

COMUNICACIONES EN PÓSTER

EXPOSITOR N° 146

PATOLOGÍA / FARMACOLOGÍA

ID: 764

➤ Síndrome de Morsier. A propósito de un caso clínico.

AUTORES:

Raquel Gómez González¹, Juan Luis Jiménez Fernández²,
Helena Jarrín Hernández¹, Gemma Esquivel Benito¹, María
García Montero¹, Nieves Gil Ciganda¹, María Ortega Galiana¹,
Ana Isabel Herranz Bartolomé¹, Ainara Ortega Moyano¹, Ma-
ría Jesús Dargel Morales¹

¹Vissum ²Alain Affelou España

INTRODUCCIÓN

La displasia septo-óptica o síndrome De Morsier es un trastorno poco usual del desarrollo embrionario. Consiste en la hipoplasia o desarrollo incompleto de uno o ambos nervios ópticos, malformaciones cerebrales de la línea media y disminución hipotálamo-hipofisaria, la cual es inconstante. La incidencia actualmente se estima en 10,9 por 100.000 y se considera una causa importante de pérdida visual en niños. Su etiología es desconocida aunque se han identificado factores de riesgo como la baja edad materna, tabaquismo, uso de anticonceptivos, drogas, prematuridad, síndrome de alcoholismo fetal, diabetes e infecciones virales. Puede manifestar alteración ocular, déficit hormonal (el déficit de la hormona del crecimiento es la más común) y alteraciones en el desarrollo neurológico. Los signos y síntomas oculares son nistagmus pendular o rotatorio, incapacidad para fijar la mirada, estrabismo y variable déficit de visión que puede ser mínima hasta ceguera total (25%-50%). Las manifestaciones clínicas son muy variables dependiendo de la afectación.

HISTORIA CLÍNICA

Niño de 4 años acude a consulta por primera vez refiriendo una endotropía del OI desde los 6 meses. Ha seguido un tratamiento oclisor con parche, indicado por varios oftalmólogos, desde entonces. Se le añade Atropina los fines de semana en los últimos 3 meses. El niño no tolera el parche y quieren una segunda opinión. Exploración clínica: Presenta agudeza visual sin compensación en OD de 0,5 medida con E de Snellen y OI movimiento de manos (MM). Con una corrección en su gafa de OD:+3,25esf y OI:-1,75esf consigue una agudeza visual de 0,5 y MM respectivamente. Al evaluar motilidad se observa endotropía de 25Dp medida con test de Hirschberg y Duane con limitación en abducción e hipotropía. El valor refractivo ciclopléjico es para el OD de +3,5esf-2,00cilx180 y OI de +4,00esf. Presenta un defecto pupilar aferente relativo en OI y al evaluar el fondo del ojo se evidencia una palidez papilar y mayor excavación en ese mismo ojo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicita resonancia magnética craneal donde se manifiesta agenesia o malformación del septum pellucidum y potenciales evocados donde no se observa alteración, aunque sí potencial más disgregado en OI. Se desconfió de la fiabilidad de esta última prueba.

DIAGNÓSTICO

Displasia septo-óptica o síndrome De Morsier izquierdo asociado a Duane I izquierdo. Ambliopía profunda mixta con importante componente deprivacional.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se programa cirugía de estrabismo con la que se consigue ortotropía con menor limitación en abducción. Se prescribe en OD: +3,5esf-1,75x180 y O: +4,00esf con la que se consigue al mes una agudeza de OD: 0,9 y OI: MM. Evaluando el historial de tratamiento del paciente y expectativas visuales se decide abandonar el tratamiento ambliogénico.

CONCLUSIÓN

La realización de un examen optométrico completo y en este caso la comprobación de los reflejos pupilares, nos aportan una información muy importante para el diagnóstico y la evolución del tratamiento.