

Comunicación corta

Resolución espontánea y completa en paciente con síndrome de Brown congénito

Spontaneous and complete resolution in a patient with congenital Brown syndrome

Raquel Lapuente Monjas¹, José Alberto Reche Sainz²,
Héctor Fernández Jimenez-Ortiz³, Nicolás Toledano Fernández⁴

Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Fuenlabrada

Resumen

Objetivos/Método: Presentamos un caso clínico de síndrome de Brown unilateral que tras siete años de seguimiento con actitud expectante, se observa resolución total y espontánea del cuadro.

Resultados/Conclusiones: La resolución total y espontánea del síndrome de Brown es un hecho muy poco frecuente. En la literatura se han descrito algunos casos de mejoría parcial espontánea pero anecdóticamente de resolución total. Aún así se desconocen cuáles son los factores pronósticos que la producirían. No obstante, la posibilidad de una mejoría espontánea debería comprobarse mediante un seguimiento razonable en el tiempo antes de indicar la cirugía.

Palabras clave: Síndrome de Brown, resolución espontánea, resolución completa.

Summary

Objectives/Methods: We report a case of unilateral Brown syndrome after seven years of follow-up with expectant management, total and spontaneous resolution is observed. **Results/Conclusions:** Total and spontaneous resolution of Brown syndrome is a very uncommon event. In the literature It has been reported some cases of spontaneous partial improvement but anecdotally full resolution. Still unknown the prognostic factors that would produce it. However, the possibility of spontaneous improvement should be checked by a long-term follow-up prior to recommending surgery.

Key words: Brown syndrome, spontaneous resolution, full resolution.

Introducción

El síndrome de Brown es un tipo de estrabismo poco frecuente caracterizado por una limitación total o parcial de la elevación del ojo

afecto en aducción (ADD), que es secundaria a una restricción mecánica en el complejo tendón/tróclea del oblicuo superior (1). En la mayoría de los casos tiene un origen congénito y aparece esporádicamente, pero también puede

¹ Licenciada en Medicina y Cirugía. Especialista en Oftalmología. Clínica Oftalmológica AVER.

² Licenciado en Medicina y Cirugía. Especialista en Oftalmología. Doctor en Medicina.

³ Licenciado en Medicina y Cirugía. Especialista en Oftalmología.

⁴ Licenciado en Medicina y Cirugía. Especialista en Oftalmología. Doctor en Medicina.

responder a causas adquiridas. Afecta predominantemente al ojo derecho siendo bilateral tan sólo en un 10% de los casos (1). El Síndrome de Brown congénito habitualmente se diagnostica y se corrige quirúrgicamente durante la infancia, siendo poco conocida su historia natural a largo plazo. A continuación se describe un caso de un síndrome de Brown congénito que se resolvió espontáneamente.

Caso clínico

Niño de 5 años de edad referido por movimientos anómalos del ojo izquierdo (OI) desde el nacimiento. No tenía historia previa de traumatismo, inflamación ocular, cirugías previas o enfermedad sistémica, pero sí antecedentes familiares de abuelo y tío maternos probablemente afectados. En el examen oftalmológico, presentaba restricción de la elevación del OI en ADD y en la supraversión, con un marcado downshoot en la ADD de ese ojo (fig. 1), además de divergencia en la mirada hacia arriba (patrón alfabético en V). En posición primaria de la mirada, estaba en ortotropía sin diplopía

ni tortícolis asociada. El resto de exploración fue normal, con agudeza visual de 1.0 en ambos ojos, y una estereoagudeza de 60 segundos de arco. Mediante ducción pasiva del OI se observó una restricción de la elevación en ADD, confirmándose el diagnóstico de síndrome de Brown. Se adoptó una actitud expectante con controles anuales que no revelaron cambios significativos en la motilidad ocular pero sí una buena preservación de la binocularidad, en los 5 años siguientes. En la revisión de los 10 años, se observó una progresiva mejoría de la elevación en ADD del OI (fig. 2). El paciente no realizó ejercicios oculares ni tomó antiinflamatorios que pudieran justificar esta mejoría. A los 12 años de edad, el paciente presentaba una recuperación completa de la motilidad ocular del OI, con la total normalización de la elevación del OI en ADD y sin evidencia de restricción (fig. 3).

Discusión

El rasgo clínico más característico del síndrome de Brown es la limitación de la elevación

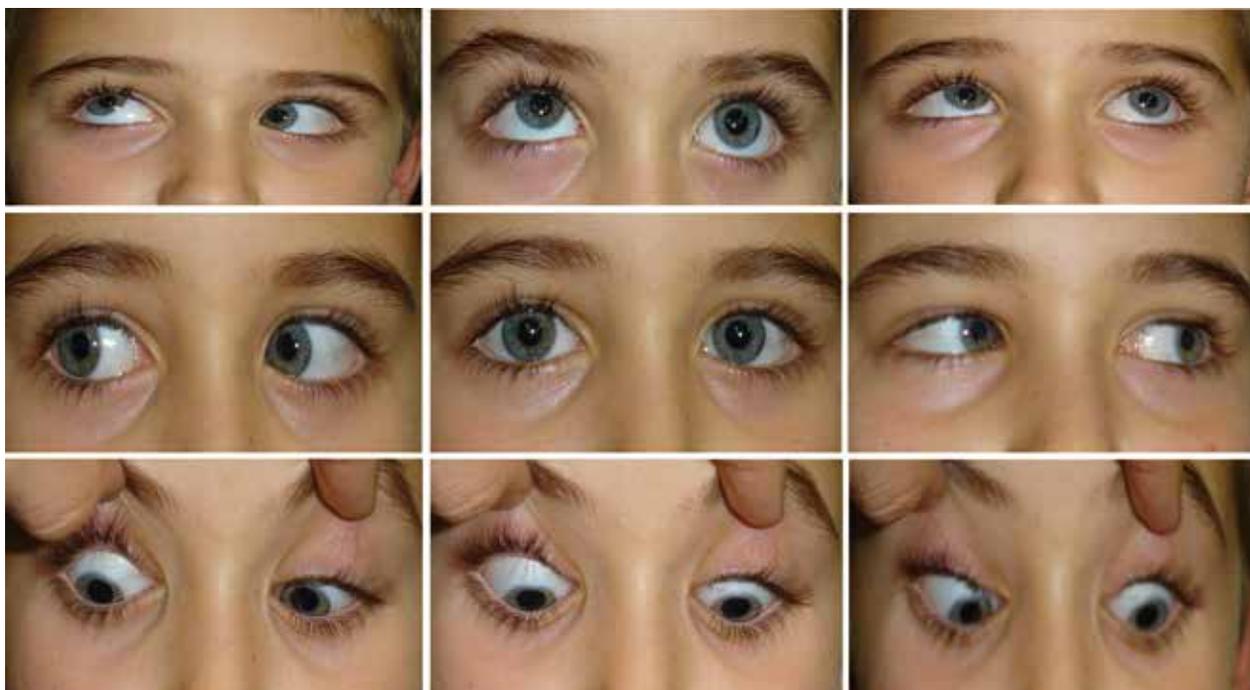


Figura 1. Revisión a los 5 años mostrando restricción de la elevación con downshoot en aducción del OI y restricción en la supraversión de OI.

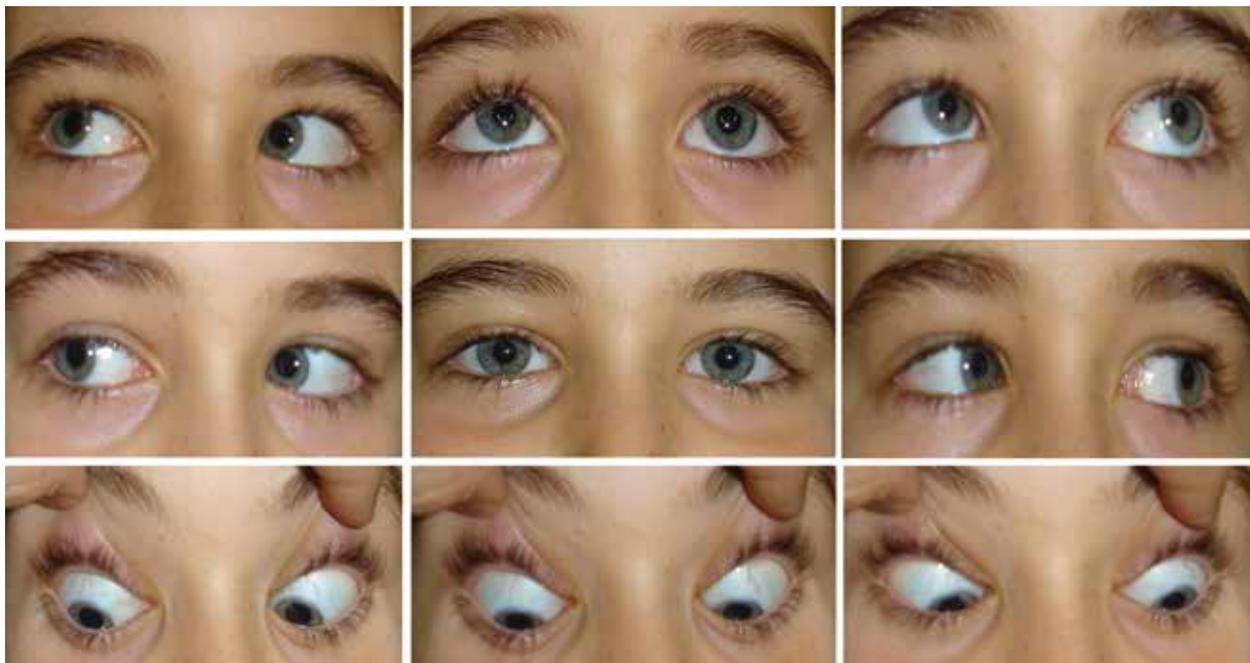


Figura 2. Revisión a los 10 años con mejoría de la elevación en aducción OI.

en ADD del ojo afecto, que se suele acompañar de un agrandamiento de la hendidura palpebral. La agudeza visual y la binocularidad de estos pacientes suelen estar conservadas. En los casos con mayor restricción, se observa además una hipotropía del ojo afecto en posición primaria, un patrón alfabético en «V» y un tortícolis compensador de elevación del mentón con giro

de la cara al lado contrario para mantener la binocularidad (2). Dichas características constituirían las principales indicaciones de un abordaje quirúrgico para este síndrome.

El test de la ducción forzada es muy útil para realizar un diagnóstico diferencial de esta entidad con otras afecciones como la verdadera parálisis del oblicuo inferior.

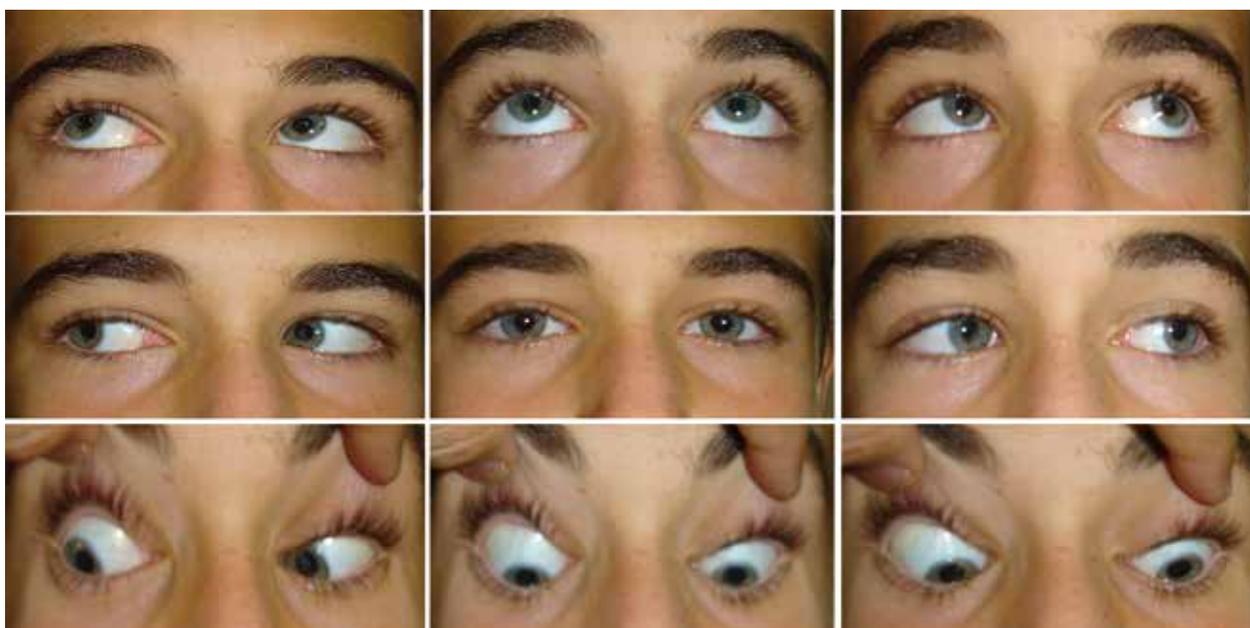


Figura 3. Revisión a los 12 años. Recuperación completa de la motilidad ocular del OI con total normalización de la elevación en aducción y en la supravversión, sin evidencia de restricción.

Desde el punto de vista etiopatogénico, podrían ser diversos los mecanismos implicados en la restricción del movimiento del tendón del oblicuo superior a través de la tróclea. Podría deberse a la existencia de un tendón corto o inelástico que sería incapaz de relajarse pasivamente, pero también a incongruencias anatómicas entre ambos elementos, como sería un tendón excesivamente ancho o con nódulos fibrosos, o una tróclea de menor tamaño o con adherencias fibrosas (1).

La historia natural del síndrome de Brown congénito resulta ser poco conocida. Se han descrito muy escasos casos de resolución espontánea, muchos de ellos tras varios de años de evolución (4). En un estudio longitudinal con amplio seguimiento, Dawson et al. (2) observaron que en un significativo porcentaje de casos se producían mejorías parciales e incluso resoluciones totales de forma espontánea. No obstante la mayor parte de las series descritas tienen tiempos de seguimiento cortos por lo que se infraestimaría la incidencia real de resolución espontánea (3).

En nuestro paciente, el seguimiento fue bastante largo, ya que se inició a los 5 años de edad, pero no fue hasta los 10 años cuando se observó una mejoría que culminaría con una resolución total a los 12 años.

Se desconocen cuáles serían los factores de buen pronóstico en la evolución natural de

este síndrome. En algún caso, se ha descrito la presencia de un «click» audible por el paciente, que podría significar cómo la restricción al deslizamiento del tendón va siendo vencida de forma intermitente, representando una etapa intermedia en la resolución (2,4,5).

Como conclusión, este caso destaca la posibilidad de que se produzca una mejoría espontánea y total de un síndrome de Brown congénito tras un seguimiento de varios años. Cuando se conserve buena binocularidad, se debería considerar realizar un seguimiento razonable en el tiempo antes de indicar una corrección quirúrgica.

Bibliografía

1. Capasso L, Torre A, Gagliardi V, Magli A. Spontaneous resolution of congenital bilateral Brown's syndrome. *Ophthalmologica* 2001; 215:372-5.
2. Dawson E, Barry J, Lee J. Spontaneous resolution in patients with congenital Brown syndrome. *J AAPOS* 2009; 13: 116-8.
3. Wright KM. Brown's syndrome: Diagnosis and management. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1999; 97: 1023-109.
4. Lambert SR. Late spontaneous resolution of congenital Brown syndrome. *J AAPOS* 2010; 14: 373-5.
5. Leone CR Jr, Leone RT. Spontaneous cure of congenital Brown's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1986; 102: 542-43.