



SÍNDROME DE CIANCIA – ESOTROPIA CONGÊNITA OU INFANTIL

Trabalho realizado em junho de 2006

Programa de Residência Médica do HOSB – Hospital de Olhos Santa Beatriz

Setor de Estrabismo – 2º Módulo

Coordenador da Residência Médica: Dr. Armando Magalhães Neto

Chefe do Setor de Estrabismo: Dr. Paulo Edson Cavalcante

Médico-Residente: Dr. Artur Elias Marski Filho

1. INTRODUÇÃO

Síndrome de Ciancia ou Esotropia Congênita costuma ser definida como estrabismo convergente com início antes do sexto mês de vida. Como este tipo de desvio é raramente presente ao nascimento, portanto, não congênito, alguns autores fazem restrição a este termo e preferem denominá-lo Esotropia com Limitação da Abdução ou Esotropia Infantil. É uma desordem com amplo espectro clínico que pode envolver a combinação de grande desvio convergente, hiperfunção de músculos oblíquos, desvio vertical dissociado, nistagmo, torcicolo e ambliopia. (Figura 4.1.1)

Representa aproximadamente 30% dos desvios oculares observados em nossa prática diária. A esotropia congênita verdadeira é muito rara ou, como foi afirmado, não existe. Entretanto, desde Costenbader, acredita-se que as esotropias congênitas surjam nos primeiros meses de vida e não apenas ao nascimento.

A síndrome de Ciancia é denominado assim em homenagem a quem realizou as primeiras descrições clínicas completas da esotropia do lactente, enfatizando duas das suas características: o nistagmo latente e a limitação de abdução, descrito em 1962. Lang, pouco depois, apontou a divergência vertical dissociada (DVD) como também fazendo parte do quadro.

A suposta esotropia congênita surge em épocas diferentes da infância, e raramente é inata. Resulta de deficiência congênita do desenvolvimento da ortotropia com visão binocular estável, por outro lado, a alta incidência de síndrome de ciancia em crianças com hipóxia perinatal e em prematuros, indicam a possibilidade de fatores ambientais.

Na fisiopatogenia é possível que vários fatores estrabogênicos atuem em uma época em que o sistema visual é sensorialmente imaturo e frágil, na presença de um reflexo de fusão motora congênicamente anômalo ou subdesenvolvido. Acredita-se que na ET congênita existe um fracasso dos centros corticais ou vias centrais da fusão. Precisamente na época em que se manifesta a ET congênita, entre os 2-5 meses, corresponde a um momento de consolidação da fusão central e importante no avanço do desenvolvimento da estereopsia, que acarreta no desaparecimento do predomínio da retina nasal e, portanto, a simetrização nasal-temporal dos registros monoculares do nistagmo optocinético (NOC) e do potencial evocado visual (PEV), que até agora se haviam mostrado assimétricos de forma fisiológica. Em princípio se acreditou que a assimetria do NOC poderia ser um fator patogênico. Hoje se sabe que a persistência da dita assimetria é uma consequência da ET congênita.

2. QUADRO CLÍNICO

A Esotropia Congênita apresenta um quadro clínico de características muito marcantes e patognomônico por três atributos: esotropia de grande ângulo, torcicolo acentuado e nistagmo sádico com dificuldade ou limitação bilateral de abdução (LBA).

Limitação bilateral de abdução é quando a fixação é alternante em posição primária e cruzada no olhar lateral, de tal forma que a criança usa o olho direito ao olhar para a esquerda e o olho esquerdo ao olhar para a direita. A fixação cruzada pode causar a impressão errada de deficiência de abdução tal como em uma paralisia bilateral do sexto nervo. A abdução pode quase sempre ser investigada tanto pela manobra da cabeça de boneca como pela rotação da criança. Se essas manobras não informarem, oclusão monocular por algumas horas irá desmascarar a habilidade dos olhos para a abdução. A limitação de abdução não é sempre simétrica; em alguns casos um dos olhos a apresenta em maior intensidade, o que tem importância quanto ao planejamento cirúrgico. (Figura 4.1.2)

Então, podemos resumir o quadro clínico da síndrome de Ciancia da seguinte maneira:

- Esotropia de surgimento precoce.
- Grande ângulo de desvio (30 prismas e estável).
- Tendência a fixação em adução, com dificuldade de fixar em abdução (LBA).
- Nistagmo de tipo sacádico, com fase rápida para o lado do olho fixador e que aumenta à tentativa de abdução e quase desaparecendo em adução.
- Torcicolo típico (cabeça girada para o lado do olho fixador e inclinada para o mesmo lado).

- Associação freqüente com Desvio Vertical Dissociado (DVD) e Nistagmo Latente (NL) (80% dos casos até os 3 anos).
- Desenvolvimento atrasado da acuidade visual.
- Hipermetropia pequena não-significativa. (de cerca de +1,50D)
- Baixa incidência familiar.
- Registros eletrooculográficos característicos.
- Assimetria nos potenciais visuais evocados e no nistagmo optocinético.
- Potencial pobre para a visão binocular.

A síndrome de Ciancia é freqüentemente alternante, portanto, sem ambliopia. Mas pode, em certo número de pacientes, haver discreta ambliopia ,que se cura facilmente com oclusão iniciada precocemente.

O torcicolo desses pacientes tem dois componentes: horizontal e (cabeça girada para o olho do fixador) e torcional (cabeça inclinada sobre o ombro do lado do olho fixador). O componente horizontal é devido à dificuldade de abdução; ao tentar abduzir o olho fixador, surge um nistagmo de tipo sacádico, que reduz de forma importante a acuidade visual; adução bloqueia esse nistagmo, motivo pelo qual o paciente gira a cabeça, para posicionar o olho em adução. O componente torcional é causado pela intorção do olho fixador, parte do fenômeno denominado divergência vertical dissociada (DVD).

Temos alguns diagnósticos diferenciais:

- Paresia congênita do sexto nervo,
- Esotropia sensorial por lesão orgânica ocular,
- Síndrome do bloqueio de nistagmo em que a convergência desacelera o nistagmo horizontal,
- Síndrome de Duane tipos I e III,

- Síndrome de Möbius,
- Estrabismo fixo.

3. TRATAMENTO

O tratamento da esotropia (ET) congênita é essencialmente cirúrgico, porém, a importância da terapêutica clínica, com uso de óculos, e principalmente oclusão para ambliopia, não deve ser menosprezada. Na ET congênita típica a prescrição de óculos para hipermetropia, não provoca variações significativas do desvio. Entretanto, existem casos de Esotropia, que aparecem antes do 6º mês de idade, de ângulo menores (aproximadamente 30 prismas), freqüentemente intermitentes, nos quais a prescrição de lentes positivas a partir de +2.0 DE podem corrigir o desvio. São os casos de esotropias acomodativas, que surgem muito precocemente. Nos casos de ET congênita de ângulo grande, constante, a prescrição de óculos para hipermetropia deve ser feita somente se o erro refrativo for maior do que +3.0 D.E. Assim, prescrevem-se os óculos e avalia-se o estrabismo com correção antes de se planejar a cirurgia.

A importância do tratamento da ambliopia previamente à indicação cirúrgica é reconhecida por todos oftalmologistas. A condição básica para se obter visão binocular, após a correção cirúrgica, é boa acuidade visual em ambos os olhos. Outro motivo para se tratar a ambliopia, antes de se realizar a cirurgia, é que após os olhos estarem alinhados é difícil saber se a ambliopia está presente ou não. Existem várias maneiras de se tratar ambliopia, preferencialmente é feita a oclusão do olho fixador, por período integral e reavaliação em 7 dias. Quando começar a haver alternância de fixação, passa-se a usar oclusão alternada. A oclusão além de tratar a ambliopia, permite avaliar melhor a abdução, facilitando o diagnóstico diferencial com Síndrome de Duane, ou a rara Paralisia de VI nervo. Existem,

atualmente, estudos indicando alteração e melhora nos movimentos de seguimentos lentos com o uso da oclusão.

O objetivo da cirurgia na ET congênita é reduzir o estrabismo para um ângulo entre 0 e 8 dioptrias prismáticas, o que permitiria ao paciente obter fusão e visão binocular. Também é eliminar o torcicolo com um número mínimo de operações. Logo após a cirurgia é desejável haver pequena e transitória hipercorreção. Esta exotropia inicial permite ao paciente, através de convergência fusional, exercitar a fusão e alinhar os olhos. (Figura 4.1.3)

Já são clássicos os trabalhos que demonstram os benefícios do alinhamento obtido antes dos 2 anos de idade. Entretanto, a idade ideal na qual a cirurgia deve ser realizada ainda é controversa. Já existem evidências clínicas demonstrando melhores resultados, na obtenção de estereopsia em pacientes com os olhos alinhados antes de 1 ano de idade e, gradualmente estão sendo apresentados trabalhos com os resultados em pacientes com cirurgias realizadas antes do 6º mês de idade. Estas são denominadas cirurgias muito precoces, onde a indicação cirúrgica é feita a partir dos 3 meses de idade, com o objetivo aumentar a probabilidade de fusão e alto grau de estereopsia.

A possibilidade de se obter visão binocular, após a cirurgia de ET congênita, está relacionada não somente à idade em que é realizada a cirurgia, mas também ao tempo que o paciente permanece com os olhos desviados. Assim, quanto menos tempo o paciente permanecer estrábico, maior seria a chance de obter estereopsia. Artigos e editoriais, recentemente publicados, sugerem, que a intervenção cirúrgica e o alinhamento ocular precoces podem proporcionar maiores probabilidades de obtenção de visão binocular e estabilidade do alinhamento pós-cirúrgico.

Por volta dos 5 meses de idade pode-se obter bom exame clínico do paciente e a criança costuma colaborar melhor do que crianças com mais idade. O ângulo de desvio é medido, para perto, pelo método de Krimsky e nas diversas posições do olhar. As rotações, e a presença de incomitâncias alfabéticas podem ser bem avaliadas. Não há maiores dificuldades para se realizar a refração e fundo de olho. Nesta idade, a ambliopia, se presente, é facilmente tratada e a cirurgia é indicada. Com medidas precisas e consistentes, alternância e uso de óculos, se necessários, não existem razões para se adiar a indicação cirúrgica.

Outro assunto que merece comentário é se uma visão binocular paranormal conseguida através de um bom alinhamento cirúrgico garante estabilidade do bom resultado obtido. Constembader e Ing & cols. afirmam que sim. Recente trabalho realizado por Pietro-Diaz, entretanto, parece demonstrar o contrário; demonstrou ele que muitos pacientes, que logo após a operação apresentavam bom alinhamento e certa estereopsia, tinham o desvio recidivado alguns anos após. Contudo cremos que esta conclusão não nos autoriza a deixar de tentar, por todos os meios, conseguir estes bons resultados, mesmo porque, em presença de tal recidiva, nada impede que reoperemos o paciente para recolocá-lo naquela situação ideal.

Quanto ao planejamento cirúrgico, há algumas possibilidades que são defendidas por diferentes cirurgiões. Há, entretanto, consenso em que os planos cirurgicos convencionais, empregados em outros tipos de esotropia, são insuficientes neste caso, além de não eliminarem simultaneamente o torcicolo. As estratégias mais comumentes utilizadas são:

- Grandes retrocessos de ambos os retos mediais (6 a 8 mm).
- Retrocesso de ambos os retos mediais e ressecção de ambos os retos laterais.

- Mio-escleropexia retroequatorial (fadenoperation) em ambos os retos mediais.
- Mio-escleropexia retroequatorial mais pequeno retrocesso de ambos os retos mediais.

Além da correção da esotropia, é necessário que a operação elimine também o torcicolo, o que se consegue reduzindo a limitação de abdução.

Desvios muito acentuados, acima de 60 prismas, entretanto, não são possíveis de serem eliminados com intervenção sobre apenas esses dois músculos. Nesses casos apelamos para as operações sobre os quatro músculos retos horizontais, sempre aumentando um pouco o retrocesso dos mediais e reduzindo a ressecção dos laterais. Utilizamos o seguinte esquema para dosar a magnitude do retrocesso dos retos mediais, nos casos em que a limitação de abdução é simétrica :

- 30 a 40 prismas - 6mm
- 40 a 50 prismas - 7mm
- 50 a 60 prismas - 8mm

Embora algumas escolas européias relatem bons resultados com a mio-escleropexia retroequatorial, parece sob o aspecto teórico, uma má operação.

A correção cirúrgica precoce desses pacientes acompanha-se de maior incidência de complicações tardias, que exigem mais reoperações de que outros tipos de esotropia. Uma delas é a supercorreção tardia (esotropia consecutiva), esta pode ser satisfatoriamente eliminada através de retrocessos dos retos laterais. Outra ocorrência freqüente é o surgimento de hiperfunções de músculos oblíquos que não eram notadas pré-operatoriamente. Estas também podem ser eliminadas com reoperações adequadas. Outra complicação, relativamente freqüente é o desvio vertical dissociado (DVD) que pode aparecer vários anos após a primeira operação, especialmente com crianças com nistagmo. Caracteriza-se por:

- Deslocamento do olho sob o oclutor para cima com exciclodesvio ou durante períodos de desatenção visual.
- Quando o oclutor é removido o olho afetado faz um movimento para baixo, sem o correspondente movimento também para baixo do outro olho. A DVD não obedece a lei de Hering. Embora seja geralmente bilateral, pode ser assimétrica. O tratamento cirúrgico é indicado quando a condição é cosmeticamente inaceitável. As operações mais conhecidas para correção de DVD são os recuos de retos superiores com ou sem procedimento de Faden e/ou transposição anterior de oblíquo inferior, considerando-se que a correção total dificilmente é possível. Estes pacientes também devem ser reoperados, pois a DVD pode impedir o exercício da visão binocular paranormal que havia sido conseguida.

Um componente acomodativo pode ser suspeitado em todos os olhos que estavam inicialmente paralelos ou quase paralelos após o procedimento cirúrgico e recomeçam a convergir. Esta é a razão de repetir com frequência as refrações em crianças e corrigir qualquer componente acomodativo.

Como após a cirurgia de esotropia congênita deve apresentar uma esotropia residual de ângulo bem pequeno (microtropia secundária), com reflexo de fusão anômalo, certo grau de estereopsia. Esse quadro tende a favorecer desenvolvimento de ambliopia, mesmo nos casos que apresentavam alternância espontânea de fixação antes da cirurgia, indicando que um desvio de pequeno ângulo é fortemente ambliogênico. A ambliopia se desenvolve em 50% dos casos.

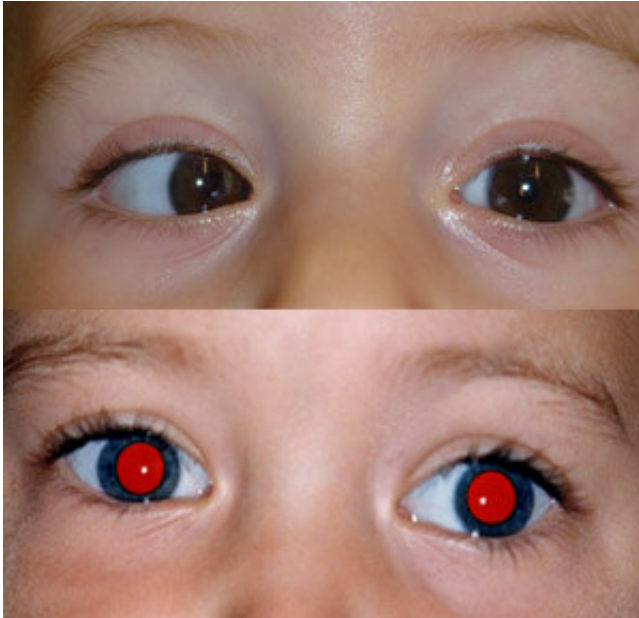
Obviamente, uma vez que o alinhamento é obtido, a acuidade visual desses pacientes deve ser monitorizada até que eles atinjam a maturidade visual (entre seis e oito anos de idade). Em casos de dúvida sobre a presença de

ambliopia, sobretudo em crianças pequenas com olhos muito bem alinhados, o mais indicado é a oclusão preventiva.

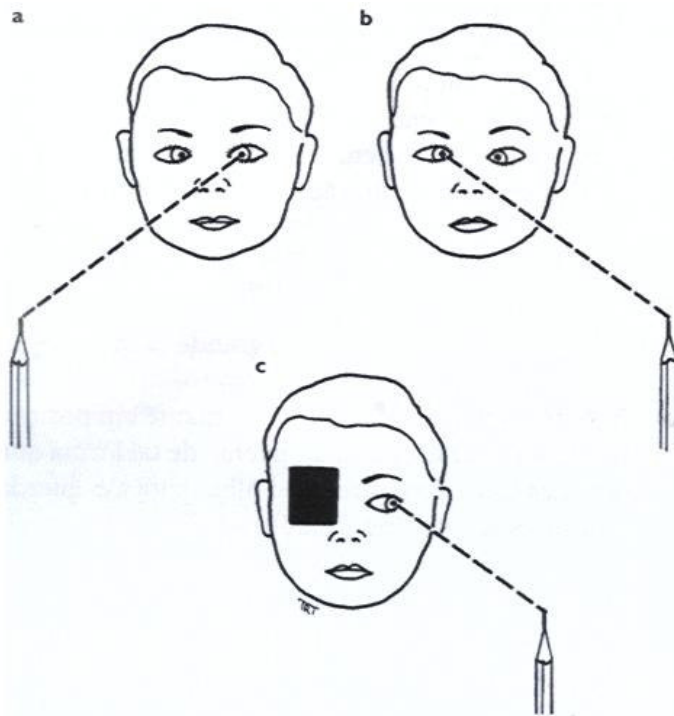
Um outro tipo de tratamento foi descrito em 1980 por Scott, que relatou o uso de injeções de toxina botulínica tipo A nos músculos extra-oculares como alternativa aos procedimentos cirúrgicos no tratamento de desvios oculares em pacientes adultos. Alguns estudos mostram que injeções simultâneas de toxina botulínica nos dois músculos retos mediais em crianças com esotropia congênita produzem alinhamento ocular estável, independentemente do tamanho do desvio inicial. Muito embora as injeções de toxina botulínica nos retos mediais em crianças pequenas com esotropia congênita tenham apresentado resultado motor favorável, tanto as injeções, como a cirurgia convencional exigem anestesia geral. Acredita-se que a cirurgia convencional produz melhores resultados com menor número de procedimentos. Além disso, o tratamento com toxina botulínica não evita a cirurgia convencional para o tratamento de hipertropia decorrente de hiperfunção de músculos oblíquos ou de DVD descompensado.

4. ANEXOS

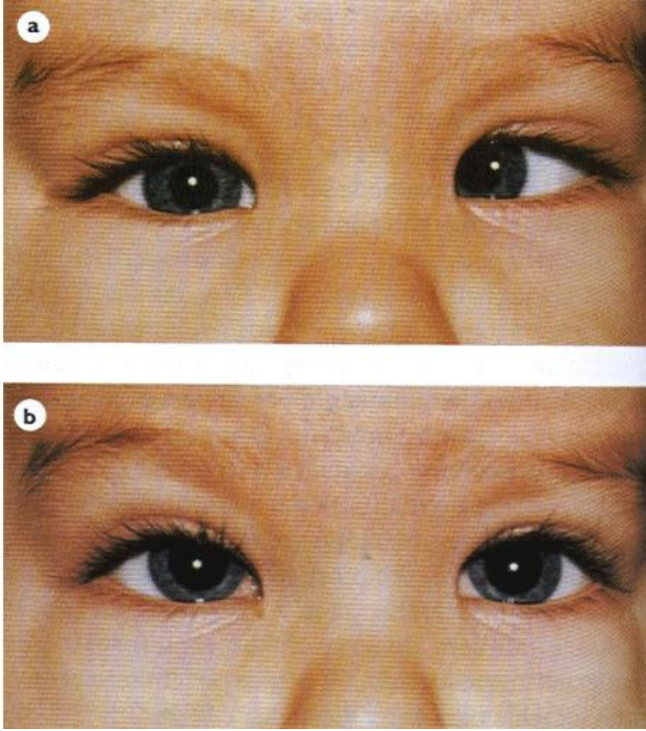
4.1 FIGURAS



4.1.1. Síndrome de Ciancia (Esotropia Infantil).



4.1.2. Limitação Bilateral de Abdução (Fixação Cruzada) na Esotropia Congênita.



4.1.3. (a) Esotropia Congênita (b) Pós-operatório com sucesso.

5. REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

CIANCIA, A. O. **On infantile esotropia with nystagmus in abduction.** J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1995 Sep-Oct;32(5):280-3

GUERRERO, Miguel F. R. GARCÍA, María Teresa A. SÁNCHEZ, José M. R. **Endotropías de comienzo precoz.** c37 p6 Estrabismo. Actualización em Cirugía Oftálmica Pediátrica, 2001

KANSKI, Jack J. **Oftalmología Clínica.** 5 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2004

PERNAUT, Anderiz, MARTÍN, Cardona. **Tratamiento de la esotropía congénita c toxina botulínica.** Archivos de la Sociedade Española de Oftalmología. nº 11, nov 1999

PERNAUT, Anderiz, MARTÍN, Cardona, MUÑOZ, Giñer M. L. **Esotropías precoces. Clasificación, etiopatogenia, clínica, diagnóstico y tratamiento.** Acta Estrabológica, 2000

PRIETO-DÍAZ, Julio. **Estrabismo.** Buenos Aires: Jims, 2000:149-166.

SÁNCHEZ, Teresita J. M. FERNÁNDEZ, Rosa M. N. LIANES, Alina P. GONZÁLEZ, Carmen M. P. **Síndrome de Ciancia. Resultados quirúrgicos.** Rev Cubana Oftalmol 2004;17

SOUZA-DIAS, Carlos R. **Estrabismo.** Manual CBO. Rio de Janeiro: Cultura Médica, 1999

SOUZA-DIAS, Carlos R. **Estrabismo.** Rio de Janeiro: Roca, 1998:122-26.