to avoid theincapacity.

Keywords: orbital congenital anomalies, orbital congenital malformations, microftalmo, anoftalmo, ocular rehabilitation.

Contribución de los autores:

Irene Rojas Rondón: responsable de la idea de la publicación, redactó el borrador del trabajo ehizo revisión crítica del documento final. <https://orcid.org/0000-0003-1609-6804>

Siya Li: seleccionó la muestra del estudio, responsable de la búsqueda de información actualizada y las referencias bibliográficas.<https://orcid.org/0000-0002-0476-7052>

Maritza Miqueli Rodríguez: revisión crítica de la versión final. Realizó correcciones y sugerencias. <https://orcid.org/0000-0002-5268-2336>

Dr. Maikel Batista Peña: participó en la asistencia a los pacientes y en la búsqueda de información actualizada.<https://orcid.org/0000-0002-6013-6650>

Dr. Mayelin Serpa Valdes: participó en la investigación y aportó las referencias bibliográficas.<https://orcid.org/0000-0001-7143-0866>

Dra. Susana Rodríguez Masó: se encargó de la traducción del español al inglés del documento.<https://orcid.org/0000-0002-0129-2143>

