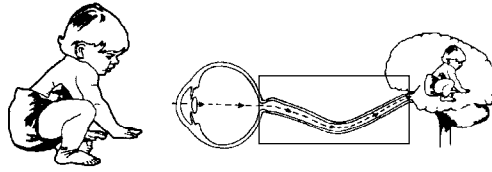


HIPOPLASIA DEL NERVIÓ ÓPTICO



DEFINICIÓN

La hipoplasia del nervio óptico (ONH) se refiere a la falta de desarrollo del nervio óptico durante el embarazo. La reducción de las fibras del nervio óptico es un proceso natural cuando el niño se está desarrollando en el útero, y la ONH puede ser una exageración de este proceso. Es poco frecuente que la ONH aparezca en un ojo (unilateral), es más común en ambos (bilateral). La ONH no es progresiva, no es hereditaria y no se puede curar. Es una de las tres causas más comunes de impedimento visual en los niños.

LAS CAUSAS

En la mayoría de los casos no se conoce la causa de la ONH. Pocas veces la ONH ha sido asociada con diabetes materna, abuso del alcohol de la madre, uso de medicamentos para epilepsia de la madre y una edad muy joven de la madre (20 años o menos), pero estos factores están asociados con muy pocos casos del número total. Todas las razas y grupos socioeconómicos pueden ser afectados por la ONH.

CARACTERÍSTICAS

- La ONH puede ocurrir aislada o junto con anomalías hormonales o neurológicas. Los problemas hormonales que no se notan en edades tempranas pueden aparecer más tarde.
- Los niños con ONH muestran un amplio rango en sus funciones visuales, que va desde una agudeza visual normal hasta la no percepción de luz. El efecto en el campo visual puede tener un rango desde pérdida generalizada de visión de detalles en ambos campos, central y periférico (campos visuales limitados), hasta una pérdida sutil en el campo periférico.
- Un alto porcentaje de niños con ONH tienen movimientos rítmicos e involuntarios de los ojos asociados con esta condición (nistagmo). En la mayoría de los casos el nistagmo está asociado con una agudeza visual bilateral reducida.
- La ONH es una condición estable, la función visual no se deteriora con el tiempo. Es posible que con el proceso de madurez del cerebro haya una ligera mejoría en la función visual y en algunos casos el nistagmo también puede llegar a disminuir.
- La disminución de percepción de profundidad puede ser más severa si la pérdida de visión es grande.
- También puede haber una ligera sensibilidad a la luz (fotofobia).

DIAGNÓSTICO

La ONH es diagnosticada por un oftalmólogo a través de un examen directo de los ojos. Actualmente no hay ningún examen de laboratorio o de radiografía que pueda establecer el diagnóstico. Muchos niños que son diagnosticados con Atrofia del Nervio Óptico realmente son niños con ONH. Algunas veces la función visual puede ser prediagnosticada examinando la apariencia de los discos ópticos, sin embargo es muy difícil predecir la agudeza visual basándose solamente en esto.

CARACTERÍSTICAS VISUALES Y DEL COMPORTAMIENTO

- La visión del niño esta caracterizada por una falta de percepción de detalles (campo limitado), pero no se puede comparar esta falta de percepción con una visión borrosa cuando una persona se quita los anteojos.
- En ciertos casos de ONH, ocurre un defecto específico en el campo visual, los niños posiblemente no sean conscientes de las personas u objetos que se encuentran en la periferia.
- Debido a la falta de percepción de profundidad, los niños con ONH posiblemente no puedan encontrar con precisión objetos en un espacio.
- Algunos niños con ONH tienen una ftofobia ligera, es posible que estos niños aprieten los ojos, agachen la cabeza, eviten la luz volteando la cabeza o se resistan a participar en actividades al aire libre.
- Cuando un ojo está afectado más que el otro, un oftalmólogo puede recomendar una prueba, poniendo un parche en el ojo más fuerte, ya que la pérdida visual puede ser debido a una ambliopía.
- Algunas dificultades de alimentación están relacionadas con problemas hormonales, y la falta de interés en los alimentos puede ser debido a la ausencia o disminución de los sentidos del olfato y gusto. Los niños con ONH pueden tener preferencias de alimentos muy limitadas, y al comer algunos niños hacen ruidos excesivos con los labios.
- Las conductas de algunos niños con ONH pueden ser debido a condiciones médicas asociadas, tales como falta de atención e irritabilidad, debido a los niveles bajos de azúcar en la sangre (hipoglicemia).
- El niño con problemas asociados en el sistema nervioso central puede distraerse y frustrarse fácil y rápidamente, y actuar de una manera impulsiva o desorganizada.

CONDICIONES ASOCIADAS CON LA ONH

Las anomalías hormonales y del cerebro asociadas con la ONH son comunes en los niños con nistagmo y pérdida de visión bilateral severa, y son menos comunes en casos donde la pérdida de visión es ligera o unilateral. Las anomalías son:

1. Anomalías en la línea media del cerebro: displasia septo óptica (ausencia del septum pelucido y el cuerpo caloso), encefaloceles, anomalías de los ventrículos, anencefalía, atrofia cerebral y, pocas veces, tumores.
2. Insuficiencias de las siguientes hormonas: tiroides, hormona del crecimiento, pituitaria, adrenal, hormona anti diurética (ADH).

Las anomalías en la línea media del cerebro asociadas pueden ser identificadas, ya sea en un examen IRM (imagen por resonancia magnética) o TAC. Las insuficiencias hormonales requieren de un examen hecho por un especialista en trastornos hormonales (pediatra endocrinólogo). *Los niños que particularmente tienen un riesgo de tener insuficiencias hormonales asociadas son aquellos que:* en la etapa neonatal tuvieron un nivel de azúcar en la sangre bajo (hipoglicemia), tuvieron ictericia prolongada (hiperbilirubinemia), no crecieron normalmente (falta de desarrollo adecuado), tuvieron dificultad de regular la temperatura del cuerpo en conexión con una enfermedad viral, y/o en un examen TAC o IRM mostraron una ausencia del tejido que conecta el cerebro a la glándula pituitaria (tallo de la pituitaria).

MITOS

De acuerdo con las investigaciones actuales, las siguientes declaraciones **NO SON CIERTAS:**

- La ONH ocurre en grupos específicos debido al uso de pesticidas en el ambiente.
- Las anomalías de la línea media del cerebro asociadas tienen un efecto profundo en la agudeza visual y orientación espacial de estos pacientes.
- Todas las madres de niños con ONH usaron drogas durante el embarazo.

ESTRATEGIAS DE ENSEÑANZA

- Todos los niños deberán estar bajo observación médica y ser evaluados en las áreas funcionales y educativas de una manera íntegra y continua.
- Los maestros deben incrementar el tamaño, el contraste y la iluminación de los materiales para un niño que tenga nistagmo y pérdida visual bilateral severa debido a la disminución general de los campos visuales.
- Cuando se identifica la pérdida específica, los materiales deben ser presentados dentro del campo visual del niño. Se le deberá indicar al niño que gire la cabeza para ver a las personas y objetos que estén fuera de su campo visual.
- Un niño con ONH necesita la oportunidad para desarrollar los aspectos que se aprenden de la percepción de profundidad a través de actividades motoras gruesas y finas, tales como: jugar con recipientes, encajar y encimar objetos, aventar y rodar una pelota, vaciar el líquido de un recipiente a otro, practicar con escaleras y resbaladeras, gatear entre objetos de hule espuma y jugar con cajas de cartón.

- Se pueden minimizar los efectos de la sensibilidad a la luz ajustando los niveles de iluminación, usando lentes oscuros y disminuyendo el brillo en las superficies.
- Con frecuencia un niño con ONH tiene otras condiciones que se deben considerar cuando se realiza el plan individual de educación.
 - A un niño que se distrae y frustra fácilmente y que es desorganizado e impulsivo, le podrá ayudar un ambiente físico conocido, rutinas diarias repetitivas y un ambiente libre de distracciones.
 - Si se hace el ritmo de las actividades más lento y se ofrecen rutinas de transición conocidas, podrá ayudar a reducir la conducta irritable y la resistencia.
 - A un niño diagnosticado con hipoglucemia le podrá ayudar ofrecerle bocadillos con frecuencia.
- Cuando un niño tiene problemas de alimentación los padres y profesionales deben llegar a un acuerdo de estrategias para crear una experiencia positiva de la alimentación.
- Cuando un niño no tiene visión funcional, es necesario usar un método que use todos los sentidos para un mejor aprendizaje.
- Debido a la pérdida de visión de detalles y la de campos visuales, es esencial una evaluación hecha por un instructor de orientación y movilidad para satisfacer las necesidades del niño.

GLOSARIO

1. **Ambliopía:** una condición reversible que afecta la agudeza visual, y que puede llevar a la pérdida de visión en el ojo que tiene una estructura con capacidad de ver.
2. **Anencefalia:** un defecto de nacimiento en el cual todo está ausente menos las partes más primitivas del cerebro, médula espinal y los huesos del cráneo.
3. **Cuerpo Calloso:** una masa de materia blanca que une los hemisferios cerebrales del encéfalo, permitiéndoles la comunicación entre ambos.
4. **Encefaloceles:** un defecto de nacimiento en el cual el cerebro forma una protuberancia a través de una abertura en el cráneo.
5. **Perinatal:** describe el período desde las 28 semanas de gestación hasta la primera semana después del parto.
6. **Radiografía:** se refiere a una imagen producida en una superficie sensible por un tipo de radiación diferente a la luz.
7. **Displasia óptica septa:** un síndrome que incluye anomalías de la línea media del cerebro e hipoplasia del nervio óptico.
8. **Agudeza Visual:** la habilidad del ojo de ver claramente objetos y detalles dentro del campo visual central (se puede medir específicamente).

FUENTES DE INFORMACIÓN

Borchert, M.S. An Inside Look At Optic Nerve Hypoplasia Research - A Leading Cause of Infant Blindness (*Una Perspectiva Interna de las Investigaciones de la Hipoplasia del Nervio Óptico - Una Causa Mayor de la Ceguera Infantil*), USC School of Medicine

Hoyt, C. (1986). Optic Nerve Hypoplasia: A Changing Perspective. (*Hipoplasia del Nervio Óptico: Un Cambio de Perspectiva*) Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology. Raven Press, New York

Lambert, S. & Hoyt, C. (1987). Optic Nerve Hypoplasia. (*Hipoplasia del Nervio Óptico*) Ophthalmology. 32, #1 July, August 1-9

Marsh-Tootle, W.L. (1994). Congenital Optic Nerve Hypoplasia: A Symposium Paper (*Hipoplasia Congénita del Nervio Óptico: Una Investigación Presentada en un Simposium*) Optometry and Vision Science. 71; #3, 174-180.

Tait, P. (1989). Optic Nerve Hypoplasia: A Review of the Literature (*Hipoplasia del Nervio Óptico: una Revisión de la Literatura*). Journal of Visual Impairment and Blindness, April, 207-211

Willnow, S. et. al. (1996) Endocrine Disorders in septo-optic dysplasia (DeMorsier syndrome)- evaluation and follow up of 18 patients (*Desordenes Endocrinológicos en la Displasia Óptica Septa [síndrome De Morsier]- la evaluación y seguimiento de 18 pacientes*). European Journal of Pediatrics, 155; 179-184

RECONOCIMIENTOS

Coordinadoras del Proyecto JulieBernas-Pierce, M.Ed. y Namita Jacob
Dr. Craig Hoyt, Nancy Akeson, Gail Calvello, Laila Adle, Carole Osselaer, Patricia Silva, Laura Davis, Asesores: Kay Ferrell, Ph.D., Deborah Hatton Ph.D., Kathryn Neale Manalo

Las Hojas de Información del Diagnóstico Visual Infantil fueron patrocinadas con fondos proporcionados por The Blind Childrens Center, con el apoyo del Hilton/Perkins Program y con una donación de Conrad Hilton Foundation

ESTRICTAMENTE PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN POR MOTIVOS DE VENTA
(enero de 1998 BBF)



BLIND BABIES FOUNDATION

1814 Franklin Street, 11th Floor
Oakland, CA 94612 (510) 446-2229
www.blindbabies.org