

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Síndrome de retracción de Duane tipo IV. Reporte de un caso

Dra. Karla Córdón-Pineda, Dra. Jen Wen Fang-Sung, Dr. Martin A. Zimmermann-Paiz

RESUMEN

El síndrome de retracción de Duane, también conocido como síndrome de Stilling-Turk-Duane, fue descrito a finales del siglo 20 y constituye una forma poco usual de estrabismo. Huber, en 1974, describió tres tipos dependiendo del grado de regeneración aberrante y características electromiográficas. Recientemente se ha descrito un cuarto tipo clínico caracterizado por exotropía muy grande y abducción simultánea cuando el paciente mira hacia el lado sano; esta nueva clase fue acuñada por Helveston como Duane tipo IV. A continuación se presenta el caso de un paciente con características de esta nueva clase del síndrome.

Palabras clave: Síndrome de Duane, estrabismo.

SUMMARY

Duane's retraction syndrome, also known as Stilling-Turk-Duane syndrome, was described at the end of the 20th Century. It constitutes an unusual form of strabismus. Huber, in 1974, described three types depending on the grade of aberrant regeneration and electromyographic characteristics. Recently a fourth clinical type has been described characterized by large exotropia and simultaneous abduction when the patient looks toward the healthy side; this new class was coined by Helveston as Duane class IV. The case of a patient with characteristic of this new class of syndrome is reported.

Key-words: Duane's syndrome, strabismus.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de retracción de Duane, también conocido como síndrome de Stilling-Turk-Duane, fue descrito a finales del siglo 20 y constituye una forma poco usual de estrabismo (1). La incidencia varía entre 1 y 4% de los casos de estrabismo (2). Se ha reportado historia familiar en 2 a 20% de los casos, y sólo un gen se ha logrado mapear (DRS2 en 2q31) (3). Se ha observado que en 60% de los casos se puede asociar con otras anomalías congénitas oculares y sistémicas (3, 4).

Clínicamente los pacientes se caracterizan por tener dificultad en la mirada horizontal, retracción del globo dentro de la órbita con estrechamiento de la fisura palpebral al intentar aducción y aumento de la fisura palpebral en abducción (1, 4). La patogénesis de esta afección es la innervación paradójica anómala del recto lateral por axones destinados al recto medio, secundaria a hipoplasia o agenesia del núcleo del VI par craneal (1, 4). Huber, en 1974, describió tres

tipos dependiendo del grado de regeneración aberrante y características electromiográficas (5).

Recientemente se han sumado otros cambios electromiográficos a los clásicamente descritos (6) y se ha descrito un cuarto tipo clínico caracterizado por exotropía muy grande y abducción simultánea cuando el paciente mira hacia el lado sano (1). Esta nueva clase descrita y acuñada por Helveston como Duane tipo IV, presuntivamente es consecuencia de la ventaja mecánica asumida por el recto lateral durante la co-contracción en un ojo con exodesviación muy grande (1). A continuación se presenta el caso de un paciente con características de esta nueva clase del síndrome de Duane, la cual es poco frecuente.

REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de 2 años 5 meses. Fue llevado a evaluación por presentar incapacidad para aducir el ojo izquierdo

Clínica de Oftalmología Pediátrica, Estrabismo y Neuro-Oftalmología Dra. Ana María Illescas Putseys. Hospital de Ojos y Oídos Dr. Rodolfo Robles V. Instituto de Ciencias de la Visión, Benemérito Comité pro Ciegos y Sordos de Guatemala. Diagonal 21, 19-19, Anillo Periférico Zona 11, Guatemala, Guatemala C.A. PBX: (502) 24730954 Ext 208, FAX: (502) 24733906. Correo electrónico: karlabacordon@hotmail.com, zipa@itelgua.com



Fig. 1. Se observa la abducción simultánea que presenta el paciente al intentar aducción en el ojo izquierdo.

y rotación de la cabeza a la derecha desde el nacimiento. Los antecedentes fueron no contribuyentes; el crecimiento y desarrollo del paciente es aparentemente normal. Se encontró agudeza visual de 20/190 en ambos ojos con visión preferencial. Al examen clínico se observó marcada rotación de la cabeza al hombro derecho. Se encontró exotropía izquierda comitante de más de 95 dioptrías prismáticas con test de Krimsky. Se observó en el ojo derecho marcada limitación a la aducción, disminución sutil de la hendidura palpebral en aducción y aumento de la hendidura en abducción. Con los ojos del paciente en dextroversión se observó abducción simultánea (perversión de los músculos extra-oculares) (figura 1). El examen en lámpara de hendidura y el fondo de ojo se encontraron en límites normales. No se logró cuantificar estereopsis. Por las características clínicas observadas se consideró como un síndrome de Duane tipo IV (Helveston).

Para el tratamiento del paciente se decidió realizar retroimplante de ambos rectos laterales de forma asimétrica. El resultado postoperatorio fue exotropía de 15 dioptrías prismáticas que evolucionó, en evaluaciones posteriores, a esotropía de 10 dioptrías con características intermitentes (figuras 2 y 3).

DISCUSIÓN

El síndrome de Duane tipo IV se puede considerar como un ejemplo extremo del tipo II de Huber. El defecto de inervación es el mismo observado en los otros tipos del síndrome, pero la ventaja mecánica que ofrece la exotropía tan grande, es la que provoca la presencia de abducción simultánea (1),



Fig. 2. Aspecto del paciente en el postoperatorio inmediato. Se puede observar la exotropía residual.

como se observó en el presente caso. El reto que implica el tratamiento de estos pacientes, así como sus indicaciones son bien conocidos. Estas incluyen desviación ocular inaceptable, tortícolis, retracción marcada del globo ocular y “up-shoot” o “down-shoot” del ojo en aducción (1, 2, 4).

Se han descrito varios procedimientos quirúrgicos los cuales se han utilizado para el tratamiento de estos pacientes. Estas modalidades incluyen, entre otros: transposición de los rectos verticales (7), sutura lateral de fijación posterior y transposición de los rectos verticales (8), inyecciones de toxina botulínica al recto medio ipsolateral (9), retroimplantes grandes o suturas de fijación posterior en el ojo no afectado (10) y retroimplante de músculos horizontales en el ojo afectado (11).

Los resultados con estas técnicas han sido variables, es evidente que no hay reglas rígidas para el tratamiento de estos pacientes. El análisis individualizado de cada caso y la experiencia del cirujano juegan un papel importante para obtener el resultado más aceptable. Por lo general, como en nuestro centro, el tratamiento busca ser conservador en la mayoría de los casos.

En el presente caso en particular, la indicación del tratamiento fue muy evidente debido a la desviación y tortícolis tan grande que presentaba el paciente. El tratamiento des-



Fig. 3. Aspecto del paciente dos años post cirugía.

crítico para estos pacientes incluye retroimplante de ambos rectos laterales con énfasis en el ojo afectado (1). A pesar de que es bien sabido que las resecciones se deben evitar en los pacientes con síndrome de Duane debido a su efecto impredecible (11), se ha descrito que esta forma puede ser la excepción. Al paciente se le realizó un retroimplante máximo del recto lateral en el ojo afectado y de 11 mm en el ojo no afectado. No se optó por hacer resección de ningún músculo. El resultado observado fue bueno inclusive evolucionando a esotropía consecutiva (figura 3). Posiblemente una resección hubiera causado más problema que beneficio.

En conclusión, el síndrome de retracción de Duane clase IV es una afección rara, la cual representa un reto para el cirujano de estrabismo. En el presente caso se obtuvo un resultado bastante satisfactorio con el tratamiento utilizado.

REFERENCIAS

1. Helveston EM. Surgical Management of Strabismus. Fifth Edition, Wayenborg Publishing, 2005.
2. DeRespins PA, Caputo AR, Wagner RS y cols. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993; 38:257-88.
3. Engle EC. Genetic Basis of Congenital Strabismus. *Arch Ophthalmol* 2007; 125:189-195.
4. Gutowski NJ. Duane's syndrome. *Eur J Neurol* 2000; 7:145-49.
5. Huber A. Electrophysiology of the retraction syndromes. *Br J Ophthalmol* 1974; 58:293-300.
6. Mizukawa K, Kimura H, Fukai S, Tabuchi A. Clasificación of Duane's retraction syndrome: two additional electromyogram types. *Japan J Ophthalmol* 2004; 48(2):148-53.
7. Molarte AB, Rosenbaum AL. Vertical rectus muscle transposition surgery for Duane's syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990; 27:171-7.
8. Foster RS. Vertical muscle transposition augmented with lateral fixation. *J AAPOS* 1997; 1:20-30.
9. Rosenbaum AL. The current use of botulinum toxin therapy in strabismus. *Arch Ophthalmol* 1996; 114:213-4.
10. Saunders RA, Wilson ME, Bluestein EC y cols. Surgery on the normal eye in Duane retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1994; 31:162-9.
11. Barbe ME, Scott WE, Kutschke PJ. A simplified approach to the treatment of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol* 2004; 88:131-138.