

Síndrome de Duane tipo II con *upshoot* marcado

Duane's syndrome type II with marked upshoot

Arianni Hernández Perugorría, Rosa María Naranjo Fernández, Sirley Sibello Deustua, Lucy Pons Castro, Odenis Fernández González

Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El síndrome de Duane es una alteración de la motilidad ocular caracterizada por la retracción del globo ocular y el estrechamiento de la hendidura palpebral con la aducción, asociada a la restricción de la abducción, aducción o ambas. Han surgido muchas teorías sobre la etiología del síndrome de Duane, pero la mayoría de los autores coinciden en que es consecuencia de una alteración congénita del VI par craneal, con una inervación aberrante del recto lateral por el III par craneal. Esta es la causa más frecuente de inervación aberrante ocular congénita. Es más frecuente en el ojo izquierdo. El síndrome de Duane tipo I es el más frecuente, y es menos frecuente el tipo II. Presentamos dos pacientes masculinos de 11 y 37 años de edad respectivamente, con diagnóstico de síndrome de Duane tipo II, con exotropía de 15 grados por Hirschberg en el ojo izquierdo y en el ojo derecho respectivamente; tortícolis mentón a la derecha, limitación de la aducción con estrechamiento de la hendidura palpebral y marcado *upshoot* en relación con el ojo afecto. Se decide realizar resección del recto lateral 8,0 mm del ojo afectado más *Y split*, para mejorar el marcado *upshoot*. Los pacientes después de la cirugía estaban en ortotropía sin *upshoot*, ni tortícolis.

Palabras clave: Síndrome de Duane; exotropía; procedimientos quirúrgicos.

ABSTRACT

Duane's syndrome is an eye motility disorder characterized by globe retraction and palpebral fissure narrowing with adduction, associated to abduction restriction, adduction restriction or both. Many theories have been put forth about the etiology of Duane's syndrome, but most authors agree that it is the consequence of a congenital

alteration of the sixth cranial pair with aberrant innervation of the lateral rectus by the third cranial pair. This is the most common cause of congenital aberrant ocular innervation, and is more frequent in the left eye. Duane's syndrome type I is the most common and type II is the least common. A presentation is provided of two male patients aged 11 and 37 years with a diagnosis of Duane's syndrome type II with 15 degree exotropia on Hirschberg's scale in the left and right eye, respectively, chin torticollis to the right, adduction limitation with palpebral fissure narrowing, and marked upshoot in relation to the affected eye. It is decided to perform resection of the lateral rectus 8.0 mm from the affected eye plus Y split to improve the marked upshoot. After surgery the patients were on orthotropics without upshoot or torticollis.

Key words: Duane's syndrome; exotropia; surgical procedures.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Duane (SD) es un estrabismo restrictivo. Es importante conocer bien su clasificación para llegar a un adecuado diagnóstico y así lograr el éxito en la cirugía. Aproximadamente del 2-5 % de los pacientes con síndrome de Duane muestran un patrón familiar. La herencia es autosómica dominante y recesiva; ambas han sido bien explicadas y argumentadas por los autores.¹ Su prevalencia en general en la población es del 1 % y su frecuencia según el tipo de estrabismos es del 1 a 5 %.² El síndrome de Duane es aislado en el 70 % de los casos; en el 30 % se asocia a anomalías oculares y sistémicas.^{2,3} Se trata de una alteración de la motilidad ocular caracterizada por la retracción del globo ocular y el estrechamiento de la hendidura palpebral con la aducción, asociada a la restricción de la abducción, aducción o ambas. Se le conoce también como síndrome de retracción congénita o síndrome de Stilling-Turk-Duane. Fisiopatológicamente el trastorno fundamental es una hipogenesia o agenesia del núcleo y tronco del VI par. Sus fibras son sustituidas por otras originadas en el subnúcleo del recto medio en el núcleo del III par. La forma en que se dispone esta sustitución de fibras nerviosas explicaría los 3 tipos de síndrome de Duane con variaciones por hipoplasia o ausencia del nervio o del núcleo del VI par. La característica fundamental y común a todos los tipos de SD es la contracción simultánea (co-contracción) de los músculos rectos horizontales del ojo afectado cuando este intenta la aducción, y provoca el *upshoot*.¹⁻⁷

La clasificación de *Huber*, propuesta en el año 1970 para el síndrome de Duane, es la más utilizada y la más útil desde el punto de vista clínico y quirúrgico. El autor correlaciona los hallazgos clínicos con los electrofisiológicos. Existen tres formas clínicas:²

- *Duane Tipo I*: Marcada limitación de la abducción o ausencia, estrechamiento de la hendidura palpebral y retracción del globo ocular en aducción y aumento de la hendidura en el intento de la abducción con esotropía y tortícolis del mismo lado.

- *Duane Tipo II*: Limitación o ausencia de la aducción, exotropía del ojo afectado, normal o reducida abducción, estrechamiento de la hendidura palpebral en el intento de aducción, con frecuencia *upshoot* o *dowshoot*.

- *Duane Tipo III*: Limitación de la abducción y la aducción, retracción del globo y estrechamiento de la hendidura en el intento de la aducción con ortotropía o cerca de ella y frecuentemente *upshoot* y *downshoot*.

El Duane tipo II o exotrópico se caracteriza por exotropía sin tortícolis, si existe hay tortícolis hacia el lado sano; encontramos limitación de la aducción y algunas veces *downshoot* o *upshoot*, que son movimientos verticales anómalos de depresión y elevación respectivamente. Estos movimientos son producidos por el efecto mecánico del recto lateral al contraerse con el recto medio en aducción. Actúa como una rienda y provoca que el globo ocular se desplace hacia arriba o hacia abajo cuando aduce o intenta aducir. También podemos encontrar severo enoftalmos y el estado sensorial es normal o puede haber supresión.^{8,9}

PRESENTACIÓN DE CASOS

CASO 1

Paciente masculino de 11 años de edad con antecedentes de estrabismo y tortícolis desde el nacimiento. No tiene antecedentes de estrabismo en la familia. Al examen oftalmológico presenta tortícolis con el mentón a la derecha, en posición primaria de mirada, exotropía de 15° por Hirschberg con limitación de la aducción del ojo izquierdo (OI) y disminución de la hendidura palpebral con marcado *upshoot*; leve limitación de la abducción con aumento de la hendidura palpebral al realizar este movimiento. En el estudio sensorial y motor a 6 metros y 33 centímetros no se observaban movimientos; luces de Worth suprimen el ojo izquierdo. En el preoperatorio la agudeza visual fue de 1,0 en ambos ojos (Fig. 1, Fig. 2 y Fig. 3).



Fig. 1. Exotropia en posición primaria de la mirada (PPM) en el ojo izquierdo.

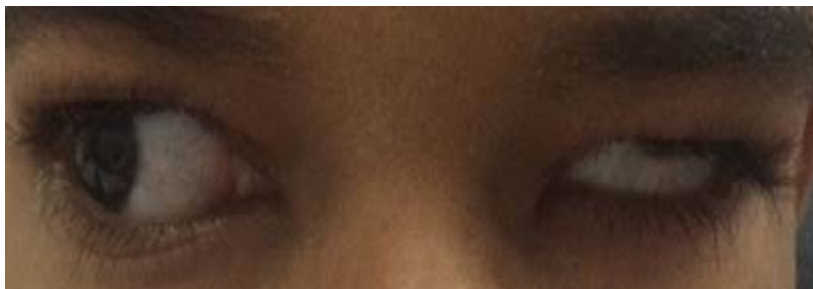


Fig. 2. Marcado *upshoot* al intento de aducción en el ojo izquierdo.



Fig. 3. Leve limitación de la abducción en el ojo izquierdo.

El tratamiento quirúrgico de elección fue la recesión del recto lateral izquierdo de 8,0 mm con Y split, con el objetivo de alinear los globos oculares, eliminar la torticolis y eliminar los movimientos anómalos (*upshoot*). (Fig. 4 y Fig. 5).



Fig. 4. Ortotropía en posición primaria de la mirada (PPM).



Fig. 5. Disminución del *upshoot* en el ojo izquierdo.

CASO 2

Paciente masculino de 37 años de edad, con estrabismo desde el nacimiento. Le diagnosticaron parálisis del recto lateral a la edad de 3 años, pero no llevó tratamiento quirúrgico. Al examen oftalmológico observamos un paciente con exotropía de 15° a 20° en el ojo derecho (OD) según la prueba de Hirschberg (PPM). Al *cover test* presenta una exotropía alternante. En el ojo derecho encontramos limitación o ausencia de la aducción con cierre de la hendidura palpebral, enoftalmos en el intento de aducción, severo *upshoot* y abducción ligeramente limitada.

En la refracción dinámica se obtuvo:

OD: + 1,00 - 0,50 x 90°

OI: + 1,50 - 0,75 x 180°

En el preoperatorio, al efectuar el estudio motor y sensorial, encontramos: método de ocluser y prisma 6 m y 33 cm; ojo derecho 30 dioptrías prismáticas (DP) de base interna; ojo izquierdo 30 DP de base interna. *Dominancia ocular*: ojo izquierdo fijador. *Prueba de las cuatro luces de Worth*: correspondencia sensorial anómala. *TNO*: no tenía estereopsia (Fig. 6 y Fig. 7).



Fig. 6. Exotropía de 15° del ojo derecho.



Fig. 7. Marcado *upshoot* y severo enoftalmo derecho.

Es importante conocer que ninguna técnica quirúrgica empleada va a devolver en su totalidad los movimientos oculares. El tratamiento quirúrgico tiene como fin estabilizar o anular la acción de efecto rienda del recto lateral. Decidimos realizar a este paciente la técnica quirúrgica consistente en la recesión del recto lateral derecho 8,0 mm, más Y Splitting del recto lateral propuesta por *Jampolsky* y otros (Fig. 8 y Fig. 9).



Fig. 8. Mejoría de la exotropía en posición primaria de la mirada (PPM).



Fig. 9. Mejoría de la exotropía en posición primaria de la mirada (PPM). Mejoría del *upshoot* en el ojo derecho.

DISCUSIÓN

El síndrome de Duane fue descrito primeramente en el año 1887 por *Stilling*, y en 1896 por *Turk*. Duane, en el año 1905, publicó una observación muy completa sobre este síndrome; analizó 54 casos y describió de modo detallado sus características. Se han descrito diferentes clasificaciones de esta enfermedad; la más afectada es la que realizó *Huber*, basada en los hallazgos obtenidos mediante electromiografía:^{3,4}

- *Duane Tipo I*: Es el más frecuente de todos. La abducción se encuentra más limitada que la aducción.
- *Duane Tipo II*: Existe actividad eléctrica en el recto lateral tanto en abducción como en aducción, lo que supone una disminución del campo de visión al existir una cierta limitación de movimientos. La aducción se encuentra más limitada que la abducción.
- *Duane Tipo III*: Existe una contracción de ambos músculos horizontales, recto medio y recto lateral, tanto en abducción como en aducción, lo que supone ausencia de estos movimientos.

Existe además una clasificación práctica del Síndrome de Duane:

- *Duane esotrópico*: Esotropía con tortícolis hacia el lado enfermo, limitación a la abducción, aducción cerca de lo normal, leve enoftalmo y estrechamiento de la hendidura palpebral a la aducción, examen sensorial normal.
- *Duane alineado*: Limitación de la abducción y la aducción, marcado estrechamiento de la hendidura palpebral al intento de la aducción con enoftalmo, *upshoot* o *dowshoot* al intento de aducción, normal o cerca de lo normal el examen sensorial.
- *Duane exotrópico*: Tortícolis hacia el lado sano, limitación de la aducción y mínima limitación de la abducción, marcado *upshoot* o *dowshoot* al intento de aducción, enoftalmo y estrechamiento de la hendidura palpebral al intento de la aducción, más posibilidad de supresión.
- *Abducción simultánea*: Exotropía de gran ángulo, tortícolis hacia el lado afecto, muy limitada la aducción, abducción simultánea a la mirada hacia el lado afecto, usualmente existe supresión.³

El síndrome de Duane suele asociarse a anomalías congénitas, tanto oculares como generales. Se encuentran hasta en el 46 % de los pacientes; las más frecuentes son: sordera de percepción, alteraciones vertebrales, renales y cardíacas. La frecuente asociación del SD con anomalías congénitas ha llevado a algunos autores a denominar síndrome de Duane plus, cuando estas se hallan presentes.¹⁻⁸

La mayoría de los pacientes con este síndrome presentan una buena visión binocular al adoptar una tortícolis hacia el campo de acción del músculo deficiente. Cuando la posición de los ojos coincide con la posición primaria, el paciente puede conservar la normalidad sensorial. En caso contrario tendrá estrabismo generalmente convergente si el síndrome es de tipo I o divergente si se trata del tipo II.

Como diagnóstico diferencial, las parálisis oculomotoras son con frecuencia signo de presencia de tumores y aneurismas intracraneales o enfermedades metabólicas autoinmunes, y es preciso tenerlas en cuenta para el diagnóstico diferencial. La parálisis aislada del recto medio produce en estos pacientes completa limitación de la aducción, pero la abducción no está comprometida con la exotropía permanente, donde los pacientes no presentan limitación de la aducción, ni movimientos verticales anómalos ni enoftalmo en aducción. Es básica una adecuada historia clínica, junto con una exhaustiva exploración física, neurológica y oftalmológica, que ayuden a orientar los estudios complementarios.^{2,6-8}

La intervención quirúrgica está indicada cuando existe estrabismo en posición primaria, tortícolis compensador inaceptable, severo *up* o *downshoot* del ojo afecto a la aducción y severo enoftalmo. En presencia de un Duane exotrópico, la conducta sería recesión del recto lateral del lado afecto junto con la recesión del medial de ese mismo lado, y en caso necesario recesión del recto lateral del lado sano.

El tratamiento quirúrgico que decidimos utilizar en estos pacientes fue la recesión del recto lateral a 8 mm más *Y Split* del recto lateral del OD. Realizamos recesión a 8 mm del recto lateral y colocamos dos suturas no-reabsorbibles en cada mitad; se desinsertaron y se colocaron las dos mitades a ambos lados de la inserción fisiológica y se dejó un espacio de 5 mm. Con este procedimiento los pacientes mejoraron notablemente los movimientos de deslizamiento hacia arriba y hacia abajo cuando realizamos las versiones.¹⁻³

Un estudio realizado en el año 2015 en Turquía sobre *Y-splitting*, proceder para el tratamiento del síndrome de Duane, realizan este tipo de variante quirúrgica por presentar los pacientes retracción del globo ocular y movimientos anómalos verticales. El éxito lo definió como la corrección de la desviación horizontal, desaparecieron los movimientos de elevación o depresión en la aducción de 8 pacientes y disminuyeron en 4. Lo mismo sucedió con la retracción del ojo en aducción.

El Dr. *Shroffs Charity*, en su estudio *Upshoot* y *Downshoot* en el Síndrome de Duane, realizado por el departamento de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo, del hospital de New Delhi, estudió casos con los mismos signos que presentaba el paciente antes de la cirugía, con la recesión del recto lateral con *Y split*. Los pacientes demostraron una disminución del *upshoot* y *downshoot*. En PPM hubo mejoría notable.

El Síndrome de Duane es una enfermedad no muy frecuente, aunque no excepcional. este síndrome no puede ser eliminado; pero el objetivo principal, que es mejorar los síntomas y signos, se logran con la cirugía. La utilización en estos pacientes de la técnica de recesión más *Y Splitting* del recto lateral y la restauración de la alineación en PPM, y sobre todo los movimientos verticales anómalos del ojo, que afectan

estéticamente al paciente mejoran la hendidura palpebral y la retracción del globo ocular.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Prieto-Díaz J, Souza-Díaz C. Estrabismo. La Plata: Ediciones Científicas Argentinas; 2005.
2. Perea García J. Estrabismo. Toledo: Artes gráficas Toledo, S.A.U; 2016.
3. Helveston EM. Surgical management of strabismus. Bélgica: Wayenborgh Publishing van Iseghemlaan; 2005.
4. Von Noorden GK, Campos EC. Special forms of strabismus. Binocular vision and ocular motility: Theory and management of strabismus. St. Louis: MO Mosby; 2013 [citado 10 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://www.cybersight.org/>
5. Wright K, Spiegel P, Thompson L, editores. Handbook of pediatric strabismus and amblyopia. Chicago: SpringerScience+Business Media; 2006.
6. American Academy of Ophthalmology. Pediatric Ophthalmology and strabismus. San Francisco: American Academy of Ophthalmology (Basic and clinical science course); 2011.
7. Hoyt C, Taylor D. Pediatric ophthalmology and strabismus. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016.
8. Plager DA. Strabismus Surgery Basic and Advanced Strategies. New York: Oxford University Press; 2004.
9. Nelson LB. Oftalmología Pediátrica. Ciudad de México: Mc Graw-Hill/Interamericana de México; 2000.

Recibido: 23 de febrero de 2018.

Aprobado: 30 de julio de 2018.

Arianni Hernández Perugorría. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba. Correo electrónico: ariannihp@infomed.sld.cu
