

## Presentación clínica y resultados quirúrgicos del síndrome de Duane en Y

Dra. Judith Peñaflor Siller, Dra. Gloria Alicia Campomanes Eguiarte

### RESUMEN

**Objetivo:** Estudiar pacientes con síndrome de Duane en Y para determinar su frecuencia y las características del cuadro clínico, así como el resultado quirúrgico.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, observacional y transversal; mediante la revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de síndrome de Duane en Y.

**Resultados:** Se incluyeron 45 ojos de 34 pacientes con edad promedio de 10 años. Once pacientes fueron de sexo masculino y 23 de sexo femenino, 26 ojos fueron izquierdos y 19 derechos; 28 ojos se acompañaron de afección horizontal. Duane en Y leve se presentó en 13 casos, 10 fueron moderados y 11 fueron severos. Se realizó retro y suprainserción de rectos laterales en 12 pacientes y retro de rectos inferiores con acortamiento de rectos superiores en 4. El resultado quirúrgico en el primer grupo de tratamiento mostró una P significativamente estadística.

**Conclusiones:** El estudio plantea una adecuada clasificación del cuadro clínico de esta entidad que permite valorar en qué pacientes es necesario realizar un procedimiento quirúrgico.

**Palabras clave:** Síndrome de Duane, estrabismos especiales, pseudo hiperfunción de oblicuos.

### SUMMARY

**Objective:** Study patients with Duane's Y syndrome to determine its frequency and clinical characteristics and results after surgery.

**Material and methods:** Retrospective, descriptive, observational and transversal study of clinical files in patients with Duane's syndrome.

**Results:** The study included 45 eyes of 34 patients with a mean age of 10 years. Eleven patients were male and 23 female, 26 left eyes and 19 right eyes; 28 eyes had added an horizontal component. 13 cases were mild, 10 moderate and 11 severe. A retro and supra insertion of both lateral rectus was made in 12 patients and retro insertion of both inferior rectus with resection of both superior rectus in 4 patients. The postoperative results in the first group obtained a P that was statistically significant.

**Conclusions:** The aim of this study is to adequately classify the patients regarding the clinical features to determine in which types of patients a surgical approach would be needed.

**Key words:** Duane syndrome, special strabismus, pseudo special strabismus, pseudo oblique hyperfunction.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Duane es un desorden congénito de la movilidad ocular caracterizado por los siguientes factores: 1. limitación de la abducción, 2. retracción del globo ocular en aducción, 3. estrechamiento de la hendidura palpebral en aducción, 4. ligera limitación de la aducción y 5. presencia de disparos en aducción (1). Fue descrito inicialmente por Stilling en 1887, Turk en 1896 y Alexander Duane en 1905 (2, 3). Generalmente es unilateral, se presenta más frecuentemente en mujeres y afecta con mayor frecuencia el ojo izquierdo (1, 2).

Se puede asociar con presencia de alteraciones oculares y anomalías sistémicas como síndrome de Goldenhar, anomalía de Klippel Fiel, síndrome de Wildervack, heterocromía del iris, nistagmus, microftalmos, hipoplasia del nervio óptico, etc. (1-4).

También se ha reportado en la literatura que algunos casos de este síndrome pueden ser resultado de una alteración durante el desarrollo embrionario secundaria a los efectos teratogénicos de la talidomida, los cuales se presentan entre los días 20 y 35 posteriores a la fertilización; otras alteraciones oculares que pueden presentarse por el uso de este fármaco son la presencia de colobomas y microftalmos.

Se sabe que entre 5 y 10% de los casos reportados tienen presentación en varios miembros de una misma familia y que la forma de transmisión es autonómica dominante (4). Por otra parte, hay reportes de casos individuales que se asocian con una variedad de anormalidades cromosómicas siendo las más reconocidas las alteraciones a nivel de los cromosomas 22, 4 y 8 (4, 5).

La fisiopatología del síndrome de Duane se caracteriza por una aplasia del núcleo del abducens (VI par craneal), ausencia o disminución de las neuronas motoras del abducens e innervación anómala del músculo recto lateral por ramas del nervio oculomotor (III par craneal) (6, 7).

Lo anterior permite entender la clasificación cualitativa de este síndrome en la cual hay un ramo medial del III nervio, pero el VI puede estar ausente o presente. Cuando está ausente el VI nervio (que se infiere por la ausencia de la abducción), se trata de un caso de sustitución. Cuando el VI nervio está presente (determinado por la presencia de abducción parcial o total), el caso se considera como duplicación (3).

La clasificación electromiográfica descrita por Huber divide al síndrome en tres tipos:

**Tipo I.** Consiste en abolición completa de la abducción. La aducción puede ser normal o restringida, con marcada retracción del globo ocular en la aducción que provoca enoftalmos, estrechamiento de la hendidura palpebral, puede existir disparo, estrechamiento de la hendidura palpebral al intentar abducción y deficiencia en la convergencia del ojo afectado.

**Tipo II.** Se presenta con una limitación o ausencia de la aducción y relativamente una abducción normal con retracción del globo ocular a la aducción.

**Tipo III.** Existe una severa restricción tanto de la aducción como de la abducción, con retracción del globo ocular en la aducción y estrechamiento de la fisura palpebral en la aducción (2).

Cada tipo descrito tiene una traducción electromiográfica propia. En el tipo I existe una actividad paradójica del recto lateral presentando actividad electromiográfica en aducción y disminución o ausencia de la actividad electromiográfica en abducción. En el tipo II hay actividad eléctrica completa en el recto medial al intentar la aducción y una inhibición normal al intentar la abducción, sin embargo, el recto lateral presenta dos picos de innervación, uno al intentar la aducción y otro en la abducción. El tipo III presenta actividad eléctrica de ambos músculos (recto medial y recto lateral) durante la abducción y la aducción (2, 8).

Anteriormente se pensaba que sólo el ramo medial del III nervio influía en las alteraciones descritas en el síndrome de Duane. Actualmente se piensa que cualquiera de los ramos del III nervio (ramo medial, ramo superior y ramo inferior) pueden existir en forma anormal en el recto lateral condicionando las alteraciones verticales de este síndrome, como son el síndrome de Duane en "Y", en "λ" o en "κ". (La designación anterior ha sido propuesta para diferenciar las alteraciones verticales del síndrome de Duane de los síndromes alfabéticos A, V y X que son secundarios a la hiperfunción de los músculos oblicuos.)

En el síndrome en Y existe la presencia de divergencia importante en la mirada directamente hacia arriba, y retracción

en la elevación y la aducción que simula hiperfunción de oblicuos inferiores con enoftalmos. La divergencia acentuada de la mirada hacia arriba se debe probablemente a la existencia anormal de un ramo superior del III nervio en el recto lateral, de tal manera que al enviar, el sistema nervioso central, mandato de elevación por medio del ramo superior del III par, y existir un ramo extra en el recto lateral, se origina una contracción de este músculo causando la divergencia en esa posición, en mayor o menor grado. Cuando existe poca innervación compartida clínicamente se observará buena elevación del ojo, sin enoftalmos y con poca divergencia en la mirada directamente arriba. Cuando hay mucha innervación compartida la elevación no se completa, el ojo presenta enoftalmos en elevación y a la elevación en aducción, con gran divergencia en la mirada directamente arriba debido a que predomina la acción del recto lateral sobre la del recto superior (7, 9).

En estos casos el tratamiento es quirúrgico y consiste en retroinsertar y suprainsertar ambos rectos laterales. Otra alternativa consiste en llevar al ojo a hipertropía quirúrgica con retroinserción de ambos rectos inferiores y acortamiento de ambos rectos superiores, de modo que el paciente requiera deprimir la mirada y utilice poco la elevación máxima y, por lo tanto, la "Y" no tendrá oportunidad de manifestarse (9).

En los casos en los que se presenta contaminación del recto lateral por el ramo inferior del III nervio, se presenta un cuadro clínico con divergencia marcada en la mirada directamente hacia abajo, sin hiperfunción de oblicuos superiores; este cuadro ha recibido la denominación de síndrome de Duane en λ. Cuando existe poca innervación compartida clínicamente se manifestará por buena depresión del ojo, sin enoftalmos y con poca divergencia en la mirada directamente hacia abajo. Cuando hay mucha innervación compartida, la depresión no se completa, el ojo presenta enoftalmos en depresión y a la depresión en aducción, con gran divergencia en la mirada directamente hacia abajo debido a que predomina la acción del recto lateral sobre la del recto inferior.

También se pueden observar pacientes que presentan una divergencia importante tanto en la mirada directamente hacia arriba como en la mirada directamente hacia abajo y cuyo cuadro recibe la denominación de síndrome de Duane en κ. En estos casos, el recto lateral presenta contaminación tanto por el ramo superior como por el inferior del III nervio. Cuando hay poca innervación compartida, tanto del ramo superior como del ramo inferior con el recto lateral existe buena elevación y depresión del ojo, sin enoftalmos y con poca divergencia en la mirada directamente hacia arriba y abajo. En el caso de que se presente mucha innervación compartida, la elevación y la depresión no se completan, el ojo presenta enoftalmos en elevación, depresión tanto en la elevación en aducción como en la depresión en aducción, con gran divergencia de la mirada directamente hacia arriba y abajo, ya que predomina la acción del recto lateral sobre la del recto superior y la del recto inferior.

### Planteamiento del problema

Las alteraciones verticales del síndrome de Duane tienen relativamente poco tiempo de haber sido descritas en la literatura.

tura y las variantes de presentación que pueden observarse son muy diversas dependiendo del grado de influencia inervacional que cada rama del III nervio puede aportar al recto lateral, convirtiéndose por lo tanto en un reto diagnóstico para el clínico que inevitablemente repercutirá en la decisión del tratamiento quirúrgico adecuado para cada caso, ya que un diagnóstico erróneo o una mala propuesta quirúrgica pueden repercutir en resultados infructuosos y desalentadores tanto para el paciente y sus familiares como para el médico.

### Justificación

Es importante realizar un diagnóstico preciso en los pacientes con alteraciones de la movilidad ocular para poder tomar una decisión adecuada de cuándo y cómo tratar cada caso. Por lo tanto, se hace necesario entender y comprender las variedades clínicas que puede presentar un paciente con síndrome de Duane teniendo como base la descripción de un cuadro clínico, la frecuencia con la que pueda presentarse cada alteración, las propuestas terapéuticas y los resultados que esperamos obtener con ellos.

### Objetivos

Estudiar a pacientes con síndrome de Duane en Y para determinar su frecuencia y las características del cuadro clínico.

Corroborar si el sexo femenino es el más afectado, así como la presentación unilateral y el involucro del ojo izquierdo con base en los resultados reportados previamente en la literatura.

Determinar los resultados tanto a corto como a largo plazo en los casos que hayan sido sometidos a tratamiento quirúrgico.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo, descriptivo, observacional y transversal en el Departamento de Estrabismo de la Fundación Hospital Nuestra Señora de la Luz, en el periodo comprendido entre marzo y octubre del 2003.

Se evalúan los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de síndrome de Duane vertical en Y tomando en cuenta las siguientes variables: edad, sexo, presencia o ausencia de posición compensadora de la cabeza, medición de la desviación en posición primaria de la mirada, unilateralidad o bilateralidad (especificando el ojo afectado en los casos unilaterales), hallazgos de alteraciones horizontales como grado de limitación en abducción y aducción, presencia o ausencia de disparos, retracción palpebral y enoftalmos (lo que nos ayudará a determinar si se trata de un síndrome por sustitución o por duplicación), la alteración vertical especificada por las dioptrías de divergencia en la mirada directamente hacia arriba y la presencia de enoftalmos en las posiciones extremas con limitación de la elevación, y, finalmente, en los casos sometidos a tratamiento quirúrgico, se especificará la técnica quirúrgica utilizada y el estado postoperatorio a corto y largo plazo.

Los datos obtenidos de estas variables se vaciarán en una hoja de recolección de datos que permitirá la interpretación de los mismos.

Se eliminarán los expedientes que no se encuentren com-

pletos y por lo tanto no permitan la valoración de las variables en estudio. Por otra parte, los pacientes que ingresen al servicio de estrabismo durante este período y sean diagnosticados con síndrome de Duane serán evaluados para determinar si presentan o no una alteración vertical y, de esta forma, poder incorporarlos al estudio.

## RESULTADOS

Se incluyeron 34 pacientes con un total de 45 ojos estudiados. El rango de edad fue de uno a 57 años con una media de 10 años y una desviación estándar de 12 años.

En cuanto a la distribución por sexo, 11 pacientes fueron del sexo masculino, lo que corresponde a 32%, y 23 fueron del sexo femenino, que corresponde a 68%.

La afección bilateral estuvo presente en 68% de los casos y 32% fueron unilaterales.

En lo referente a la distribución con base en el ojo afectado, 26 fueron izquierdos (58%) y 19 (42%) fueron derechos.

Un total de 28 ojos se acompañaron de alteración horizontal y 17 se manifestaron únicamente con alteración vertical pura. De los 28 casos con alteración horizontal, 12 se presentaron como duplicación, 5 en variedad de sustitución y 11 tenían afección bilateral.

La desviación en la posición primaria de la mirada se presentó en un rango que varió desde la endotropía de 40 dioptrías prismáticas hasta la exotropía de 30 dioptrías prismáticas.

Dependiendo de la variación que se presentaba en la desviación entre la posición primaria de la mirada y la posición dos de la mirada (directamente hacia arriba), se infirió las dioptrías de divergencia en cada caso. De lo anterior se obtuvo el promedio de dioptrías de divergencia que se encontró en el presente estudio (41 dioptrías prismáticas), con una desviación estándar de 18 dioptrías y un rango de 10 a 80 dioptrías prismáticas de divergencia.

Dentro de los signos clínicos que se identificaron para completar la descripción del cuadro clínico se encontraron: posición compensadora de la cabeza en 9 ojos (20%), presencia de disparos en 18 ojos (40%), manifestación de enoftalmos a la aducción en 19 ojos (42.2%) y en aducción y elevación en 12 ojos (26.6%).

En el presente estudio se clasificó al síndrome de Duane en Y en tres grupos dependiendo de los cambios en la presentación clínica resultado del grado de inervación compartida.

1. Leve: Existe buena elevación y poca divergencia en la posición 2 de la mirada (directamente hacia arriba). En este caso el ramo superior del III nervio envía una gran cantidad de inervación (+++) al músculo recto superior y poca inervación (+) al recto lateral (figura 1).
2. Moderado: En este caso la elevación ya se encuentra levemente restringida, existe una mayor divergencia en la mirada directamente hacia arriba, siendo posible ya la evidencia de enoftalmos en elevación y aducción. El ramo superior del III nervio envía una gran cantidad de inervación (+++) al músculo recto superior y moderada inervación (++) al recto lateral (figura 2).





**Fig. 1.** Duane en Y leve.



**Fig. 2.** Duane en Y moderado.



**Fig. 3.** Duane en Y severo.

3. Severo: La elevación se encuentra considerablemente disminuida, la divergencia es importante y existe marcado enoftalmos en elevación y aducción. El ramo superior del III nervio envía su inervación normal al músculo recto superior (+++) y también envía una gran cantidad de inervación al músculo recto lateral (+++) (figura 3).

Tomando en cuenta la clasificación anterior, se encontró que de los 34 pacientes incluidos en el estudio, 13 (38.2%) se clasificaron dentro del grupo de Duane en Y leve (figura 4), 10 (29.4%) pertenecieron al grupo de Duane en Y moderado (figura 5) y 11 casos (32.3%) fueron del grupo de Duane en Y severo (figura 6).

Sólo 16 (47%) pacientes fueron sometidos a procedimiento quirúrgico, en 12 (35.3%) se realizó retro y suprainserción de ambos rectos laterales (grupo 1), en 4 (11.76%) se efectuó retro de ambos rectos inferiores más acortamiento de ambos rectos superiores (técnica de “elevación gratuita”) (grupo 2).

En el grupo 1 el rango de desviación en posición primaria de la mirada postoperatoria varió desde la endotropía de 18 dioptrías prismáticas hasta la ortoposición. El promedio de dioptrías de divergencia presente varió de 48 dioptrías prismáticas en la exploración prequirúrgica a 20 dioptrías prismáticas en el periodo posquirúrgico. Para el análisis estadístico se realizó prueba de T pareada comparando el rango de dioptrías de divergencia entre la exploración prequirúrgica y la posquirúrgica encontrando una diferencia significativamente estadística entre el pre y el postoperatorio con una P menor a 0.05 (figuras 7 y 8).

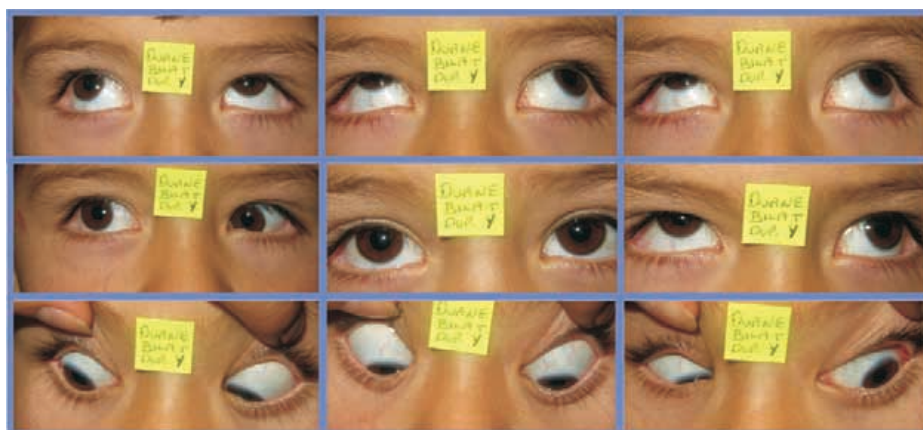
En los pacientes del grupo 2 el rango de desviación primaria de la mirada en el momento postoperatorio de los 4 casos fue de la ortoposición hasta la exotropía de 10 dioptrías prismáticas. El promedio de dioptrías de divergencia varió de 59 a 41 dioptrías prismáticas entre el preoperatorio y el postoperatorio, respectivamente.



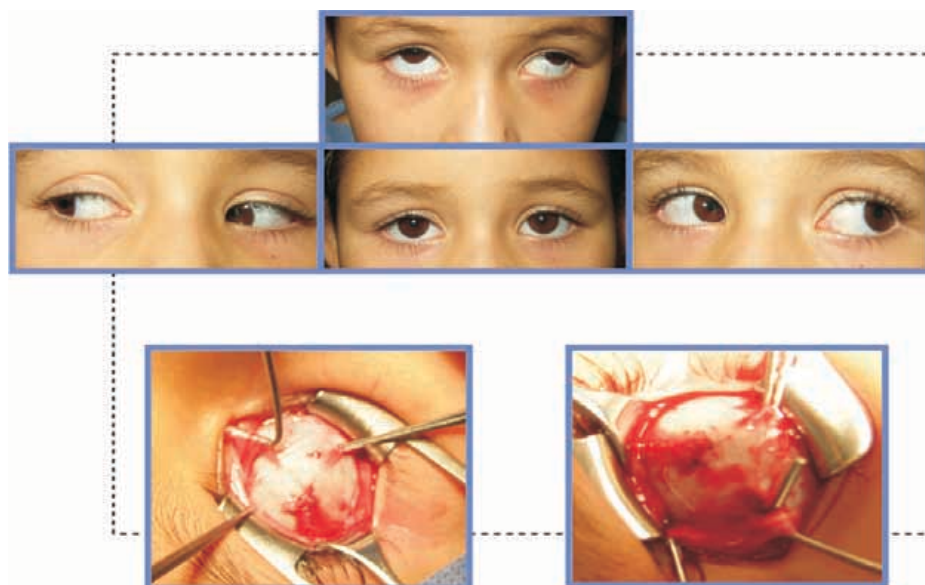
**Fig. 4.** Caso clínico: síndrome de Duane en Y leve. Paciente con ortoposición en PPM, poca divergencia en la mirada directamente arriba, sin hiperfunción de oblicuos inferiores.



**Fig. 5.** Caso clínico: Síndrome de Duane en Y moderado. Paciente con divergencia moderada en la posición directamente arriba de la mirada, sin hiperfunción de oblicuos inferiores y con leve limitación a la elevación.



**Fig. 6.** Caso clínico: Síndrome de Duane en Y severo. Paciente con síndrome de Duane en Y severo con ortoposición en la PPM, presenta enoftalmos y disparo a la aducción del ojo derecho, con gran divergencia en la posición 2 de la mirada, limitación a la elevación, enoftalmos en elevación que simula una hiperfunción de oblicuos inferiores no existente.



**Fig. 7.** Pre y transquirúrgico de paciente con síndrome de Duane en Y severo, con técnica de retro y suprainserción de rectos laterales. Paciente con gran divergencia en posición 2 de la mirada y con enoftalmos en elevación. Se realiza retro y suprainserción de rectos laterales. Se observa en la figura que la inserción posquirúrgica se encuentra a la mitad entre la inserción real del recto lateral y la inserción del recto superior.



**Fig. 8.** Posquirúrgico de paciente con síndrome de Duane en Y severo, con técnica de retro y suprainserción de rectos laterales.

## DISCUSIÓN

En el presente estudio se encontró que los datos de presentación y frecuencia, en cuanto a la distribución por sexo, edad y ojo afectado, concuerdan con los reportados previamente en la literatura por Shaul y cols. en su artículo sobre características oculares y sistémicas del síndrome de Duane, publicado en 1993. Es importante que el clínico pueda identificar las diferentes modalidades clínicas en la presentación del síndrome de Duane en Y debido a que esta clasificación ofrece una guía para establecer qué casos son candidatos a tratamiento quirúrgico dependiendo de la variación que presenten en las dioptrías de divergencia entre la posición primaria de la mirada y la posición directamente hacia arriba (posición 2 de la mirada).

Existen series previas en las que se realizó una descripción inicial de la variedad vertical del síndrome de Duane, pero debido a que presentan una descripción limitada de casos no son comparables con los resultados del presente estudio. Por otra parte, los reportes previos hacen mención a casos en los cuales los pacientes presentaban un cuadro que simulaba una hiperfunción de oblicuos inferiores y que, al ser sometidos a tratamientos quirúrgicos convencionales para esta alteración, se observó que no había mejoría permaneciendo una divergencia importante en la posición directamente hacia arriba de la mirada. De lo anterior deriva la importancia de la actual serie ya que es la primera que describe un número tan importante de casos tomando en cuenta las variables necesarias para poder establecer una clasificación clínica de esta entidad y que permite al clínico tener una guía en el diagnóstico y de las opciones de tratamiento quirúrgico de estos casos.

## CONCLUSIONES

En esta serie existe diferencia en el resultado quirúrgico entre las dos técnicas quirúrgicas empleadas, sin embargo, debido a la desigualdad en el número de casos incluidos en

cada grupo de tratamiento, no se puede realizar una comparación estadística que nos permita identificar si esta diferencia es significativa o no. De lo anterior se deriva la necesidad de la recopilación de más casos para permitir una equiparación entre los grupos.

Este estudio plantea una clasificación que es adecuada para la descripción e identificación del cuadro clínico en esta entidad para determinar el empleo de técnicas quirúrgicas o únicamente de la vigilancia del caso.

## REFERENCIAS

1. Shaul Y, Weissman A, Meyer E. Ocular and systemic characteristics of Duane syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993; 30:178-183.
2. Villaseñor GF. Síndrome de Duane. Tesis de titulación. Fundación Hospital Nuestra Señora de la Luz.
3. Romero Apis D. Estrabismo. Editorial Auroch, México, 2000: 225-245.
4. Millar MT. Lateral rectus dysfunction and "Associated Things". *Am Orthopt J* 2000; 50:47-63.
5. Ott S, Borchert M, Chung M, Appukuttan B, Wang X, Weinberg K, Stout JT. Exclusion of candidate genetic loci for Duane retraction syndrome. *Am J Ophthalmol* 1999; 123(3):358-360.
6. Silverberg M, Demer J. Duane's syndrome with compressive denervation of the lateral rectus muscle. *Am J Ophthalmol* 2001; 131(1):146-148.
7. Weinacht S, Huber A, Gottlob I. Vertical Duane's retraction syndrome. *Am J Ophthalmol* 1996; 122(3):447-449.
8. Saad N, Lee J. Medial rectus electromyographic abnormalities in Duane syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993; 30(2):88-91.
9. Campomanes-Eguiarte GA, Romero-Apis D, Acosta-Silva M. Síndrome en "Y" con pseudo-hiperfunción de oblicuos inferiores. *Rev Mex Oftalmol* 1996; 70(6):259-261.
10. Kuschner BJ. Pseudo inferior oblique overaction associated with Y and V patterns. *Ophthalmology* 1991; (98):1500-1505.

### *Cita histórica:*

A **Franz Bruno Hoffmann** (1869-1926) se le considera como uno de los principales precursores de la fisiología moderna, en la que intervienen la física y la química. Fue alumno de Ewald Hering, y trabajó especialmente en Marburgo sobre fisiología nerviosa, muscular, cardíaca, miastenia, miotonía, óptica fisiológica, adaptación a la oscuridad, sensibilidad espacial y reflejos psico-ópticos.