

Revisión

Pulled-in-two Syndrome: Características y tratamiento

Pulled-in-two syndrome: Characteristics and treatment

Pablo J. Mazagatos¹, Pilar Merino², Guillermo Garcés¹,
Miguel Ángel Ordóñez¹, Pilar Gómez de Liaño¹

Sección de Motilidad Ocular. Departamento de Oftalmología. HGU Gregorio
Marañón. Madrid. España

Resumen

Introducción: El Pulled-in-two syndrome (PITS) es una complicación grave de la cirugía de estrabismo que ocurre cuando un músculo extraocular se rompe bajo tensión. El propósito de esta revisión es caracterizar este síndrome, identificar sus factores de riesgo, analizar sus resultados y reportar nuestros tres casos. **Método:** Búsqueda bibliográfica. Identificación de factores de riesgo, manejo y resultados. **Resultados:** Los músculos más frecuentemente afectados son el recto medial y el recto inferior. Los factores de riesgo más comúnmente identificados son la cirugía ocular previa y la paresia de nervio craneal. La edad avanzada es también un factor de riesgo significativo. **Conclusiones:** Un cirujano de estrabismo puede encontrar un caso de PITS por cada aproximadamente 10 años. En la mayor parte de los casos el músculo puede ser encontrado y reanclado al globo ocular. Si el músculo no puede ser localizado se podría realizar una cirugía de transposición muscular. El manejo conservador y la observación son también opciones válidas

Palabras clave: *Pulled-in-two syndrome, complicación cirugía estrabismo, rotura bajo tensión.*

Summary

Introduction: Pulled-in-two syndrome (PITS) is a serious complication of strabismus surgery that occurs when an extraocular muscle ruptures under tension. The purpose of this review is to characterize this syndrome, identify its risk factors, to analyze its outcomes and to report our three cases. **Method:** Bibliographic research. Identify risk factors, management, and outcomes. **Results:** The most commonly involved muscles are the medial rectus and the inferior rectus. The most commonly identified risk factors are previous ocular surgery and cranial nerve palsy. Advanced age is also a significant risk factor. **Conclusions:** Strabismus surgeons might encounter one case of PITS approximately every 10 years. In most cases the muscle can be found and reattached to the globe. If the muscle is not found, a transposition surgery could be performed. Conservative management and observation are also valid options.

Key words: *Pulled-in-two syndrome, strabismus surgery complication, rupture under tension.*

¹ MD, HGU. Gregorio Marañón.

² MD, PhD, HGU. Gregorio Marañón.

Introducción

El Pulled-in-two syndrome (PITS) es una complicación grave de la cirugía de estrabismo en la que se produce la rotura de un músculo extra-ocular bajo tensión. El propósito de esta revisión es analizar la bibliografía existente sobre este síndrome, identificar sus factores de riesgo, su manejo clínico y por último exponer nuestra experiencia en una serie de casos clínicos.

La rotura y pérdida de un vientre muscular complicación muy poco frecuente, pero muy temida. Los mecanismos por los que ocurre pueden ser diversos: un músculo o sus suturas pueden ser inintencionadamente cortadas durante la cirugía, puede romperse el vientre muscular durante su manipulación o un músculo correctamente anclado puede desinsertarse en el postoperatorio precoz y retraerse bajo la cápsula.

Estos tres mecanismos fueron descritos por McEwen y colaboradores (1) como «snipped muscle», «snapped muscle» (2) o «slipped muscle» respectivamente. Sin embargo, el término Pulled-in-two Syndrome no fue acuñado hasta Marshall Parks y Mark

Greenwald (3) en 1990, durante la 16ª reunión anual de la Sociedad Americana de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo. Postularon además como factores de riesgo significativo la presencia de alteraciones preexistentes en la integridad muscular, como el antecedente de cirugía ocular previa, oftalmopatía tiroidea (4) o enfermedad infiltrativa metastásica (5). Además, la edad avanzada fue reportada también como un importante factor de riesgo.

El manejo clásico del PITS dependía del éxito en localizar la porción proximal de la rotura muscular. Si era posible recuperarlo éste podía ser anclado en el globo ocular o, alternativamente, ser suturado a la porción distal, y completar la cirugía planeada preoperatoriamente. Si no era factible recuperar la porción proximal, el cirujano contaba con varias opciones: realizar una recesión del músculo antagonista, una transposición muscular o incluso seguimiento y cirugía en un segundo tiempo.

Epidemiología

El Pulled-in-two Syndrome se trata de una complicación grave y a la vez muy poco frecuente. Desde que fue descrita por primera vez en 1990 por Greenwald y Parks (3), únicamente se han reportado casos aislados o pequeñas series de casos, por lo que el cálculo de su incidencia real resulta bastante complicado.

La mayor serie de casos publicada en la literatura contiene un total de cinco casos recogidos en el Moorfield Eye Hospital, Londres (1).

En 2016 Ellis EM et col (6) publicaron junto con la Universidad de San Diego los resultados de una encuesta multicéntrica sobre la epidemiología, factores de riesgo, manejo y resultados postquirúrgicos.

Esta publicación recoge un total de 40 casos de PITS reportados por 29 oftalmólogos de 28 instituciones y de 6 países diferentes: Estados Unidos, Canadá, Italia, India, Arabia Saudí e Israel. Se describe como una encuesta multicéntrica diseñada para evaluar retrospectivamente las características de los pacientes con PITS, así como identificar factores de riesgo, manejo y resultados. Un total de 1305 oftalmólogos subespecializados en estrabismo y oftalmología pediátrica de todo el mundo fueron invitados a participar a través de una encuesta electrónica.

Según el estudio de Ellis EM et col (6), la media de años de ejercicio de la profesión como cirujano oftalmólogo fue de 18 años (con un rango entre 2-41 años), y el mayor número de casos experimentados por un mismo oftalmólogo fue de un total de 3 casos.

Del estudio se obtiene como principal resultado que el PITS es una complicación excepcional de la cirugía de estrabismo, y se calcula que cada cirujano puede tener un caso de PITS por cada 10 años de ejercicio de la profesión.

Sin embargo, según la publicación de Wan y Hunters (7) sobre la incidencia de complicaciones en la cirugía de estrabismo, la posibilidad de encontrar un caso de PITS es de 1 por cada 14.000 cirugías, si bien la de encontrar un «slipped muscle» es de 1 por cada 1.500 cirugías y la de pérdida muscular de 1 entre 4.800.

Factores de riesgo

Según la encuesta multicéntrica de Ellis EM(6), los factores de riesgo más frecuentemente implicados fueron la existencia de cirugía ocular previa (28%), paresia de nervio craneal (28%), orbitopatía tiroidea (8%) y cerclaje escleral (8) (8%).

Los casos previamente descritos en la literatura identificaron los mismos cuatro factores de riesgo. En la serie de casos de Greenwald (3), los tres pacientes presentaban una paresia muscular con contractura del músculo antagonista.

Greenwald postuló que la contractura muscular dificultaría la cirugía al tratarse de un músculo de menor longitud de la habitual y con menos espacio para su acceso y manipulación, lo que podría resultar en el uso de una mayor fuerza de la habitual. Además, un músculo contracturado tiene una menor elasticidad, una menor resistencia a su manipulación y podría necesitar de una menor tracción para que se produjese la rotura.

Dentro del estudio de Ellis EM, de los 11 casos con paresia muscular, en 3 se vió implicado el músculo antagonista y en otros 3 el músculo parético, lo que sugiere que el déficit de inervación también conduce a cambios en el músculo parético que aumentarían el riesgo de PITS. Adicionalmente, describieron 5 casos en los cuales no se afectó ni el músculo antagonista ni el parético, sino el músculo sobre el que se estaba realizando una cirugía de transposición muscular.

Otros factores de riesgo potenciales identificados fueron el antecedente de traumatismo con fractura orbitaria (1), radiación (3), miopía elevada, exotropia congénita, déficit de fijación, miastenia gravis, osteogénesis imperfecta, síndrome de Down, miopatía mitocondrial, fibrosis congénita de músculos extraoculares, inyección previa de toxina botulínica tipo A y antecedente de rubeola congénita (1).

Un importante factor de riesgo es la edad avanzada. Greenwald (3) postuló que los cambios relacionados con la edad en los músculos extra-oculares podrían resultar en una disminución de la resistencia a la tensión y facilitar su rotura. Por su parte, en un estudio histológico

llevado a cabo por Kowal et col (9) demostraron la existencia de cambios atróficos relacionados con el envejecimiento en 2 de los 3 pacientes estudiados anatómo-patológicamente.

Según los resultados de Ellis EM (6), encontraron una mayor proporción de pacientes afectados en el rango de edad comprendido entre los 60 y 69 años (30%), siendo en más del 70% de los casos en pacientes mayores de 50 años.

Un segundo pico de incidencia se observó en los pacientes menores de 10 años (10%). Por otro lado, la menor proporción de pacientes afectados fue reportada entre la segunda y la tercera década de la vida. Estos hallazgos pueden ser debidos al aumento de la frecuencia en la que son realizadas las cirugías de estrabismo en población joven en la actualidad, más que directamente debidas a un aumento del riesgo relativo atribuible a la edad.

El caso más joven reportado previamente por Greenwald (3) se trataba de una mujer de 21 años, en contraposición con el caso más joven del estudio de Ellis EM (6), en el que ocurrió en un niño de 2 años sin ningún otro factor de riesgo de los anteriormente descritos.

Cabe destacar que en múltiples pacientes del estudio confluían dos o más factores de riesgo, sin embargo, hubo dos excepciones: un paciente de 2 años de edad en el que se realizó una recesión de rectos medios y una mujer de 50 años durante una recesión del recto medial izquierdo. Si bien en la última paciente podría atribuirse como principal factor de riesgo la edad, ninguno de ellos tenía otro factor local asociado.

Adicionalmente al estudio de los factores de riesgo propios del paciente, se llevó a cabo un estudio sobre el tipo de instrumental empleado durante las cirugías en las que había ocurrido algún caso de PITS. En el estudio de Ellis EM (6) se reportaron un 48% de casos con el uso del gancho de Green, un 38% con el gancho de Jameson, 10% con el gancho de Stevens y 5% con el de Helveston.

El gancho de Green se caracteriza por tener un reborde en la punta que podría influir en el mayor número de casos descritos, sin embargo, el gancho de Jameson, el segundo en frecuencia tiene una terminación suave y redondeada.

De manera alternativa, simplemente la popularidad de estos dos tipos de ganchos de estrabismo puede ser la responsable de los casos reportados, en vez de ser debidos a una relación causal.

Músculo implicado

El músculo más frecuentemente afectado se trataba del recto medial (6), con un 45% de los casos, seguido muy de cerca por el recto inferior con un 43%. Se reportaron casos de afectación de todos los músculos extra-oculares a excepción del oblicuo superior.

Kowal et col (9) propusieron que las características anatómicas del recto inferior aumentarían el riesgo de producirse un PITS. La inserción proximal de la cabeza muscular al globo presenta un complejo sistema capsulo-palpebral firmemente anclado al septum periorbitario. Este anclaje fijo de la cabeza muscular favorecería el aumento de tensión entre las dos inserciones durante la cirugía.

También es necesario tener en consideración que la posibilidad de encontrar un PITS es proporcional a la frecuencia de intervención de un músculo extra-ocular, de manera que cuánto más frecuentemente se realice una cirugía de estrabismo sobre un músculo en concreto, más probable será encontrar publicados nuevos casos de PITS. Por ejemplo, la cirugía sobre el músculo oblicuo superior es relativamente infrecuente comparado con la del resto de músculos extra-oculares, motivo por el cual apenas hay casos descritos en la literatura.

Se ha estudiado también el punto de la rotura muscular. Greenwald (3) describió en su serie de casos que el punto de rotura ocurría frecuentemente en la unión entre el músculo y su tendón, en vez de en la unión entre el tendón y el globo ocular. Por ello, postuló que la compleja unión anatómica entre el tendón y el músculo podría ser el punto más vulnerable en la rotura muscular.

Según el estudio de Ellis EM (6), ésta ocurría más frecuentemente entre los 4-9 mms del punto original de inserción, lo que abarcaba al 60% de los casos reportados en la serie. Esa es

la distancia en la cual el tendón contacta con el vientre muscular de los músculos rectos (10).

Sin embargo, no todos los casos reportados se produjeron en el punto de unión músculo-tendinosa. Hay dos casos reportados de rotura del oblicuo inferior a los 7-9 mms de su inserción, cuando la longitud del tendón de este músculo es de únicamente 1mm. En estos casos presumiblemente la rotura tuvo lugar en la polea del músculo.

De manera similar, el único caso de afectación del recto superior publicado por Ellis EM, se rompió en el intervalo de 1-3 mms, cuando la longitud del tendón es de aproximadamente 6 mms.

Estos datos sugieren que es posible la afectación de cualquier músculo extra-ocular y en cualquier localización, aunque nos ponen en aviso de un aumento del riesgo en determinados músculos y en ciertas localizaciones anatómicas.

Manejo clínico

En el estudio de Ellis EM et col (6), el extremo proximal de la rotura muscular pudo ser recuperado en 27 casos (68%), de los cuales en 26 fue anclado al globo ocular y sólo en 1 caso, que afectaba al músculo recto inferior, se decidió no ser suturado a esclera al tratarse de un paciente con una hipotropía severa.

En 1 caso el músculo no fue encontrado inmediatamente, sin embargo, fue posible su localización y anclaje a esclera durante una reintervención al día siguiente.

En los 12 casos restantes (30%), no fue posible localizar la porción proximal del vientre muscular durante la intervención, o no se consiguió recuperar una adecuada porción muscular debido a la fragilidad del tejido. De ellos, en 6 casos se realizó una transposición muscular en el mismo acto quirúrgico para compensar la pérdida muscular, mientras que en otros 6 casos se decidió realizar seguimiento.

Para la mayoría de casos reportados 31/40 (77,5%), no fue necesaria ninguna reintervención quirúrgica. Sin embargo, en 9 casos fue preciso llevar a cabo una o más cirugías adicionales para corregir el desalineamiento ocular.

Cuando ocurre un PITS, la exploración debe ser realizada cuidadosamente, con la ayuda de un microscopio quirúrgico idealmente, para evitar dañar la cápsula de Tenon y así disminuir el riesgo de desencadenar adherencias. En algunos casos se ha descrito la imposibilidad de recuperar el vientre muscular debido a su dificultad en localizarlo o por ser demasiado friable.

El manejo adecuado en estos casos permanece hasta el momento sin una respuesta clara. La cirugía de transposición muscular podría ser el mejor resultado en términos de recuperar la motilidad, sin embargo, conlleva intrínsecamente el riesgo de producir un síndrome de isquemia del segmento anterior, especialmente en pacientes ancianos. Además, la cirugía de transposición muscular puede dificultar una posterior exploración y ajuste quirúrgico.

MacEwen et col (1), ante un caso de PITS desaconsejan realizar una cirugía de transposición muscular. Dunbar y Lueder (11) también la desaconsejan, especialmente si se trata de la rotura del músculo recto superior, del recto medial o del recto lateral, ya que la cirugía de transposición de estos músculos requiere de la desinserción de dos músculos rectos adicionales, lo que aumentaría exponencialmente el riesgo de isquemia del segmento anterior (12).

Dunbar y Lueder (11) describen en su estudio buenos resultados en la afectación del recto inferior al realizar una resección y transposición anterior del oblicuo inferior, convirtiendo su acción principal en la de depresor del globo ocular.

Por su parte, Wan y Hunter (7) sugieren que la cirugía de transposición muscular, en el caso de que sea necesario, debe realizarse tras la recuperación postquirúrgica del paciente, ya que el músculo retraído puede adherirse a la esclera y conservar algún tipo de funcionalidad.

Otra alternativa a la transposición muscular consistiría en la recesión del antagonista ipsilateral, opción reportada como satisfactoria por MacEwen (1) y Chen J. (13), debido a su menor agresividad.

Otros estudios, como el de Wallace (5) reportan buenos resultados incluso sin necesidad de realizar una intervención inmediata.

Nuestra experiencia clínica en el H. Gregorio Marañón

Presentamos una serie de tres casos clínicos diagnosticados de PITS, que ocurrieron a dos cirujanas expertas a lo largo de más de 25 años de ejercicio de la profesión.

De los tres casos, en dos de ellos el músculo afectado fue el recto medio, mientras que en el tercero el músculo implicado fue el oblicuo superior. La edad de nuestros pacientes era de 80, 62 y 7 años respectivamente, lo que coincide con los datos publicados por Ellis EM (6) sobre la elevada incidencia en pacientes ancianos, así como el pico de incidencia descrito en menores de 10 años. A nivel del análisis del instrumental



Figura 1.



Figura 2.

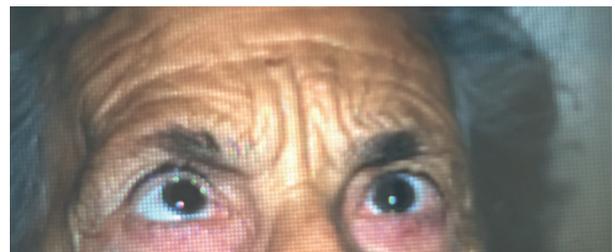


Figura 3.

empleado, todas las cirugías se realizaron con el gancho de Stevens

El primero de los casos tuvo lugar en una paciente de 80 años con múltiples factores de riesgo cardiovascular, diagnosticada de paresia crónica de etiología isquémica del VI nervio craneal derecho. Se planeó preoperatoriamente realizar una retroinserción del músculo recto medio; sin embargo, durante la cirugía tuvo lugar el PITS. Las imágenes 1,2 y 3 corresponden al resultado post-quirúrgico de la paciente.

El segundo caso ocurrió en una paciente de 62 años con diagnóstico de diplopía con endotropía restrictiva secundaria a cerclaje por desprendimiento de retina. Como otros antecedentes, la paciente presentaba además miopía no magna. El PITS ocurrió en el transcurso de una retroinserción del músculo recto medio.

En el tercer caso, se rompió el músculo oblicuo superior al realizar un aflamamiento, en un paciente de 7 años con diagnóstico de síndrome de Brown.

Para su resolución, en los dos primeros casos fue posible la localización de la porción muscu-

lar proximal y su anclaje a esclera, sin embargo, en el tercero se produjo una paresia del oblicuo superior y fueron necesarias dos reintervenciones: recesión del oblicuo inferior y del recto superior ipsilaterales.

En cuanto al instrumental empleado durante la cirugía de estrabismo, en los tres casos se utilizó el gancho de Stevens dado que es el más frecuentemente empleado en nuestro servicio.

Discusión

Como todo procedimiento quirúrgico, la cirugía de estrabismo conlleva una serie de riesgos y complicaciones. Las más comunes suelen ser a la vez las menos peligrosas: hiperemia conjuntival, Dellen corneal, déficit o exceso de cicatrización conjuntival, quistes... Normalmente se resuelven con un correcto tratamiento conservador a lo largo del tiempo.

Sin embargo, las complicaciones más infrecuentes como la endoftalmitis, la perforación ocular, la infección periocular, el síndrome de



Gancho de Jameson



Gancho de Stevens

isquemia del segmento anterior o el Pulled-in-two Syndrome pueden ser de gran importancia y marcar el pronóstico desde el propio acto quirúrgico.

Para ello, en primer lugar, es muy importante conocer todas las complicaciones que pueden ocurrir derivadas de la cirugía, ya que lo que no se conoce es imposible que sea diagnosticado. El PITS es una de esas entidades casi desconocidas, se requieren de media 10 años de experiencia para encontrar un único caso, pero a pesar de tratarse de una entidad muy poco frecuente, es de vital importancia conocer su etiología, factores de riesgo y actitud intraoperatoria. Por nuestro bien y por el de nuestro paciente.

La prevención es el primer paso a seguir, debemos estar muy atentos y ser especialmente cuidadosos en el transcurso de una cirugía en un paciente con múltiples factores de riesgo (edad avanzada, paresia de nervio craneal, orbitopatía tiroidea...) con el fin de evitar el PITS.

En el caso en el que desafortunadamente nos encontremos frente a él, la actitud adecuada consiste en no perder la calma e intentar localizar la porción muscular proximal perdida con el mayor cuidado posible. Si podemos recuperarla, lo ideal sería anclarla a esclera o a la porción muscular distal y continuar con la cirugía programada.

Si por el contrario, nos es imposible recuperarla, debemos individualizar cada caso y pensar en las posibles consecuencias de cada uno de nuestros actos. Conocemos la posibilidad de realizar una cirugía transposicional, con sus riesgos y complicaciones, realizar una recesión del músculo antagonista, o, también está descrita y considerada como una opción válida la observación y reintervención en un segundo tiempo si se requiriese.

En conclusión, aunque el cirujano de estrabismo toma todo tipo de medidas para minimizar la probabilidad de un error quirúrgico o de sus complicaciones, los riesgos no pueden ser completamente eliminados. Por lo tanto, es importante para el cirujano y para el paciente el tener el conocimiento adecuado y adelantarse a los riesgos durante la planificación pre-quirúr-

gica, el acto intra-quirúrgico y durante todo el postoperatorio.

Bibliografía

1. MacEwen CJ, Lee JP, Fells P. Aetiology and management of the «detached» rectus muscle. *Br J Ophthalmol* 1992; 76: 131-6.
2. Akbari MR, Jafari AK, Ameri A, Anvari F, Es-hraghi B, Masoomian B. Successful extraocular muscle resection for a strabismus surgery complication: a «snapped» [severed, inadvertently] and retrieved inferior rectus muscle: a case report. *Binocul Vis Strabolog Q Simms Romano* 2012; 27: 41-5.
3. Greenwald M. Intraoperative muscle loss due to muscle-tendon dehiscence. *Proceedings of the 16th Annual Meeting of American Association of Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. NY: Lake George; 1990.
4. Paysse EA, Saunders RA, Coats DK. Surgical management of strabismus after rupture of the inferior rectus muscle. *J AAPOS* 2000; 4: 164-7.
5. Wallace DK, Virata SR, Mukherji SK. Strabismus surgery complicated by «pulled in two syndrome» in a case of breast carcinoma metastatic to the medial rectus muscle. *J AAPOS* 2000; 4: 117-19.
6. Ellis EM, Kinori M, Robbins SL, Granet DB. Pulled-in-two syndrome: a multicenter survey of risk factors, management and outcomes. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus {JAAPOS}*, Volume 20, Issue 5, 387-391.
7. Michael J. Wan & David G. Hunter (2014) Complications of Strabismus Surgery: Incidence and Risk Factors, *Seminars in Ophthalmology*, 29: 5-6, 421-428.
8. Hamlet YJ, Goldstein JH, Rosenbaum JD. Dehiscence of lateral rectus muscle following intrascleral buckling procedure. *Ann Ophthalmol* 1982; 14: 694-7.
9. Kowal L, Wutthiphan S, McKelvie P. The snapped inferior rectus. *Aust N Z J Ophthalmol* 1998; 26: 29-35.
10. Basic and Clinical Science Course Section 6: Pediatric Ophthalmology and Strabismus. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2014.
11. Aguirre-Aquino BI, Riemann CD, Lewis H, Tra-boulsi EI. Anterior transposition of the inferior oblique muscle as the initial treatment of a snapped inferior rectus muscle. *J AAPOS* 2001; 5: 52-4.
12. Dunbar J A, Lueder G T. Intraoperative dehiscence of a rectus muscle: report of two cases. *J AAPOS* 1997; 1: 175-7.
13. Chen J, Kang Y, Deng D, Shen T, Yan J. Isolated Total Rupture of Extraocular Muscles. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94: e1351.