

## Síndrome de la esotropía congénita

B. Anderíz, M. Pons, J. Montañez

### Caso clínico

Paciente de 14 meses de edad que acude a la consulta de motilidad ocular, presentando esotropía bilateral desde los 3 meses de edad, con exploración neurológica normal y sin antecedentes de interés.

#### Exploración:

Agudeza visual (AV): no colabora por la edad, pero fija los objetos con cada ojo.

Miopía de -8 esf en AO.

Medios oculares y fondo de ojo normal.

#### Motilidad ocular:

Esotropía bilateral de gran ángulo (80 Dp); fijación alterna; tortícolis horizontal puro con fijación en aducción con ambos ojos en posición primaria de mirada (PPM). (Figs. 1 y 2)

Severa limitación bilateral de la abducción (mirada hacia fuera) con nistagmus en resorte al intentarla  
Nulo componente acomodativo (similar desviación con gafas y sin gafas)

Como tratamiento, se realizó cirugía bajo anestesia general a los 16 meses de edad, mediante un amplio retroceso de recto medio en ambos ojos, alcanzando en el postoperatorio la ortotropía, así como, la normalización del movimiento de abducción en ambos ojos, de manera permanente. (Figs. 3, 4 y 5)

Los pacientes afectos de esotropía congénita carecen de visión binocular, por lo que en esta paciente se realizaron oclusiones horarias alternas, así como, controles periódicos de la AV y de la refracción en cada ojo hasta alcanzar la madurez visual.

### Diagnostico diferencial

#### *Paresia congénita del VI par*

Presenta un cuadro muy similar, pero la limitación de la abducción no se resuelve con el retroceso amplio de los rectos medios.



Fig 1. Fijación con OD (previa)



Fig 2. Fijación con OI (previa)



Foto 3. Ortotropia (poscirugía)



Foto 4. Abducción OD corregida (poscirugía)

### Síndrome de Duane tipo 1

Es también un cuadro congénito que presenta una limitación completa de la abducción, en general unilateral, pero se diferencia por el estrechamiento de la hendidura palpebral al realizar la aducción y por la ausencia o mínima esotropía en PPM.

### Comentario

La esotropía en el momento del nacimiento es excepcional y desde Costembader en 1950 se acostumbra a considerar como congénitas las esotropías que aparecen entre los 2-5 meses de vida, ya que son el resultado de una condición congénita.

Su prevalencia es del 0,1% de la población, con similar distribución por sexos. Ciancia llamó la atención sobre su asociación con el nistagmus latente (1962) y Lang con la desviación vertical disociada (DVD), la disfunción de músculos oblicuos, la ausencia de patología neurológica objetivable y la baja incidencia familiar (1964).

La genética en el origen de la esotropía congénita no está clara. En cuanto a la patogenia nos movemos en el terreno de las hipótesis, aunque está generalmente admitido que la ausencia congénita de binocularidad cortical ocasiona la interrupción del patrón madurativo normal, en el ámbito sensorial y motor, produciéndose un retraso en la maduración de las fibras musculares monoinervadas del músculo recto lateral, con la afectación del movimiento de seguimiento de la mirada hacia fuera, lo que a su vez induce a una rápida y progresiva respuesta de los músculos rectos medios de tipo adaptativo, con la aparición del cuadro motor de esotropía. En cuanto al ámbito sensorial, existe persistencia en la asimetría de los potenciales evocados visuales (PVE) y del nis-

tagmus optocinético (NOK), así como manifestaciones electrooculográficas propias (EOG).

El objetivo del tratamiento es reconducir el desarrollo visual y disminuir las secuelas sensoriomotoras. En el periodo previo al tratamiento quirúrgico, se recomiendan oclusiones alternantes para igualar la AV de cada ojo. Se realiza en general cirugía precoz (antes de los 18 meses de edad) para evitar cambios secundarios en los músculos extraoculares, conjuntiva y Tenon, con corrección posterior más difícil y menos predecible. La técnica que más frecuentemente utilizamos es el retroceso de ambos rectos medios, dosificada según el ángulo de desviación y los test bajo AG. Hay autores que emplean la inyección de Toxina Botulínica A en ambos rectos medios como primera opción.

Hay que realizar un seguimiento de la AV, refracción y de la aparición de alteraciones motoras asociadas (DVD y disfunción de oblicuos)



Foto 5. Abducción OI corregida (poscirugía)

### Bibliografía

1. Costenbader FD. Infantile esotropia. Trans Am Ophthalmol Soc 1961; 59:397.

2. Ciancia A. La esotropía con limitación de la abducción en el lactante. Arch Oftalmol B Aires 1962; 36:207.

3. Lang J. The congenital strabismus syndrome. E: International IOC Symposium edited by A. Castanera de Molina. Barcelona: Jims, 1989, p.121.

4. Guyton D. Dissociated vertical deviation: aetiology, mechanism and associated phenomena. J AAPOS. 2000; 4:131.

5. Prieto-Díaz J, Souza-Dias C. Estrabismo 5º edición, 2005, p 160-180.

