

Síndrome de Duane y malformaciones asociadas

José Luis Manrique López*
Jaime Durantez Cacharro**
Octavio Martín Barea***

RESUMEN:

Aportamos un caso de Síndrome de Duane asociado a malformaciones sistémicas, a nivel del oído medio (hipoacusia) y a nivel de columna vertebral (espina bífida).

Recordando que estas asociaciones son lo suficientemente frecuentes, 1/3 de los casos, como para justificar la búsqueda de las mismas, remitiendo a todos estos enfermos a los servicios de Medicina Interna y de ORL.

SUMMARY:

This report describes a Duane's syndrome associated with otolaryngology (medium hearing) and vertebral column's malformations.

The frequency of these associations (1/3 of the cases), would justify the research of the patients by the internal and O.R.L. Medical Services.

SINDROME DE STILLING TURK DUANE

El síndrome de Stilling-Turk-Duane es un trastorno congénito de la motilidad ocular responsable de aproximadamente el uno por ciento de todos los casos de estrabismo. Estos autores describieron en 1887, 1896 y 1905 respectivamente una entidad sindrómica a la que denominaron "Síndrome de retracción congénita" caracterizado por: a) Ausencia o marcada limitación en la abducción; b) Estrechamiento de la hendidura palpebral, con retracción del ojo afecto en la adducción; c) Normal o ligeramente defectuosa adducción; d) Frecuente elevación o descenso oblicuo del ojo afecto en adducción. "(3), (8), (9), (10)"

Con el paso del tiempo se fue constatando que no todos los casos de síndrome de retracción presentaban las manifestaciones que inicialmente fueron descritas como típicas, apareciendo diferentes formas clínicas que ciertos autores

intentaron sistematizar MALBRAN (1959) (7), LYHE y BRIDGEMAN (1959) (6), BROWN (1958) (1), y HUBER (1974) (11), esta última es la que actualmente es aceptada.

HUBER (1974) (11) propone una nueva clasificación de este síndrome en la que se intentan correlacionar los hallazgos clínicos y electromiográficos, agrupándolos en tres tipos clínicos:

Tipo I: Marcado déficit de abducción con adducción normal o mínimamente afectada.

Tipo II: Marcado déficit en la adducción con abducción normal o mínimamente afectada.

Tipo III: Marcado déficit tanto de la adducción como de la abducción. La incidencia de esta entidad ha sido estudiada por diferentes autores aceptándose las cifras del 1-2% de todos los estrabismos. La entidad es más frecuente en mujeres y en el ojo izquierdo ambos con relación 2/1. La forma clínica más frecuente es la de tipo I de Huber.

Puede existir o no estrabismo asociado en posición primaria de mirada; de existir estrabismo la forma clínica más frecuente es la esotropía en relación 4:1; es relativamente frecuente en los casos en que existe desviación ocular el que

aparezca un torticolis compensador, gracias al cual mantienen en esta posición una adecuada binocularidad.

La condición es bilateral en el 15 al 20% de los casos y se ha descrito cierto grado de anisometropía en el ojo afecto (4).

Han sido descritas como frecuentes la asociación de este síndrome con malformaciones oculares (microftalmos, colobomas, etc.) y sistémicas (2), (5) Síndrome del primer arco branquial, trastornos esqueléticos (S. de Klippel-Feil), espina bífida e hipoacusia.

La asociación con malformaciones sistémicas aparece en el 30% de los casos lo que justifica el realizar un estudio sistémico en todos los afectados del síndrome.

La etiopatogenia de esta entidad ha sido y sigue siendo en la actualidad objeto de gran controversia. Los primeros autores intentaron buscar la explicación de los fenómenos producidos en este síndrome en causas estructurales y anatómicas como la inelasticidad y fibrosis de ciertos músculos en particular del recto medio; pero desde los estudios electromiográficos realizados por BREININ 1957 se demostró que en la patogenia se encuentran involu-

(* Cap. Médico. H. Militar Burgos
(**) Soldado Médico. H. Militar Burgos
(***) Médico civil. H. Militar Burgos.
Hospital Militar de Burgos
Servicio Oftalmología - BURGOS

crados fenómenos inervacionales más que anatómicos (11) y que la retracción del globo a la adducción se debe a la cocontracción anómala de los músculos recto lateral y recto medio.

Recientemente autores de prestigio como VON NOORDEN piensan que pueden ser varios los factores etiológicos involucrados, inervacionales por un lado y estructurales por otro.

CASO CLINICO

A.N.F.F., varón de diecinueve años (fig. 1) es atendido en nuestro servicio de oftalmología alegando un defecto motor ocular en el ojo izquierdo, que padece desde el naci-

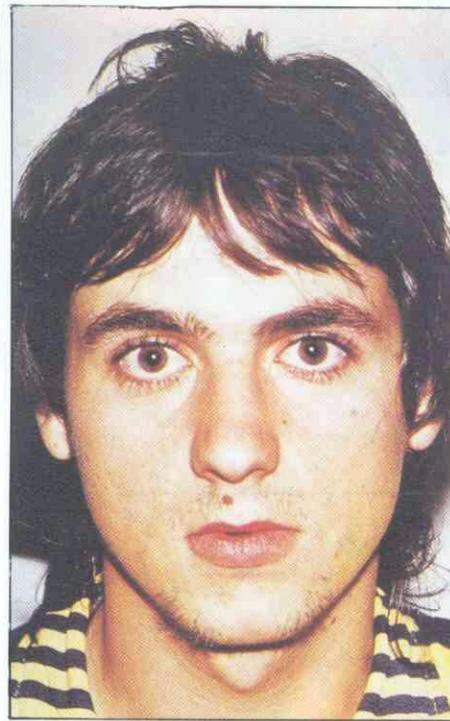


Foto n° 1 Caso Clínico

ción de ese ojo sin aparecer diplopia.

El caso fue englobado dentro de un síndrome de retracción congénita de Stilling-Turk-Duane, en un estado intermedio entre el tipo I (parálisis de la abducción con retracción de la adducción) y el tipo III (parálisis de la adducción y de la abducción, con retracción en el intento de adducción) de la clasificación de Huber.

Para descartar otras malformaciones asociadas fue remitido al servicio de ORL y Medicina Interna que encontraron una hipoacusia de transmisión en las frecuencias 125, 250, 1.000 c/s en ambos oídos y la existencia de una espina bífida cervical (fig. 4, A) y otra espina bífida a nivel de S₁ (fig. 4, B) que eran asintomáticas.

Respecto al tratamiento, se trata de un caso en el cual está contraindicada la intervención quirúrgica pues consigue ortoforía en POM y

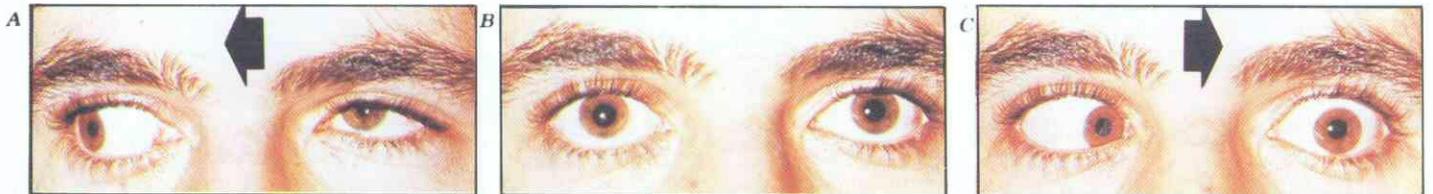


Foto n° 2 Estudio de las versiones oculares: A) Dextroversión. B) P.P.M. C) Levoversión.

miento no teniendo familiares afectados del mismo proceso.

A la exploración destaca:

—Isocoria y reflejos pupilares normales.

—Agudeza visual de la unidad en cada ojo tomada en PPM (posición primaria de mirada).

—Polo anterior y medios transparentes normales.

—Fondos de ambos ojos normales.

—Exploración de la motilidad ocular:

a) Ortoforia en PPM alcanzando visión binocular y cierto grado de visión estereoscópica (fig. n° 2, B).

b) En la dextroversión (fig. n° 2, A) se aprecia una limitación en la adducción en el ojo izquierdo acompañada de una evidente disminución de la hendidura palpebral y cierto grado de retracción del globo ocular, mejor apreciada esta última en la fig. n° 3. Neutraliza la visión del ojo izquierdo en la dextroversión sin aparecer diplopia.

c) En la levoversión (se manda mirar a la izquierda, fig. n° 2,

C) aparece una parálisis completa en la abducción del ojo izquierdo, neutralizando la vi-

ninguna de las técnicas quirúrgicas actuales consiguen mejorar el déficit de la abducción.

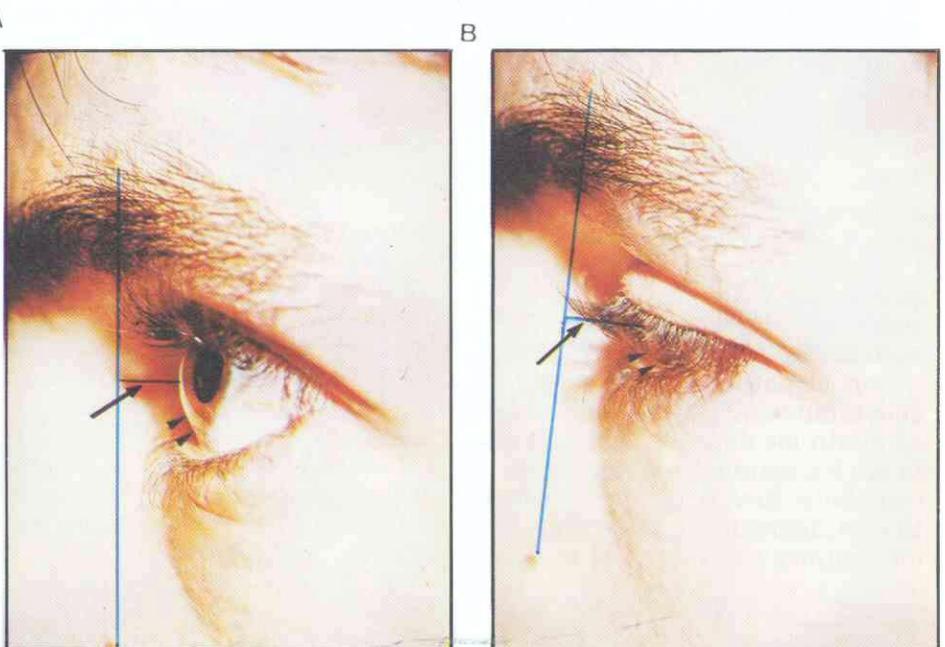


Foto n° 3: Valoración de la retracción ocular: Hemos trazado una línea que une la parte interna de dos lunares de la cara del paciente y a partir de esta línea de referencia, hemos trazado una perpendicular (flecha grande) hacia el polo anterior del ojo. Comparese las distancias entre la figura A (P.P.M.) frente a la figura B (Abducción). La retracción ocular es de 4 mm. en la posición B.



Foto n° 4: Malformaciones de la columna vertebral asociadas:
A) Espina bífida cervical.
B) Espina bífida sacra.

BIBLIOGRAFIA

- 1º.—Brown. H.W. Congenital structural anomalies of the muscle in strabismus. Ophthalmic symposium II. J.J.A. Allen ed. The C.V. Mosby Co. St. Louis. 1958.
- 2º.—Duane A: congenital deficiency of abduction, retraction movements contraction of the palpebral fissure and oblique movements of de eye. Arch. ophthal. 34: 133-1905.
- 3º.—Cross. H.E. and Pfaffenbach D.D.: Duane's retraction syndrome and associated congenital malformacion. Am. J. Ophthalmologie. 73: 442-450. 1972.
- 4º.—Kirkham. T.H.: Anisometropia and amblyopia in Duane's syndrome. Am. J. Ophthalmologie. 69: 774-777. 1970.
- 5º.—Kirkham T.H. Duane's retraction syndrome and cleft palate. Am. J. Ophthalmologie. 70: 209212. 1970.
- 6º.—Lyke K.T. and Bridgeman. G.J.O.: Worth and Chavessa Squint. 9º ed. Bailliere, Tyndall and Cox Londres. 1959.
- 7º.—Malbran J. Estrabismos y parálisis clínica y terapéutica. Ed. Oftalmología B. Aires. 1949.
- 8º.—Stilling. J. Vutrsuchungen über die Eutstehung der Kurzsichtigkeit. J. F. Bergman. Wiesbaden 1887.
- 9º.—Turk. S. Dtsch. med. Wschr. 22: 199.1896.
- 10º.—Turk. S. Bermerkngen zu einem. Fall von retracction des anges. zbl. Prakt. Augenheik. 23: 14.1899.

HOSPITAL MILITAR DE BURGOS
Servicio de Otorrinolaringología

H.ª C. n.º
(4020)

Ficha Audiométrica

Nombre FELIX ANGEL

Apellidos N. F.

Fecha (9-JULIO-1985) O. D.

O. I.

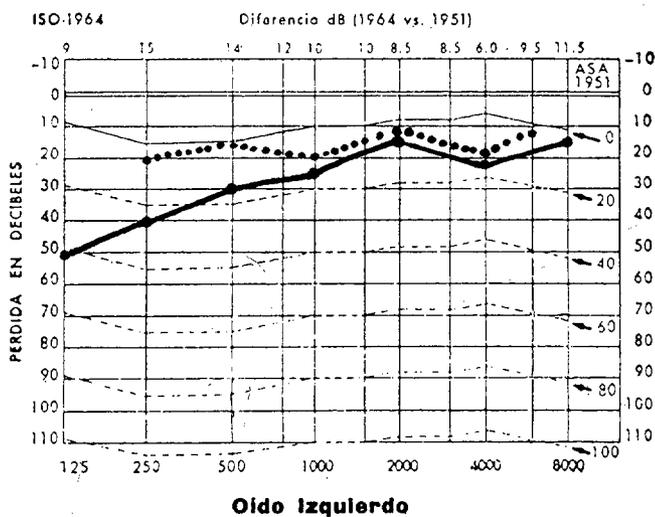
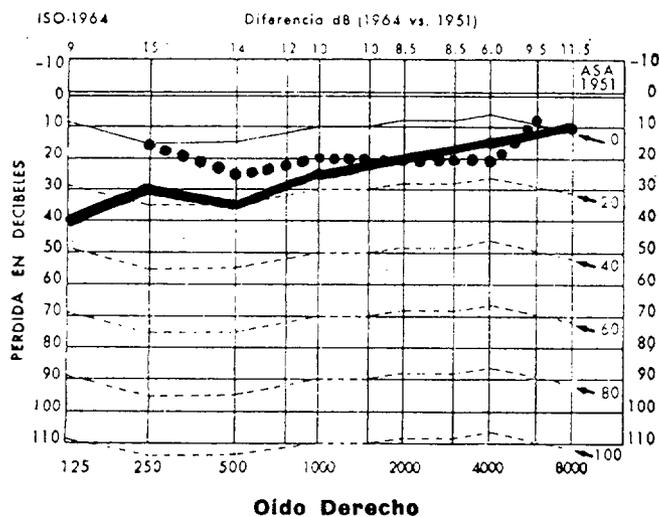


Foto n° 5: Audiometría.