

Comunicación corta

Tratamiento del síndrome de Duane severo con exotropía y movimientos verticales anómalos

Treatment of severe Duane syndrome with exotropia and abnormal vertical eye movements

Pilar Merino Sanz¹, Cristina Valle Franco²,

Pilar Gómez de Liaño Sánchez²

HGU Gregorio Marañón. Madrid. España

Resumen

Caso clínico: descripción del tratamiento quirúrgico de un síndrome de Duane con exotropía, diplopía, torticolis y movimientos verticales. **Discusión:** los movimientos verticales paradójicos oculares en el intento de aducción son consecuencia de la co-contracción del recto lateral. Ninguna de las técnicas quirúrgicas publicadas pueden restaurar por completo la motilidad normal del ojo y los defectos estéticos. Las características clínicas son más importantes que la clasificación a la hora de planear la cirugía. La recesión amplia del recto lateral es necesaria para tratar los movimientos verticales anómalos. El plegamiento del recto medio puede mejorar la aducción sin empeorar la retracción ocular.

Palabras clave: *Duane Syndrome, torticollis, overshoots, exotropia, strabismus surgery.*

Abstract

Case report: surgical treatment of a Duane Syndrome with exotropia, diplopia, torticollis, abnormal vertical movements and severe co-contraction of the lateral rectus is described. **Discussion:** Paradoxical vertical eye movements on attempted adduction can occur as a consequence of co-contraction of the lateral rectus muscle. None of the surgical techniques reported have completely restored normal ocular motility or eyelid aesthetics. Clinical features carry more weight than type classification when planning surgery. Lateral rectus recession is necessary, with or without Y-splitting, to treat abnormal vertical movements. The small plication of the medial rectus can improve the adduction without worsening the ocular retraction.

Key words: *Duane Syndrome, torticollis, overshoots, exotropia, strabismus surgery.*

¹ MD, PhD, HGU. Gregorio Marañón.

² MD, HGU. Gregorio Marañón.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Duane (SD) es una patología rara con una incidencia del 5% en los estrabismos. Forma parte de los síndromes de denervación craneal, ya que se ha demostrado una ausencia o hipoplasia del VI nervio y una inervación anómala del recto lateral (RL) por fibras del tercer nervio (1,2). Es un trastorno ocular que consiste en la retracción del globo con disminución de la hendidura del párpado en el intento de aducción, deficiencia de abducción con limitación variable de la aducción y movimientos verticales anómalos del ojo afectado en la aducción. Puede asociarse a otras alteraciones oculares y sistemáticas. Existen 4 tipos de SD; su variabilidad viene dada por la inervación aberrante del RL. El tipo 2 consiste en una mayor limitación de la aducción con exotropía (XT) y limitación de la abducción grado leve (3).

Para plantear la cirugía se van a tener en cuenta la postura anormal de la cabeza, las desviaciones en la posición primaria, la retracción ocular y la disminución de la hendidura palpebral y los disparos verticales al intento de aducción. En el SD con exotropía hay varios procedimientos descritos en la literatura: la recesión máxima de RL con o sin división en Y, la fijación al periostio del RL asociada en algún caso a la transposición de los rectos verticales al rec-



Vídeo 1. Se observa una retracción ocular en el intento de aducción.

to lateral para mejorar la abducción (4,5). La asociación de la resección del recto medio del ojo afectado es una técnica controvertida pero que ha obtenido buenos resultados en los casos de SD con esotropía cuando se realiza en el RL y no mayor de 3,5 mm (6). La recesión del RL contralateral o del ojo sano no estaría indicada por poder provocar un empeoramiento de la co-contracción del ojo afectado.

CASO CLÍNICO

Se describe una paciente de 54 años, con antecedentes de estrabismo, diplopía intermitente, y tortícolis severo desde la infancia con empeoramiento progresivo (fig. 1). La agudeza visual era 1 OD y 0,9 OI. El test de TNO: negativo y el de Worth: diplopía. En la exploración motora se observaba tortícolis severo cara derecha (20°), limitación de la aducción grado -4 en OI, limitación muy leve de la abducción (grado -1), up-shoot severo (+++++) y down-shoot leve (+), retracción ocular y mayor enoftalmos en el intento de aducción de OI (fig. 2 y vídeo 1). En el cover test con prismas presentaba exotropía (XT) de 35 dioptrías prismáticas (dp) con hipertropía leve y enoftalmos de OI (fig. 3). El test



Figura 1. Preoperatorio: se observa un tortícolis severo cara derecha de 20°.



Figura 2. Preoperatorio: A) Limitación de la aducción grado -4. B) Up-shoot en el intento de aducción.



Figura 3. Preoperatorio: exotropía de OI en posición primaria de la mirada corrigiendo el tortícolis.

de ducción forzada era muy positivo (+++) a la aducción. En la RM craneal se observó agenesia bilateral del VI nervio, aunque no era concordante con la clínica ya que la motilidad del OD era completamente normal. Se realizó una recesión de RL de 10 mm con plegamiento de recto medio 3 mm en OI. En el postoperatorio inmediato (fig. 4) hubo resolución del tortícolis con XT de 2 dp, limitación aducción grado -1 y diplopía vertical secundaria a hipertropía leve de OI. A los 4 meses la AV mejor corregida era de 1 en OD y 1 en OI, sin diplopía. En el cover test con prismas presentaba una XT de 4 dp de cerca y ortoforia de lejos con tortícolis 5° grados cara derecha, y resolución del up-shoot en aducción que se mantiene al año del seguimiento (vídeo 2).

DISCUSIÓN

El tratamiento quirúrgico del SD debe ser individualizado (4,7). El SD con exotropía representa un reto terapéutico porque incluso después de un debilitamiento máximo del recto lateral, permanece todavía una co-contracción suficiente para prevenir la aducción y la retracción ocular. En este caso se decidió practicar una recesión grande del RL, asociada a un plegamiento de recto medio de pequeña magnitud para mejorar la exotropía, la aducción y preser-



Vídeo 2. Se observa ausencia de tortícolis, y una limitación leve de la aducción grado -1 con mejoría del up-shoot de OI al intento de aducción.

var la vascularización del globo ocular por si fuera necesario realizar cirugía sobre un recto vertical en un segundo tiempo quirúrgico. La resección del antagonista ipsilateral es una técnica escasamente publicada en la literatura que ha conseguido buenos resultados en los SD con esotropía (6). La resección del recto medio en el tratamiento del SD con exotropía ha obtenido mejores resultados que las recesiones aisladas de los RLs tanto en los casos unilaterales (66,7%) como bilaterales (75%) si el ángulo de desviación es \geq de 25 dp (8), aunque otros piensan que las resecciones de los rectos horizontales deberían evitarse por el efecto impredecible y por el riesgo de aumentar la co-contracción por la anomalía inervacional subyacente (9).

En conclusión, la dificultad del tratamiento quirúrgico del síndrome de Duane con exotropía plantea un reto al estrabólogo debido a que la co-contracción del RL no puede ser solucionada a pesar de la desinserción o recesión amplia del mismo. La resección o plegamiento de poca magnitud del recto medio pueden mejorar la aducción, la exotropía y el tortícolis sin esotropías consecutivas y sin comprometer la retracción ocular.



Figura 4. Postoperatorio inmediato: A) Limitación aducción grado -1 de OI. B) Muy leve XT en posición primaria de la mirada y sin tortícolis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Denis D, Cousin M, Zanin E, Toesca E, Girard N. [MRI in Duane retraction syndrome: Preliminary results]. *J Fr Ophthalmol*. 2011 Sep; 34(7): 476-81.
2. Lee YJ, Lee HJ, Kim S-J. Clinical Features of Duane Retraction Syndrome: A New Classification. *Korean J Ophthalmol*. 2020 Apr; 34(2): 158-65.
3. Kekunnaya R, Gupta A, Sachdeva V, Krishnaiah S, Rao BV, Vashist U, et al. Duane Retraction Syndrome: Series of 441 Cases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. SLACK Incorporated; 2012 May 1; 49(3): 164-9.
4. Gaur N, Sharma P. Management of Duane retraction syndrome: A simplified approach. *Indian J Ophthalmol*. Medknow Publications; 2019 Jan; 67(1): 16-22.
5. Saxena R, Phuljhele S, Sharma P, Pinto CN. Periosteal Fixation Procedures in the Management of Incomitant Strabismus. *Middle East Afr J Ophthalmol*. Medknow Publications; 2015 Jul; 22(3): 320-6.
6. Morad Y, Kraft SP, Mims JL III. Unilateral recession and resection in Duane syndrome. *J AAPOS*. Mosby; 2001 Jun 1; 5(3): 158-63.
7. Merino P, Merino M, Gómez de Liaño P, Blanco N. Horizontal rectus surgery in Duane syndrome. *Eur J Ophthalmol*. SAGE PublicationsSage UK: London, England; 2012 Mar; 22(2): 125-30.
8. Fouad HM, Awadein A, Youssef AA, Saeed H, Shousha SM. Surgical outcome of exotropic Duane syndrome. *Semin Ophthalmol*. Taylor & Francis; 2020 Mar 4; 35(1): 66-77.
9. Sharma P, Tomer R, Menon V, Saxena R, Sharma A. Evaluation of periosteal fixation of lateral rectus and partial VRT for cases of exotropic Duane retraction syndrome. *Indian J Ophthalmol*. Wolters Kluwer -- Medknow Publications; 2014 Feb 1; 62(2): 204-8.