

Monografía breve

Endotropía infantil. Revisión actualizada

Infantile endotropia. Up-to-date revision

Arnau Mora-Cantalops¹, José M. Rodríguez del Valle²

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Resumen

Objetivo: El correcto diagnóstico y manejo de la endotropía infantil (o congénita) teniendo en especial consideración su tiempo quirúrgico y seguimiento posterior es esencial para mejorar el pronóstico visual y sensorial del paciente. **Métodos:** Es indispensable hacer un buen diagnóstico diferencial y precoz en este tipo de pacientes. Presentamos una revisión actualizada con el fin de facilitar el manejo en estos niños. **Resultados:** En primer lugar se debe hacer una anamnesis extensa haciendo especial incapié en el momento de aparición y duración de la desviación. Posteriormente debemos realizar una exploración oftalmológica completa para descartar otras posibles causas del estrabismo. Una vez realizadas, y en función del tiempo de evolución del paciente, nos deberemos plantear el tratamiento más adecuado en cada caso con el objetivo de mejorar, en lo posible, el pronóstico visual del paciente. **Conclusiones:** La endotropía infantil es una causa relativamente frecuente de endotropía que debería ser tratada tanto por oftalmólogos pediátricos como generales. Es importante recalcar que el diagnóstico precoz y su correcto manejo, ya sea refractivo o quirúrgico, es imperativo para garantizar la mejor función sensorial del paciente.

Palabras clave: *Endotropía infantil, congénita, toxina botulínica, cirugía precoz, estrabismo.*

Summary

Purpose: The adequate diagnosis and management of the infantile (or congenital) endotropia, considering especially the surgical time and posterior follow up is essential to improve the visual and sensory prognosis of the patient. **Methods:** Is absolutely necessary to perform an early and correct differential diagnosis in these type of patients. We report a review of infantile endotropia in order to facilitate the correct management in these children. **Results:** In the first place, is important to carry out an extensive anamnesis, focusing in the debut and duration of the deviation. After that, a complete ophthalmological exploration has to be fulfilled to rule out other possible causes of the strabismus. Finally, and taken in account the time of evolution of the patient, we must decide the best treatment in each case, with the objective of improve, if possible, the visual prognosis of the individual. **Conclusions:** Infantile endotropia is a frequent cause of endotropia that has to be treated either by pediatric ophthalmologists or by general ophthalmologists. So, its important to highlight that the early diagnosis and its correct management, refractive or surgical, it is imperative to assure the best sensory function of the patient.

Keywords: *Infantile endotropia, congenital, Botulinum toxin, early surgery, strabismus.*

¹ Departamento de Oftalmología.

² Departamento de Oftalmología (Sección Estrabismo y Motilidad Ocular)..

DEFINICIÓN

Por endotropía infantil, también llamada congénita, se entiende al estrabismo convergente de gran ángulo que tiene su inicio en los 2 o 6 primeros meses de vida (1). Estos primeros meses de vida, como veremos más adelante, son los esenciales para un correcto desarrollo de las principales facultades visuales. Esto hace que muchos autores defiendan el término congénito, ya que no se puede hablar de ortotropía antes de esa edad. De hecho, es ampliamente conocido que la alineación neonatal es transitoria y la mayoría de niños recién nacidos pueden tener exotropías de bajo ángulo e intermitentes que con el paso del tiempo y el desarrollo visual consiguen controlar. Las endotropías, aunque mucho menos frecuentes, también son posibles.

INTRODUCCIÓN

Antes de empezar con la revisión de la endotropía infantil, vamos a hacer un breve recordatorio sobre las amplitudes fusionales normales en los humanos. Es conocido que nuestra capacidad de convergencia, de forma general, es alrededor de 30 dioptrías prismáticas (D.P.). En cambio, la divergencia es mucho más limitada (6-8 D.P.), lo que hace a nuestro cerebro mucho más capaz de corregir una exotropía/exoforia que una esotropía.

Esto es el fundamento que hace que las exotropías tiendan a ser adquiridas y/o intermitentes y por lo contrario, las endotropías aparezcan de forma precoz y constante causando una disrupción profunda de la visión binocular con una alteración severa de la estereopsis y ambliopía secundaria. Evidentemente, no todos los pacientes tienen este mal pronóstico visual, formas intermitentes o adquiridas de forma tardía normalmente mantienen una buena capacidad fusional. Lo que realmente determina el potencial fusional binocular es el período de aparición y la duración de la misma.

FISIOPATOGENIA

Actualmente, aunque conocemos mucho más sobre las posibles causas de esta enfermedad, su origen primario aún es controvertido.

Teoría de *Worth* (2): el conocido oftalmólogo británico fundamenta el origen de la endotropía en la ausencia congénita de fusión cortical. Por lo tanto, centra el defecto en el sistema nervioso central y por ende, cree que nunca vamos a conseguir mejorar la función binocular del paciente.

Teoría de *Chavasse* (2): de forma contraria, esta teoría, sostiene que la causa es una alteración del sistema motor primario que de forma secundaria impide el correcto desarrollo de una buena función binocular. Teóricamente si solucionamos el problema motor (de forma precoz), tenemos recorrido para mejorar la estereopsis del niño.

Recientemente, estudios multidisciplinares hechos conjuntamente con neurólogos (3), han señalado el sistema subcortical visual como causa principal de la endotropía infantil.

En su investigación, establecen que pese a que hay una aducción mantenida de los ojos, el niño es capaz de abducirlos de forma voluntaria, de aquí que la alteración esté en un incremento de inervación al recto medio de origen subcortical. Se considera un axioma en neurología que los movimientos son generados en el córtex cerebral y la inervación individual de cada músculo tiene su inicio en los centros subcorticales.

Todo su origen se basa en la respuesta optocinética asimétrica (el reflejo está presente hacia nasal mientras que el temporal está ausente) que se encuentra en todos los pacientes con endotropía infantil.

Los animales que tienen los ojos lateralizados (caballos, cebras, conejos, peces...) esta asimetría les sirve de ayuda para evitar el movimiento de los ojos para atrás cuando avanzan hacia adelante.

De forma, que se explicaría como la expresión de un *atavismo* o la reaparición de un rasgo primitivo que el sistema nervioso no es capaz de sobrescribir y eliminar en el período clave del desarrollo de la estereopsis.

Los signos que expresan los niños afectados por esta enfermedad (nistagmos latentes, desviación vertical disociada, hipertropía en aducción) se reproducen con exactitud en los animales «inferiores» mencionados anteriormente.

Se ha demostrado de forma experimental (en conejos y peces) que esta asimetría en el reflejo optocinético en conjunto con una estimulación simultánea de ambas retinas nasales puede generar la endotropía.

Como es conocido, a nivel cortical somos capaces de suprimir la estimulación que recibe el ojo desviado, pero a nivel subcortical el sistema se mantiene activo por lo que el sistema optocinético no sería inhibido.

EPIDEMIOLOGÍA

Basándonos en cohortes europeas de pacientes estudiados de forma retrospectiva, la prevalencia de la enfermedad es de aproximadamente 25 por 10.000 o 1 de cada 403 nacimientos vivos. No hay diferencia de incidencia entre sexos y los pacientes tienen historia familiar de estrabismo en aproximadamente el 45% de los casos.

La edad media de diagnóstico es a los 7 meses y con más del 90% de los pacientes diagnosticados correctamente a los 18 meses de edad (4).

Cohortes americanas aportan datos ligeramente diferentes.

CLÍNICA

La presencia de una endotropía de gran ángulo (>30 Dp) antes de los 6 meses es esencial para el diagnóstico. La anamnesis será un pilar fundamental para corroborar nuestro diagnóstico.

Hallazgos clínicos relevantes

– Endotropía de gran ángulo antes de los 6 meses de grado variable en el tiempo. Se ha demostrado que el ángulo puede disminuir espontáneamente, especialmente con tratamiento oclusivo.

– Limitación a la abducción bilateral con nistagmo acompañante.

– Nistagmo horizontal en resorte con fase rápida hacia ojo fijador.

– Fijación con el ojo aductor (cruzada) con tortícolis discordante (cambia según el ojo fijador) a la que se le puede sumar un tortícolis torsional hacia el hombro fijador en presencia de desviación vertical disociada (DVD).

– Reflejo óculo-cefálico normal con lo que se constata que no hay alteración en el recto lateral.

– Alta frecuencia (70-80%) de aparición de desviaciones verticales como hipertropías en aducción o DVD(5).

– Nistagmus latente que también puede expresarse como latente manifiesto en situaciones de alta supresión sensorial.

– Isoagudeza y alternancia de fijación con una menor frecuencia de ambliopía.

– Ausencia de problema refractivo significativo.

Normalmente es un problema aislado, pero niños con parálisis cerebral, síndrome de Down o albinismo presentan con más frecuencia de lo habitual esta entidad. También se ha demostrado que hay una mayor incidencia de enfermedades mentales en el contexto de la misma (6).

ASOCIACIONES VERTICALES COMUNES

Hipertropía en aducción

Fenómeno de desplazamiento hacia arriba del ojo no fijador. Este tipo de desviación vertical está presente en aproximadamente el 70% de los casos (7) y normalmente va acompañada de un patrón en V (exotropía relativa en superversión y endotropía en infraversión) y una exciclotorsión bilateral fácilmente demostrable si realizamos una retinografía.

Tiende a ser bilateral pero asimétrica, no encontraremos el mismo grado de desviación en los dos ojos. Siempre es importante diferenciar la hipertropía de la desviación vertical disociada. Como veremos más adelante, son dos manifestaciones que, pese a que se parecen en la expresión, responden a orígenes muy distintos.

La literatura tiende a confundir el término de hipertropía en aducción (HTA) con la hiperfunción de oblicuos inferiores (8).

En la endotropía infantil, es más exacto hablar de una HTA por varios motivos:

- En versiones horizontales puras no deberían actuar los oblicuos inferiores.
- La desviación no es máxima en la posición diagnóstica pura de los mismos.
- En estudios con resonancia magnética (RM) (9) se ha demostrado una exciclotorsión relativa del globo ocular y consecuentemente de la inserción de las poleas musculares por lo que su acción no es la habitual.

Nos encontramos con un ojo exciclotorsionado, esto hace que su recto medio tenga un movimiento compuesto de aducción y elevación en el plano horizontal puro cuando no fija. Y de forma secundaria necesite la ayuda del recto inferior y oblicuo superior para fijar con lo que cause una contracción del recto inferior contralateral en cumplimiento de la Ley de Hering y por lo tanto, una hipotropía del ojo adelfo.

Esto también explica el patrón en V ya que los rectos superiores al estar rotados temporalmente realizan el movimiento compuesto de elevación y abducción. Y los inferiores en el desplazamiento nasal de la inserción realicen una depresión y aducción.

Existen diferentes formas de tratamiento, pero todas van a ir dirigidas tanto a intorsionar el ojo como a debilitar el oblicuo inferior (retroinserción tipo Apt), asociar un desplazamiento vertical al retroceso de inserción de los rectos medios o bien realizar un pliegue del oblicuo superior.

Desviación vertical disociada (DVD)

Se denomina a la disfunción oculomotora en la que el ojo no fijador realiza un movimiento compuesto de hipertropía, abducción y exciclorrotación de forma lenta y de magnitud y aparición variable. Aparece con una altísima frecuencia en pacientes diagnosticados de endotropía infantil (más del 50%, según series) (10). Es esencial saber que no cumple la ley de Hering y por lo tanto el ojo adelfo no realiza ningún movimiento compensador.

Siempre es bilateral, aunque puede ser muy asimétrico y manifestarse muy raramente en el ojo contralateral o bien hacerlo después de una primera cirugía.

Comúnmente se asociará a una tortícolis con cabeza inclinada sobre el hombro fijador con el objetivo de compensar la inciclotorsión del ojo fijador.

Volviendo a los orígenes patogénicos de esta enfermedad, se sugiere que esta desviación vertical sería secundaria a un reflejo visuovestibular primitivo conocido como reflejo dorsal a la luz.

En estudios con animales primitivos, como los peces, se han podido reproducir estos movimientos y se ha determinado que una estimulación visual asimétrica provoca una respuesta en forma de nistagmo ciclovertical en los mismos muy similar a la DVD (11).

Tabla 1: Características comparativas entre hipertropía en aducción y desviación vertical disociada

Hipertropía en aducción vs Desviación vertical disociada	
Ojo abductor no fijador (cumple Hering).	Ojo abductor asciende o se queda igual (no cumple Hering).
Rápido, constante e invariable.	Lento, inconstante y variable.
Alteración posicional del globo.	Reflejo visual primitivo.

DIAGNÓSTICO

1. Anamnesis completa: momento de aparición y duración de la desviación, inicio, cambios.
2. Evaluación visual completa: optotipo adecuado según edad, potenciales visuales evocados, fijación preferencial (test 10 D.P.), reflejo optocinético, refracción.
3. Función motora: cover/uncover y motilidad extraocular completa.
4. Biomicroscopía en lámpara de hendidura completa y fondo de ojo (retinografías muy útiles para observar la posible torsión).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe incluir todas las alteraciones motoras que cursen con una limitación en la aducción entre otras.

Nos podríamos plantear entidades como:

- Formas de síndrome de Duane.
- Síndrome de fibrosis congénita.
- Parálisis sexto par craneal.
- Miastenia Gravis infantil.
- Endotropía acomodativa infantil.
- Pseudoendotropía.

La diferencia esencial, es que estas enfermedades cursan con limitación de la abducción, cosa que la endotropía infantil no debería tenerla. Sólo en casos con grandes ángulos de desviación que se pueden acompañar de una contractura del recto medio nos pueden hacer dudar al respecto. Finalmente, en la endotropía acomodativa infantil la clave será que la edad de aparición no es tan precoz y tiene un componente refractivo hiperópico acompañante.

TRATAMIENTO

1. Refracción

Antes de considerar cualquier forma de tratamiento bien médico o quirúrgico, siempre debemos realizar una correcta refracción de nuestro paciente y corregirlo si procede. Esto nos va a permitir descartar otras posibles causas de la endotropía y realizar una óptima exploración y seguimiento del paciente.

2. Ambliopía

El tratamiento de la ambliopía con oclusiones, aparte de ser esencial para la recuperación sensorial de nuestro paciente, será un pilar importante para mejorar la endotropía propiamente dicha. La penalización del ojo fijador supondrá una relajación del recto medio hiperestimulado y establecerá un mejor control binocular con una posible reducción del ángulo de desviación primario.

3. Cirugía

El tratamiento quirúrgico debe responder a dos cuestiones importantes, la primera es, evi-

dentemente, qué tipo de procedimiento es el más adecuado para nuestro paciente y el segundo es cuándo lo vamos a realizar. El momento de iniciar el tratamiento es aún un motivo de debate entre diferentes escuelas.

Formas quirúrgicas

De forma general, para la corrección quirúrgica, se puede realizar una recesión de ambos músculos rectos medios o bien una recesión del recto medio con la resección del recto lateral ipsilateral. No es raro asociar otra intervención en un músculo vertical (normalmente en el oblicuo inferior) en casos de hipertropía en aducción. Muchas veces se requieren más cirugías posteriores para su completa corrección.

La mayoría de veces un buen resultado funcional será el de una microtropía estable con fusión periférica, supresión central y buen aspecto estético.

La toxina botulínica (12,13) tiene un papel muy relevante en la endotropía infantil. Están descritos buenos resultados en inyecciones precoces (antes de los 6 meses) como más tardías. Una dosis bimedial de 2,5-5 UI de toxina por músculo suele ser suficiente, de manera que nos puede ser de utilidad como solución inicial de la desviación y que posteriormente en caso que requieran una corrección quirúrgica, esta sea menor y dispongan de mayor estabilidad posterior (14,15).

Otros usos de la toxina pueden ser hipo o hipercorrecciones iniciales o bien de descompensaciones tras cirugía tanto horizontal como vertical (16,17).

Aplicada después de los 18 meses obtiene unos resultados excelentes con un buen control de los fenómenos verticales (DVD) mientras que inyecciones más precoces los pueden descompensar con más facilidad. Debemos tener en cuenta el tiempo de evolución, altos grados de desviación mantenidos más de 6 meses son difíciles de corregir con la toxina.

Es una mala opción en casos que parten de un componente vertical importante, ya que es muy difícil de corregir sin la ayuda de la cirugía.

Tiempo quirúrgico

Una cirugía precoz (entendida como la corrección antes de los 24 meses) tiene el objetivo de conseguir la fusión en períodos críticos del desarrollo neurológico para poder conseguir algún grado estereopsis. Cirugías mucho más precoces (antes de los 4 meses) son menos factibles por la demora diagnóstica y por la duda clínica con formas intermitentes o pasajeras. Estudios observacionales como el CEOS (*Congenital Esotropia Observational Study*) han determinado que el 98% de los niños con desviaciones de alto grado (20-40 DP) mantienen la endotropía a lo largo del tiempo y por lo tanto se beneficiarían de una cirugía temprana (18).

Trabajos experimentales en monos de Crawford y von Noorden (2) demostraron que solo se necesitan 3 semanas de inducción endotrópica con prismas para causar una pérdida permanente de células binoculares y, por lo tanto, de estereopsis durante la edad crítica de desarrollo. El tiempo de duración de la desviación es directamente proporcional a la pérdida de binocularidad.

Finalmente, estudios como el ELISSS (*Early vs Late Infantile Strabismus Surgery Study*) concluyeron que los niños operados de forma precoz consiguen desarrollar una estereopsis grosera (figura de la Mosca en el titmus) a los 6 años en un 14% en lugar del 4% de los operados después de los 24 meses. Sin diferencias en el ángulo de desviación final y requiriendo el mismo número de reintervenciones (19).

Evidentemente, la cirugía precoz no está exenta de complicaciones. La microtopía secundaria resultante favorece la ambliopía (20). Principalmente por la falta de seguimiento posterior al pensar que el buen resultado cosmético supone una resolución de la enfermedad por parte de los familiares. Las hipertropías también se expresan o se agravan con más frecuencia, ya sean DVD o hipertropías en aducción, después de la intervención.

No son raras las hipercorrecciones tardías en casos de alteraciones sensitivas significativas previas a la cirugía como ambliopías severas, anisometropías altas, asimetrías angulares según ojo fijador o disfunciones de oblicuos.

Un resultado postquirúrgico exitoso resultante es la obtención de la ortotropía con una microtopía estable o síndrome de monofijación con un buen resultado estético.

SEGUIMIENTO:

– Ambliopía secundaria al microestrabismo residual postquirúrgico: debemos recordar que como se ha mencionado anteriormente, pese a un excelente resultado cosmético, hay mayor incidencia de ambliopía en pacientes operados que en endotropías infantiles no tratadas al desaparecer la fijación cruzada.

– Factores acomodativos: se deben tratar los errores refractivos que aparezcan con el desarrollo normal del paciente.

– Componentes verticales: no es raro que se expresen o se agraven después de la cirugía horizontal y requieran tratamiento posterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Costenbader FD. Infantil esotropía. *Trans Am Ophthalmol Soc* (Internet). 1961 (cited 2019 Oct 10); 59: 397-429.
2. Wright KW (Kenneth W, Spiegel PH, Wright KW (Kenneth W. *Pediatric ophthalmology and strabismus* (Internet). Springer; 2003.
3. Brodsky MC. Essential Infantil Esotropía: Potential Pathogenetic Role of Extended Subcortical Neuroplasticity. *Investig Ophthalmology Vis Sci* (Internet). 2018 Apr 9 (cited 2019 Apr 20); 59(5): 1964.
4. Louwagie CR, Diehl NN, Greenberg AE, Mohny BG. Is the Incidence of Infantil Esotropía Declining? *Arch Ophthalmol* (Internet). 2009 Feb 9 (cited 2019 Jun 13); 127(2): 200.
5. Rosenbaum AL, Santiago AP. Clinical strabismus management: principles and surgical techniques (Internet). Saunders; 1999 (cited 2019 Oct 10). 569 p.
6. Olson JH, Louwagie CR, Diehl NN, Mohny BG. Congenital esotropía and the risk of mental illness by early adulthood. *Ophthalmology* (Internet). 2012 (cited 2019 Mar 26); 119(1): 145. 29/
7. Wilson ME, Parks MM. Primary inferior oblique overaction in congenital esotropía, accommodative esotropía, and intermittent exotropía. *Ophthalmology* (Internet). 1989 Jul (cited 2019 Oct 10); 96(7): 950-5; discussion 956-7.
8. Galán Terraza A, Visa Nasarre J, Zato Gómez de Liaño MA, Sociedad Española de Oftalmología. Es-

- tado actual del tratamiento del estrabismo: LXXXVIII ponencia oficial de la Sociedad Española de Oftalmología 2012 (Internet). Sociedad Española de Oftalmología; 2012 (cited 2019 Oct 11).
9. Cheng H, Burdon MA, Shun-Shin GA, Czypionka S. Dissociated eye movements in craniosynostosis: a hypothesis revived. *Br J Ophthalmol* (Internet). 1993 Sep 1 (cited 2019 Oct 11); 77(9): 563-8.
 10. Cherfan CG, Diehl NN, Mohny BG. Prevalence of dissociated strabismus in children with ocular misalignment: a population-based study. *J AAPOS Off Publ Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus* (Internet). 2014 Aug (cited 2019 Oct 11); 18(4): 374-7.
 11. Brodsky MC, Jenkins R, Nucci P. Unexplained head tilt following surgical treatment of congenital esotropia: a postural manifestation of dissociated vertical divergence. *Br J Ophthalmol* (Internet). 2004 Feb 1 (cited 2019 Oct 11); 88(2): 268-72.
 12. Issaho DC, Carvalho FR de S, Tabuse MKU, Carrizo-Carvalho LC, de Freitas D. The use of botulinum toxin to treat infantile esotropia: A systematic review with meta-analysis. *Investig Ophthalmol Vis Sci*. 2017; 58(12): 5468-76.
 13. Baggesen K, Arnljot HM. Treatment of congenital esotropia with botulinum toxin type A. *Acta Ophthalmol* (Internet). 2011 Aug (cited 2019 Oct 11); 89(5): 484-8. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1755-3768.2009.01737.x>
 14. Ruiz MF, Alvarez MT, Sánchez-Garrido CM, Hernández JM, Rodríguez JM. Surgery and botulinum toxin in congenital esotropia. *Can J Ophthalmol* (Internet). 2004 Oct (cited 2019 Oct 11); 39(6): 639-49.
 15. McNeer KW, Spencer RF, Tucker MG. Observations on bilateral simultaneous botulinum toxin injection in infantile esotropia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* (Internet). (cited 2019 Oct 10); 31(4): 214-9.
 16. Tejedor J, Rodríguez JM. Early retreatment of infantile esotropia: comparison of reoperation and botulinum toxin. *Br J Ophthalmol* (Internet). 1999 Jul 1 (cited 2019 Oct 10); 83(7): 783-7.
 17. Tejedor J, Rodríguez JM. Retreatment of children after surgery for acquired esotropia: reoperation versus botulinum injection. *Br J Ophthalmol* (Internet). 1998 Feb 1 (cited 2019 Oct 10); 82(2): 110-4.
 18. Pediatric Eye Disease Investigator Group. Spontaneous resolution of early-onset esotropia: experience of the Congenital Esotropia Observational Study. *Am J Ophthalmol* (Internet). 2002 Jan (cited 2019 Oct 10); 133(1): 109-18.
 19. Simonsz HJ, Kolling GH, Unnebrink K. Final Report of the Early vs. Late Infantile Strabismus Surgery Study (ELISSS), a Controlled, Prospective, Multicenter Study. *Strabismus* (Internet). 2005 Jan 8 (cited 2019 Oct 10); 13(4): 169-99.
 20. Calcutt C, Murray ADN. Untreated essential infantile esotropia: Factors affecting the development of amblyopia. *Eye* (Internet). 1998 Mar (cited 2019 Oct 10); 12(2): 167-72.