

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

División de Estudios Superiores

CURSO DE ESPECIALIZACION DE OFTALMOLOGIA

HOSPITAL DE OFTALMOLOGIA DEL C.M.N. I.M.S.S.

T E S I S D E P O S T G R A D O

**TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL SINDROME DE DUANE CON
EL METODO DENOMINADO "CANASTILLA MUSCULAR"**

REVISION BIBLIOGRAFICA Y REPORTE DE CASOS

PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN
OFTALMOLOGIA

P R E S E N T A

DR. JOSE MORALES DIAZ

ASESOR: DR. JUAN HORACIO VILLASENOR SCHWARZ

MEXICO D.F.

1986

FALLA DE ORIGEN



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

C O N T E N I D O

- 1.- INTRODUCCION
- 2.- OBJETIVO
- 3.- ANTECEDENTES HISTORICOS
- 4.- EPIDEMIOLOGIA
- 5.- CLASIFICACION
- 6.- CUADRO CLINICO
- 7.- ETIOLOGIA Y PATOGENIA
- 8.- ANATOMIA PATOLOGICA
- 9.- TRATAMIENTO QUIRURGICO
- 10.- PRESENTACION DE CASOS
- 11.- TRATAMIENTO QUIRURGICO EFECTUADO
- 12.- RESULTADOS
- 13.- COMENTARIO Y CONCLUSIONES
- 14.- REFERENCIAS
- 15.- BIBLIOGRAFIA SUPLEMENTARIA

SINDROME DE DUANE

INTRODUCCION:

El Síndrome de Duane es una entidad patológica poco frecuente dentro de las alteraciones de la movilidad ocular. Sin embargo reviste importancia tanto para el estudioso del estrabismo como para el oftalmólogo general. Dicha importancia se basa principalmente en dos hechos:

1) Requiere de un manejo completamente diferente al de un estrabismo común o al de una parálisis de los músculos extraoculares (con la que frecuentemente es confundido) siendo su fisiopatología distinta así como sus implicaciones en cuanto a pronóstico.

2) El entendimiento de las posibles causas de esta alteración nos proporciona un modelo patológico más para la mejor comprensión de las alteraciones de la movilidad ocular.

El haber realizado mi entrenamiento en un hospital oftalmológico que concentra un volumen muy elevado de pacientes provenientes de una población muy extensa me brindó la oportunidad de reunir una cantidad de casos que de otra manera no sería posible conseguir en el lapso de tiempo utilizado .

Otra de las grandes ventajas que tuve al realizar este trabajo fue el contar con el asesoramiento del Dr. Juan Horacio Villaseñor Schwarz, una persona con mucha experiencia en el campo del estrabismo y que ya había obtenido buenos resultados con los procedimientos quirúrgicos que posteriormente describiré. Era importante pues recolectar un número suficiente de casos tratados con el mismo criterio y por el mismo cirujano para juzgar de una manera más objetiva los resultados y probar la hipótesis de la utilidad de dicho tratamiento.

El procedimiento denominado "Canastilla Muscular " tiene su fundamento en la siguiente teoría:

En el Síndrome de Duane la inervación anómala de los músculos extraoculares produce una contracción inadecuada. En un ojo normal, la orden del cerebro de mover el ojo hacia determinado punto en la mirada horizontal produce la contracción del músculo de un lado denominado agonista y la relajación del músculo contralateral o antagonista (Ley de Sherrington).

En el Síndrome de Duane, la misma orden, al parecer, produce contracción de ambos músculos al mismo tiempo (Fenómeno de co-contracción). Esto da lugar a dos de las principales alteraciones en ésta entidad: 1)Retracción del globo ocular en la órbita 2)Disparo vertical del globo ocular 3)Cierre de hendidura palpebral. Considerando que cuando ocurre este fenómeno el globo ocular sufre, por decirlo así, una "subluxación", se pensó que si se pudiera estabilizar al globo ocular se podría evitar o disminuir al menos las alteraciones mencionadas.

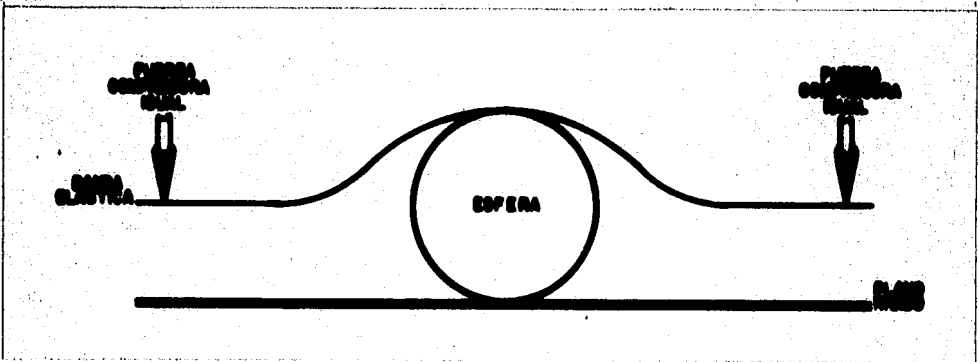
Para la explicación de ésta teoría se ha ideado un modelo mecánico que describiremos a continuación:

Si una pelota de ping-pong se coloca sobre una mesa y se le oprime con un resorte, observaremos que si la presión se aplica de manera uniforme la pelota se mantendrá en la misma posición (Figura 1a,1b).

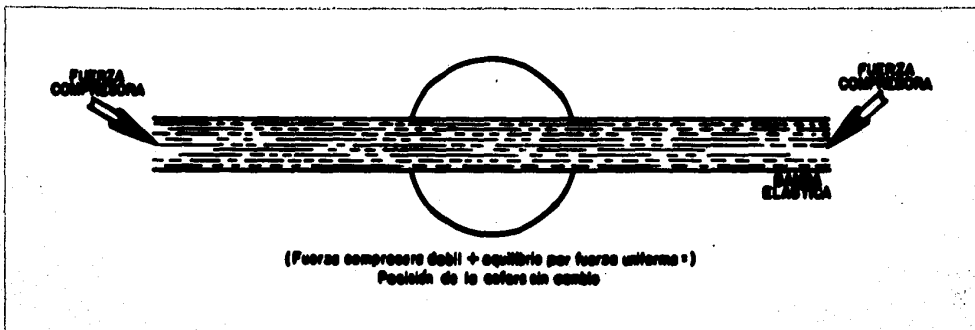
Sin embargo, el ancho del resorte, la fuerza ejercida en los extremos y la ubicación del mismo son variables que pueden modificar éste resultado. Por ejemplo, si la fuerza sobre los extremos es desigual (Fig. 2a,2b) o la colocación de la banda es asimétrica (Fig. 2c) o si el ancho del resorte disminuye, es mucho más factible que la pelota tienda a escapar.

Si aplicamos un resorte más ancho (3a) o la presión que aplicamos es menor o más uniforme (3b), es menos probable que la pelota escape del resorte que la oprime contra la mesa.

De acuerdo a la teoría de la co-contracción en el Síndrome de Duane, al globo ocular se le podría comparar con la pelota de ping-pong, mencionada en nuestro modelo mecánico, y la contracción simultánea de músculos opuestos actuarían como el resorte produciendo una "subluxación del globo ocular" que explicaría la presencia del disparo vertical.



Vista lateral
Fig. 1a



Vista superior
Fig. 1b

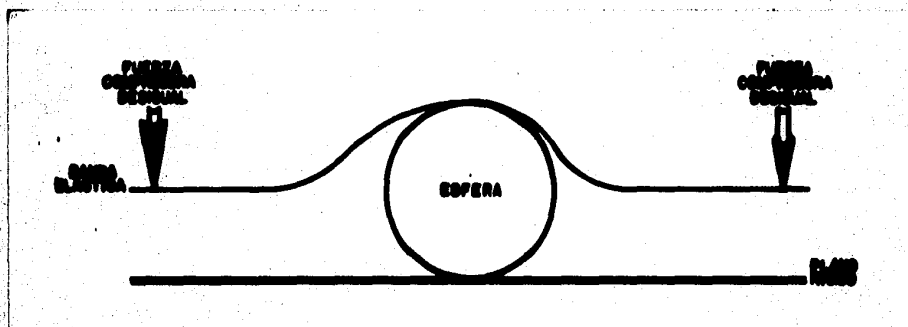


Fig. 2a

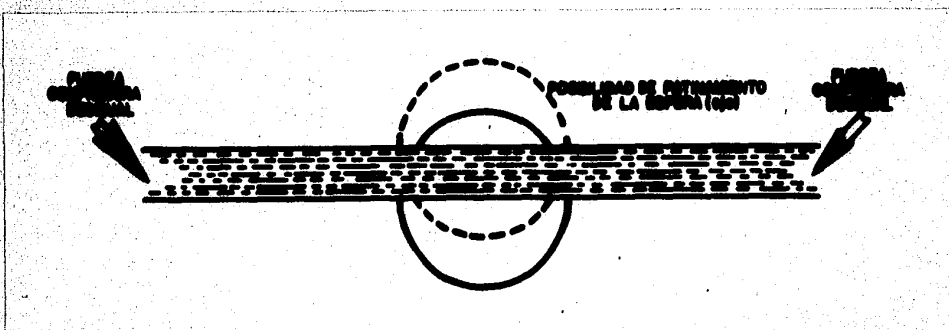


Fig. 2b

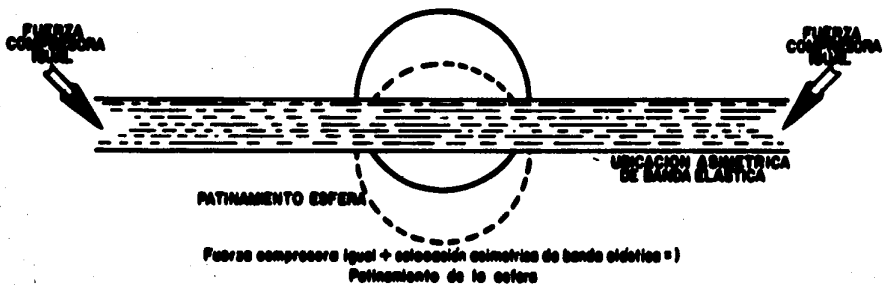


Fig. 2c

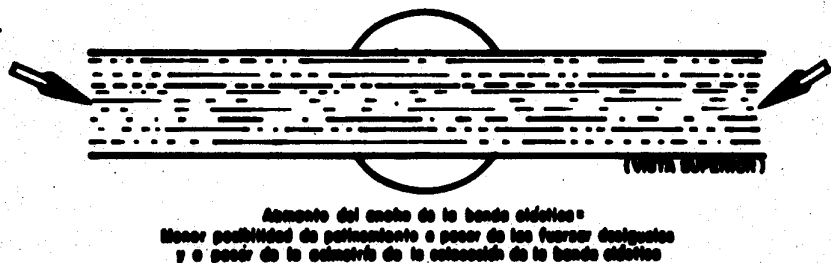


Fig. 3a

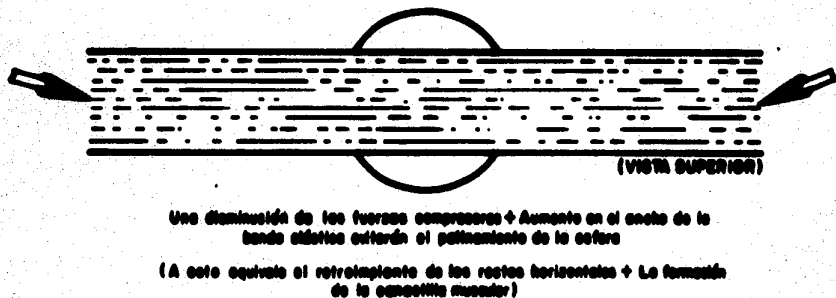
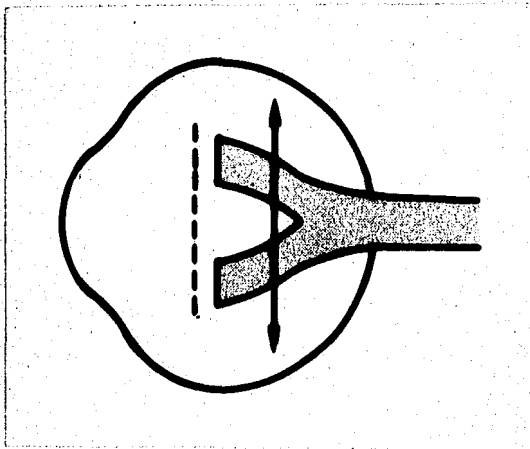


Fig. 3b

El procedimiento de "Canastilla Muscular" consiste en la desinserción de los músculos horizontales del ojo afectado, la separación de las fibras del músculo en 2 mitades en sentido longitudinal a partir de la inserción y la reinserción de ambos muñones atrás de la inserción del músculo contralateral, dependiendo del efecto que se quiera lograr sobre retracción ocular y posición de los ojos en la mirada al frente (Vgr). En pacientes con endotropía, ambos músculos se retroimplantarán pero en mayor grado el medial que el lateral para actuar sobre la endotropía (Figura 4).

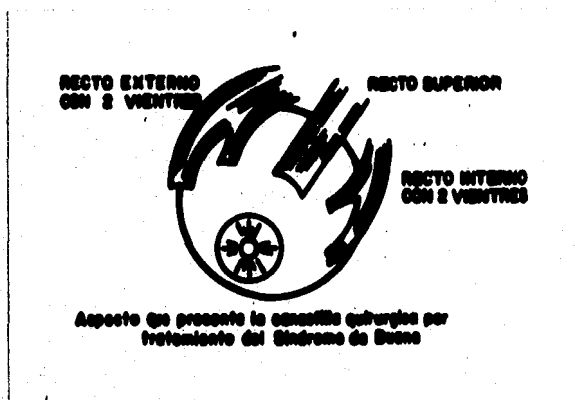
A nivel del globo ocular la "Canastilla Muscular" brinda más estabilidad al globo ocular, evitando la luxación.



Muestra la separación de uno de los músculos rectos horizontales y la desinserción con retroimplante, a la altura de los límites superior e inferior de la inserción original.

Fig. 4

Esta reinserción de los muñones se lleva a cabo en forma de Y, es decir, suturando la mitad superior del músculo de manera que quede su borde inferior a nivel de la porción superior de la inserción original y la mitad inferior del músculo con su borde superior a nivel de la porción inferior de dicha inserción. Como el procedimiento se lleva a cabo de manera bilateral, se le ha denominado "canastilla muscular" porque ambos músculos horizontales abiertos semejan a una canastilla sosteniendo al globo ocular (Figura 5).



Aspecto que presenta la canastilla quirúrgica para el tratamiento del síndrome de Duane

Fig. 5.

En cuanto a la retracción del globo ocular, podría explicarse por el modelo mecánico descrito previamente. A diferencia del modelo mecánico en que la pelota en la mesa se encuentra sobre una superficie lisa y dura, el globo ocular se encuentra en una cavidad ósea de forma piramidal y los músculos tienen su origen en el apex de la cavidad por lo que la contracción simultánea produce una retracción del globo en la órbita.

La retracción del globo ocular puede ser ilustrada y explicada por un diagrama matemático ilustrando el poder de tracción combinada de los 2 rectos horizontales con un paralelogramo de fuerzas. La Figura 6 muestra que el único movimiento posible es hacia atrás y adentro, como es el caso en el síndrome de retracción (Figura 6) (18).

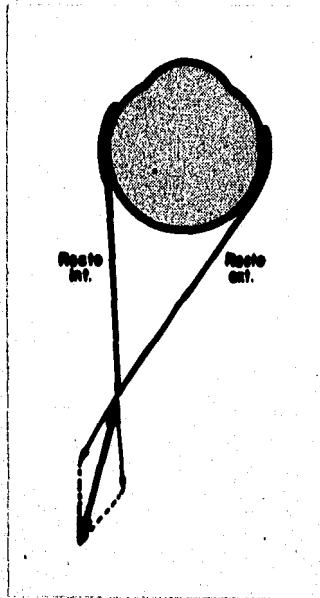


Diagrama que muestra el movimiento de retracción del globo ocular cuando el recto externo y el recto interno reciben inervación simultánea a la aducción.

Fig. 6

OBJETIVO:

La finalidad de éste estudio es la siguiente:

1) Hacer una revisión extensa de la bibliografía existente sobre el Síndrome de Duane enfocándola hacia los procedimientos quirúrgicos que han sido utilizados por diversos autores.

2) Reportar los casos de Síndrome de Duane vistos en el Hospital de Oftalmología del Centro Médico Nacional de la Ciudad de México durante un periodo de 2 años: haciendo énfasis en 10 pacientes que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico y los resultados obtenidos.

3) Analizar los resultados del procedimiento que se ha denominado "Canastilla muscular" para el tratamiento de algunas manifestaciones del Síndrome de Duane. Mi asesor de tesis reconoce que el no ideó dicho procedimiento ya que éste tuvo origen en el Centro Mexicano de Estrabismo. Sin embargo es justo reconocer que el Dr. Villaseñor ha sido uno de sus promotores más importantes y la persona que probablemente ha tenido la oportunidad de ponerlo a prueba en el mayor número de pacientes.

ANTECEDENTES HISTORICOS:

Los primeros reportes sobre la entidad que nos ocupa datan de fines del siglo pasado y principios de éste. La primera publicación es la de Stilling en 1887(1), pero muy pronto aparecen otros reportes tanto en la literatura americana como en la europea (Stilling 1895, Turk y Friedenwald 1896) de casos aislados(3) (4).

Alexander Duane hace una descripción muy detallada de las alteraciones encontradas en 64 pacientes en 1905. La descripción por éste autor sobre el síndrome que lleva su nombre no ha sufrido muchos cambios (5).

Dicha entidad también es conocida como síndrome de Stilling-Turk-Duane en reconocimiento a aquellos que la describieron. Otro nombre que ha recibido y que va en relación a las alteraciones que presenta, es el de Síndrome de Retracción Congénita de Duane.

En su trabajo original Duane puntualizó 6 características de éste síndrome:

- 1) Abducción disminuida
- 2) Aducción disminuida
- 3) Retracción en la órbita a la aducción
- 4) Elevación oblicua o depresión a la aducción
- 5) Cierre parcial de los párpados a la aducción
- 6) Convergencia deficiente

Desde que el Síndrome de Duane fue descrito hasta la actualidad la etiología y la fisiopatología han sido materia de mucha controversia. Algunos factores que han facilitado una mejor comprensión de éstas áreas han sido la electromiografía y algunos reportes de estudios histopatológicos realizados en pacientes que cursaban con ésta alteración.

EPIDEMIOLOGIA:

El Síndrome de Duane es una alteración poco frecuente cuya frecuencia no ha sido establecida en la población general. Los reportes clásicos refieren una predominancia en el sexo femenino sobre el masculino y una afección mayor del ojo izquierdo sobre el ojo derecho, aunque no se ha podido explicar el motivo de éstas diferencias. La mayoría de los casos ocurren de manera esporádica, pero se observa un patrón autosómico dominante en aproximadamente el 5% de los pacientes.

CLASIFICACION:

Hay diversas formas de manifestaciones clinicas que comparten ciertos factores comunes por lo que se ha hecho necesaria una clasificacion . Han surgido varias clasificaciones hasta el momento que toman en cuenta diversos elementos.

Asi tenemos la clasificacion de Malbran(7), Brown(8), Lyle(29), y Huber(9). Hemos escogido la de Huber no solamente por ser más reciente sino por haber sido hecha en base a un excelente analisis de electromiografia que correlaciona la clinica y la fisio patologia de sus pacientes. Por otra parte hace una revision de los casos reportados por Malbran y Lyle en relación a sus hallazgos electromiográficos.

A continuacion se muestra una tabla con la clasificacion de Huber que es la que usaremos posteriormente al referirnos a los diferentes tipos de Síndrome de Duane (Tabla I).

TABLA I

SINDROME DE RETRACCION DE DUANE

| TIPO | DUCCION LIMITADA |
|------|--------------------------------------------------|
| I | Abduccion minima, leve limitacion de aduccion |
| II | Aduccion minima, leve limitacion de abduccion |
| III | Combinacion de abduccion y aduccion minimas |

* * Retraccion ocular y disminucion de hendidura palpebral a la aduccion ocurre en los tres grupos (?).

Como lo demuestra la tabla anterior, además de las ventajas ya referidas, ésta es una clasificacion fácil de comprender y de recordar.

CUADRO CLINICO:

Aunque el Síndrome de Duane es una alteración congénita no siempre es diagnosticado en los primeros años de la vida pues la magnitud de las alteraciones es muy variable. En una de las más extensas revisiones de la literatura realizada en la Clínica Mayo, que abarca 25 años y agrupa 186 casos, se refiere que el diagnóstico fue hecho en los primeros años de la infancia en 36% de los casos, durante la niñez o juventud en el 35.5% de los casos y durante la vida adulta en 28.5% de los pacientes (6).

La forma de alteración encontrada más frecuentemente de acuerdo a la clasificación de Huber es el tipo I (87%), siguiéndole el tipo II (11%) y siendo el tipo III el más raro (2%) (10). Existe afección bilateral en aproximadamente 18% de los casos.

Las anomalías encontradas podrían describirse de la siguiente manera (11):

1) Limitación a la abducción: Por lo general completa, pero si es incompleta hay movimiento completo en los campos superior e inferior, lo cual se debe al poder abductor de los músculos oblicuos superior e inferior.

No se han mencionado cambios pupilares, sin embargo Walsh y Hoyt refieren dilatación pupilar leve al intentar la abducción.

2) Retracción del globo ocular: Al intentar la aducción que varía desde apenas detectable hasta muy notoria. Esto se asocia a disminución de la hendidura palpebral, pero la retracción del globo puede ocurrir cuando el esfuerzo de aducción es completamente infructuoso y entonces en lugar de aducción sólo se observa retracción del globo ocular (tipo II).

3) Limitación de la aducción: A menudo no se encuentra y habitualmente es incompleta. Hay asociación constante de retracción del globo cuando el ojo se encuentra en aducción.

4) Movimientos oblicuos en el ojo afectado: Cuando el ojo se encuentra en aducción, frecuentemente hay un movimiento hacia arriba, menos frecuentemente hacia abajo. De acuerdo con Duane, el movimiento hacia arriba es debido a la contracción espasmódica del músculo oblicuo inferior. Puede haber insuficiencia de convergencia marcada en algunos casos (11).

La posición de los ojos en la mirada al frente puede ser de ortoposición, endotropía o exotropía. La más frecuente es la endotropía (53%), siguiéndole la ortoposición (31%) y finalmente, la exotropía (16%) (10). Hay series que han encontrado mayor grupo de pacientes en ortoposición y el resto con distribución igual de endotropía y exotropía (12).

En cuanto al estado sensorial, en una serie de 97 pacientes relativamente reciente (10), se encontró ambliopía en el 14%, ausencia de estereopsis en 14% y posición compensadora de la cabeza en 49 casos. La ambliopía más frecuente y la más severa fue la estrábica; el resto fue ambliopía anisométrica. El estado refractivo de los pacientes en este mismo estudio reportó 16 casos de anisotropía (anisotropía esférica en 5 y astigmatismo anisométrico en 11).

Hay alteraciones congénitas asociadas que pueden presentarse en el Síndrome de Duane tanto a nivel ocular como sistémico pasando desapercibidas en algunas ocasiones en que no se buscan intencionadamente, pues pueden ser muy notorias o de poca magnitud.

En una recopilación de un gran número de casos en que específicamente se ha puesto atención en este aspecto, se refieren alteraciones hasta en una tercera parte de los pacientes. Las anomalías reportadas son a nivel facial, auditivo, esqueléticas y radiológicas específicamente a la altura de la columna vertebral superior y caja torácica (6).

Se ha mencionado la teoría de que hay un estímulo teratogénico que actúa hacia mediados del primer trimestre de embarazo, ya que se asocia con anomalías congénitas que comparten un período crítico común de desarrollo embriológico sobre todo a nivel de cabeza y cuello.

ETIOLOGIA Y FISIOGENIA:

Desde que el Síndrome de Duane fue descrito ésta es una de las partes que ha recibido mayor atención y que ha sido objeto de mayor controversia. Hasta el momento la etiología no ha sido esclarecida del todo. Una de las teorías más antiguas propuesta por Gifford en 1926 (13) sugiere que el Síndrome de Duane es causado por trauma durante el nacimiento, sin embargo actualmente ha sido prácticamente descartada. La teoría que ha ido ganando aceptación en la actualidad ha sido la de un posible estímulo teratogénico que ocurre en el transcurso del primer trimestre del embarazo (10).

La manera como se originan las manifestaciones del Síndrome de Duane también ha producido diferentes hipótesis. A éstas se les puede clasificar de acuerdo al origen que proponen para el Síndrome de Duane en:

- 1) Mecánicas
- 2) Miogénicas
- 3) Neurogénicas
- 4) Traumáticas

En las primeras publicaciones de Turk (3) y de Duane (5) se atribuyó la causa a la alteración del recto lateral y se pensaba que éste se transformaba en una banda de tejido inelástico y fibroso pues en algún caso en que se tomó una muestra durante la cirugía se encontró esto. En estudios posteriores esto no ha sido confirmado.

Otros autores encontraron alteraciones en el músculo recto interno, principalmente una inserción muy posterior de todo el músculo o de una porción de éste, pudiendo actuar de una manera análoga al "retractor bulbi" (14) o también la inserción de una porción de éste músculo a la pared interna de la órbita.

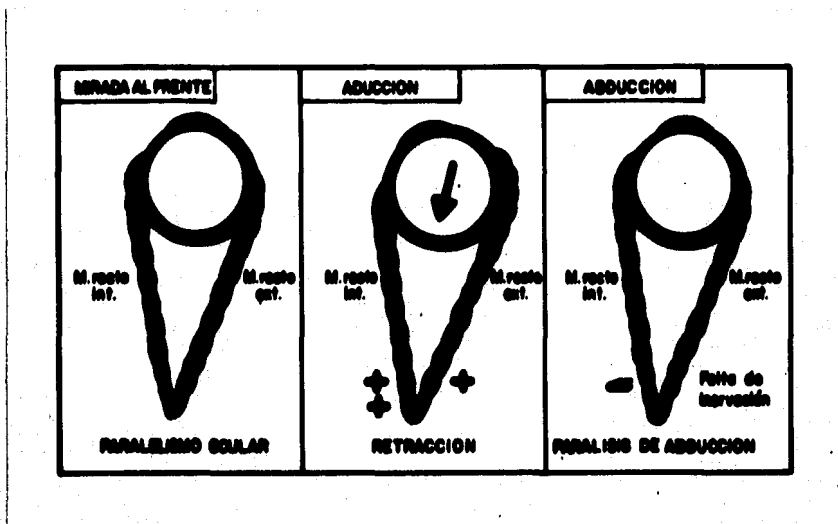
Treacher-Collins sugirió que la fascia de la cápsula de Tenon se encontraba ausente o insertada muy posteriormente de manera que la fuerza normal de los músculos rectos producía la retracción (16).

Las desviaciones verticales también han sido explicadas de diferentes maneras. Duane las atribuyó a la contracción del oblicuo inferior. Wolff era de la opinión que la resistencia del nervio óptico durante la retracción jugaba un papel importante (17). En cuanto a la disminución de la hendidura palpebral, algunos autores la atribuyeron a la contracción del músculo orbicular (2).

Uno de los elementos que ha esclarecido más dudas al respecto ha sido el uso de la electromiografía y algunos estudios histopatológicos que mencionaremos posteriormente. Las teorías más aceptadas actualmente son las neurogénicas. Al parecer se ha demostrado, por electromiografía, la inserción anómala paradójica del recto lateral como causa subyacente. Esta inervación paradójica puede deberse a un contacto anormal del recto lateral con ramas del III par si el VI par está ausente o defectuoso, o a una inervación doble por el abducens y ramas anómalas del oculomotor (9).

De acuerdo a esto el Duane tipo I sería causado por una inervación parcial doble del recto lateral. El tipo II por inervación doble del recto lateral por el abducens y oculomotor, y el Duane tipo III sería causado por ausencia del abducens con inervación del oculomotor al recto lateral.

Estas anomalías explicarían las alteraciones encontradas en cuanto a limitación en los movimientos horizontales y situación del globo ocular. Transcribiremos uno de los esquemas que nos ha parecido más explicativo de los estudios más destacados en que se han correlacionado hallazgos clínicos y electromiográficos (18) (Fig 7).



Muestra la inervación simultánea de ambos rectos horizontales. El grado de contracción en las diferentes posiciones de la mirada horizontal se indica con el signo + y la inhibición antagonista por el signo -.

Fig. 7

En la mirada al frente hay inervación moderada, igual de los músculos rectos horizontales, la cual, por lo general, es suficiente para mantener los ojos en posición de paralelismo.

A la aducción hay un aumento de la inervación no sólo del recto medial sino además, aunque parezca raro, del recto externo causando contracción de ambos músculos. A través de éstos eventos la retracción del globo y la limitación leve de la aducción, ambas tan frecuentemente observadas, se hacen entendibles.

Durante la aducción, el relajamiento de ambos músculos, que resulta de una inhibición antagonista, evita la abducción del globo. Este hallazgo indica una inervación paradójica ya que la inervación máxima del recto externo ocurre paradójicamente en la posición de aducción del ojo y el mínimo inervacional al intentar la abducción.

Todavía no es posible dar una causa definitiva para la torsión del disparo vertical del ojo en aducción, aunque se presume que ésto ocurre por inervación simultánea ya sea del oblicuo superior o del inferior.

Con respecto a la disminución de la hendidura palpebral se ha demostrado por electromiografía que no hay contracción simultánea de los músculos que cierran los ojos, como se pensó inicialmente, sino disminución en la inervación de los músculos elevadores del párpado (18).

ANATOMIA PATOLOGICA:

Los primeros reportes de anomalías anatómicas en el Síndrome de Duane fueron basados en hallazgos quirúrgicos o en tomas de biopsias. La idea que prevaleció en un principio, es que había una alteración local miogénica, consistente en inelasticidad del músculo recto externo, que formaba una banda fibrosa (17).

Posteriormente se tomaron en cuenta también alteraciones estructurales en el músculo recto interno, refiriéndose una inserción posterior de éste, o la adhesión de parte del músculo a la pared interna de la órbita (13).

Subsecuentemente las teorías neurogénicas han ido ganando terreno y sugieren una alteración supranuclear o de los pares craneanos. Los reportes histopatológicos son escasos o incompletos ya que únicamente contamos con casos que fallecieron por otra patología y cursaban con Síndrome de Duane.

Un estudio de importancia capital para nuestra revisión fue hecho en 1946; en el cual se reportan los resultados de una autopsia en un paciente con Síndrome de Duane unilateral bien documentado (19).

Los hallazgos de mayor relevancia en este caso fueron ausencia de VI par de ese lado, hiperplasia del núcleo del abducens, fibrosis del recto lateral e hipertrofia del recto medial. Hay varias publicaciones aisladas, en que sobre todo se refieren anomalías en el VI par (ausencia, hipoplasia) o inervación anómala del recto lateral por divisiones superior o inferior del III par.

La publicación más reciente, y al parecer más completa, es la de Hotchkiss en 1980 la cual describe los hallazgos de autopsia de una paciente con Síndrome de Duane bilateral tipo III que falleció de cáncer metastático de mama. Los hallazgos más importantes fueron ausencia de ambos núcleos abducens, de ambos VI pares e inervación de los músculos rectos laterales parcial por ramas del III par. (20)

Es probable que la fibrosis reportada en los primeros estudios histopatológicos del recto externo, más bien sea secundaria al problema de inervación(20) anormal, y no a un problema primario como se consideró inicialmente.

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

Aun cuando las teorías sobre la fisiopatología del Síndrome de Duane son múltiples, en el área de tratamiento hay pocas publicaciones al respecto. Describiremos en seguida algunos tratamientos quirúrgicos que han sido ensayados y los resultados descritos por sus autores.

En general, la tendencia es conservadora y las indicaciones para decidir practicar cirugía son diferentes de un autor a otro. Por ejemplo en el tratado de oftalmología de Duke-Elder refiere como indicaciones de tratamiento quirúrgico las siguientes :

- 1) Cuando la desviación ocular en la posición primaria de la mirada sea estéticamente inaceptable.
- 2) Cuando no se compensa adecuadamente y hay desarrollo de síntomas.
- 3) Cuando su neutralización y el mantenimiento de visión binocular es obtenido únicamente por la adopción de una actitud postural inaceptable.

Duke-Elder además refiere que estas complicaciones son poco frecuentes y el tratamiento debe ser conservador por regla general. Casos de ortoposición y endoforia compensada sin posición compensadora de la cabeza no son tributarios de cirugía.

En los casos que requieren cirugía, menciona que en el tipo común asociado con endotropía, el procedimiento más satisfactorio es un retroimplante del recto medial acompañado de una tenotomía libre de cualquier banda anormal que pudiera existir y retroimplante del recto medial del ojo no afectado en caso necesario como procedimiento secundario.

No recomienda técnicas de transposición muscular más que en los casos tipo B (de la clasificación de Brown) en que hay cierto grado de abducción. Refiere que en el tipo raro en que hay exotropía, puede obtenerse mejoría de la aducción mediante retroimplante generoso del recto lateral combinado a veces con acortamiento mínimo del recto medial. Sin embargo ningún tratamiento es capaz de restaurar un rango completo y normal de movimientos oculares (21).

Llevamos a cabo una revisión extensa de la bibliografía existente sobre tratamiento quirúrgico en Síndrome de Duane de los últimos años encontrando relativamente pocos artículos sobre el tema. Sintetizaremos algunos procedimientos referidos en ellos y los resultados presentados.

Nutt en 1955, recomienda practicar retroimplante del recto medial del ojo afectado en casos de Síndrome de Duane tipo I no complicado (22). Si es necesario, puede tocarse el recto medial del ojo no afectado. Sólo de manera ocasional recomienda tocar el recto lateral del ojo afectado, ya que esto tiende a aumentar la contracción a la aducción (22).

Fapst y Esslen recomiendan la transposición muscular, que consideran justificable únicamente, cuando existe desviación ocular en la posición primaria de la mirada y sugieren el procedimiento de Hummelshelm o de O'Connor. Las mitades laterales del recto superior e inferior son divididas, desinsertadas y reinsertadas a nivel de la inserción del recto lateral. De ésta manera reportan, que aunque no se logra mejoría en la abducción según se pensaría, se puede llevar los ojos a una posición de paralelismo en la mirada al frente eliminando la endotropía (18).

Heinrich y de Decker practican un retroimplante del recto medial y acortamiento de la misma magnitud en el ojo con retracción para tratar la posición compensadora de la cabeza. Esto aunque elimina éste último síntoma no restaura la abducción, sin embargo la mejora. No obstante mencionan que se induce una exoforia en la posición previamente favorecida por la mirada. (23)

Gobin introduce un procedimiento en 1964, que consiste en desplazamiento temporal del recto superior e inferior combinado con retroimplante del recto medial del mismo ojo. En una publicación de 1974 analiza los resultados en 74 pacientes operados con éste sistema y refiere mejoría de la abducción en todos los casos (promedio 20.6 grados). Con éste procedimiento, se observa una limitación postoperatoria de la aducción o mayor deterioro en los casos en que ya existía. Explican los autores, que aparentemente la mejoría en la abducción se obtiene a costa de la aducción cambiando el campo de excursión del ojo del área nasal hacia el frente, el cual es más fisiológico.

Como complicaciones de su procedimiento Gobin encontró limitación de la depresión del globo ocular en 8 casos. Agrega que en los casos con disparo vertical hacia arriba de magnitud importante, puede llevarse el recto medial .5 cm hacia abajo lo cual compensa la elevación en aducción (24).

Es de interés mencionar, un artículo en el que han observado, la presencia de una marcada exotropia del ojo sano al fijar el ojo afectado. Estos autores, refieren la presencia de éste fenómeno en 4 casos con Síndrome de Duane tipo II. Llevan a cabo cirugía de Jensen en un caso para tratar de corregir la insuficiencia de abducción y retroimplante de ambos rectos horizontales en el resto de los casos. Intervienen también el ojo sano practicando retroimplante del recto lateral sin obtener mucha mejoría en ésta última alteración (28).

Una publicación relativamente reciente de de Decker, muestra los resultados obtenidos en 12 pacientes con Síndrome de Duane tipo I operados con el procedimiento de Kestembaum.

Este autor interviene quirúrgicamente los dos ojos y su razonamiento para operar los 2 ojos es el contrarrestar la exoforia consecutiva a la operación de un solo ojo con retroimplante-acortamiento que fue referida previamente. Reporta mejoría en la abducción también a costa de la aducción. Este procedimiento únicamente lo utiliza para tratar casos de posición compensadora de la cabeza severa. Sin embargo en sus 12 casos reportados únicamente refiere desaparición de la posición compensadora de la cabeza en 3 casos. En casos con estrabismo sugiere tratar éste en sesiones separadas y únicamente tocando el ojo no afectado por el Síndrome de Duane (25).

Finalmente mencionaremos un artículo de Feretis, Papastratigakis y Tsampralakis. Presentan 14 casos de Síndrome de Duane operados de manera diversa según el tipo de desviación que presentaban en la mirada al frente.

En éste estudio 9 pacientes presentaban endotropía y se les practicó retroimplante del recto medial con transposición lateral de los rectos verticales en el ojo afectado. 2 pacientes presentaban endotropía llevándose a cabo, en uno, retroimplante de ambos rectos horizontales y, en el otro, lo mismo más transposición lateral de las mitades de los rectos verticales. Finalmente se practicó retroimplante del recto lateral en el ojo afectado en 2 casos, y en un caso de manera bilateral en los 3 pacientes que presentaban exotropía. Sus resultados en general son buenos en cuanto a corrección o disminución de la desviación en la posición primaria de la mirada o mejoría de la abducción. Es de interés mencionar que uno de los casos de ortoposición en que se practicó retroimplante de ambos músculos horizontales presentaba disparo vertical severo, y retracción ocular, obteniéndose mejoría en ambos (26).

Durante la preparación de éste manuscrito salió a la literatura un reporte de 5 casos de Síndrome de Duane en los cuales se intervino quirúrgicamente para eliminar el disparo vertical . El procedimiento es muy semejante al procedimiento de "canastilla muscular" pero únicamente se interviene el recto lateral . Se practica la separación de éste músculo en dos porciones y la desinserción para, posteriormente, reinsertar la mitad superior al límite superior de la inserción original y la mitad inferior al borde inferior de la inserción original formando una "Y".

Estos autores reportan que en todos sus casos hubo mejoría de la posición compensadora de la cabeza, de la endotropía y, sobre todo, del disparo vertical despues de practicar la separación en Y del recto lateral y retroimplante del recto medial(27)

PRESENTACION DE CASOS:

Se hace el reporte de 18 casos de Síndrome de Duane diagnosticados en el Hospital de Oftalmología del Centro Médico Nacional en la Ciudad de México en el periodo comprendido de Febrero de 1982 a Febrero de 1984 y el manejo llevado a cabo.

SEXO

Hubo 11 casos del sexo femenino y 7 casos de sexo masculino. Las edades fluctuaron entre los 2 años y los 59 años de edad con una media de 14.5 y una mediana de 12.

UNILATERALIDAD VS BILATERALIDAD:

El ojo afectado fue el izquierdo en 10 casos, el derecho en 7 y ambos ojos en un paciente.

EDAD DE APARICION:

La edad en que fue notado el defecto fue la siguiente según lo reportado por los padres o por el mismo paciente: 5 pacientes notaron el problema desde el nacimiento, 7 pacientes antes de los 3 primeros meses, 2 pacientes entre los 3 y 6 meses, 1 paciente de 6 meses a 1 año, un paciente a los 2 años y otro a los 10 años. Hubo un caso en que el defecto no había sido notado y el diagnóstico fue hecho como un hallazgo de exploración por un problema infeccioso.

ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS:

3 pacientes eran portadores de epilepsia; un paciente presentaba anomalías tipo labio y paladar hendido, malformaciones cardíacas y alteraciones en columna cervical y otro paciente también cursaba con problemas de columna.

AGUDEZA VISUAL:

La agudeza visual encontrada fue considerada normal excepto en un paciente que cursaba con anisometropía importante por astigmatismo alto en el ojo afectado.

TIPO DE SINDROME DE DUANE:

En nuestros pacientes, de acuerdo a la clasificación de Huber, 15 pacientes cursaban con el tipo I, 3 pacientes con el tipo III y en los casos tipo I hubo un paciente con afección bilateral.

EXAMEN DE LA MOTILIDAD OCULAR:

En 9 casos se reportó posición compensadora de la cabeza y la posición de los ojos en la mirada al frente fue de la siguiente manera: 4 casos en ortoposición, 7 casos presentaban endotropía y 7 exotropía. El disparo vertical se detectó en 13 casos de los cuales 9 lo presentaban hacia arriba, 3 lo presentaban tanto hacia arriba como hacia abajo y uno exclusivamente hacia abajo.

DIAGNOSTICO CON EL CUAL FUERON REFERIDOS LOS PACIENTES:

De todos los casos vistos, el diagnóstico de envío de la clínica de adscripción fue de Síndrome de Duane únicamente en 1 caso, el resto fueron diagnosticados erróneamente siendo el error diagnóstico más frecuente el de parálisis del VI par (8 casos).

TRATAMIENTO QUIRURGICO EFECTUADO:

Se consideraron quirúrgicos 12 casos ya sea por alteraciones de la posición de los ojos en la mirada al frente, que se consideró podía mejorar, o por disparo vertical y retracción importantes siendo estos últimos los factores más tomados en cuenta.

De éstos casos, a 6 pacientes se les practicó el procedimiento denominado "Canastilla Muscular" descrito previamente.

En 4 casos únicamente se practicó retroimplante de ambos músculos horizontales retroimplantando uno de ellos más que el contralateral de acuerdo a lo referido en el párrafo anterior pero sin llevar a cabo el procedimiento de "canastilla muscular" por no considerarlo necesario ya que no presentaban disparo vertical y retracción ocular importantes.

En 6 casos no se consideró pertinente el tratamiento quirúrgico. En general éstos casos presentaban ortoposición o alteraciones de la posición de la mirada al frente mínimas y no presentaban disparo vertical siendo la retracción ocular mínima. Estos pacientes fueron dados de alta del servicio enviándolos para seguimiento a sus clínicas de adscripción.

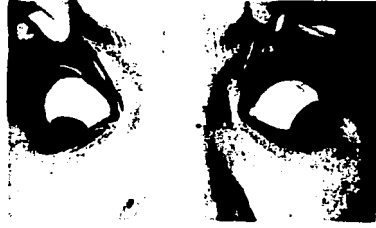
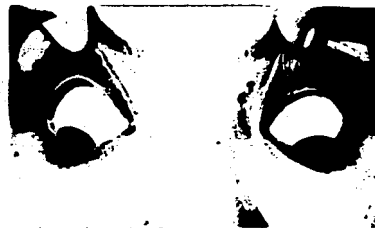
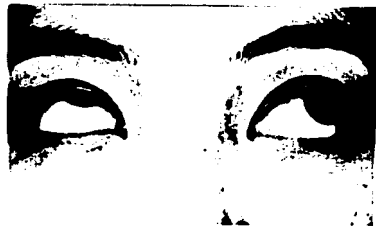
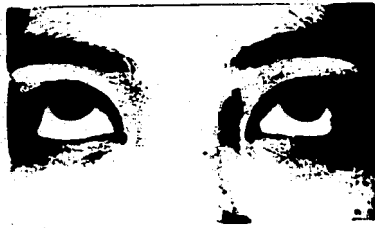
De los pacientes que se consideraron quirúrgicos hubo un caso que no fue operado porque el paciente rehusó tratamiento y otro que todavía estaba pendiente de cirugía al cierre de este estudio por lo que no se refiere resultados de éstos 2 casos.

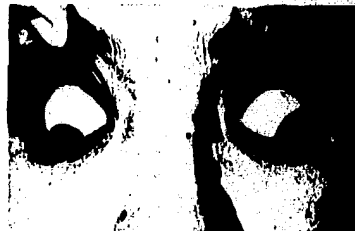
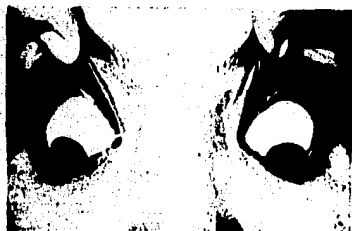
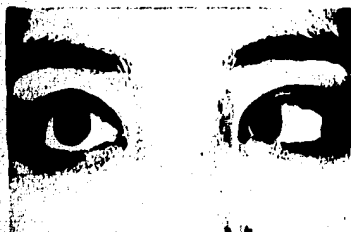
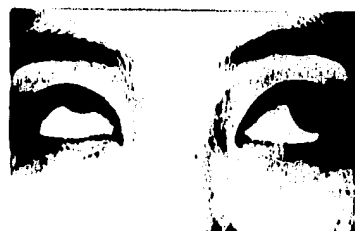
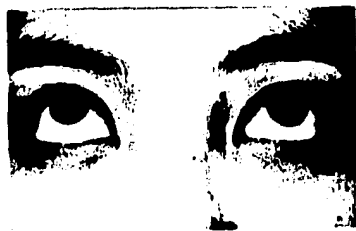
RESULTADOS:

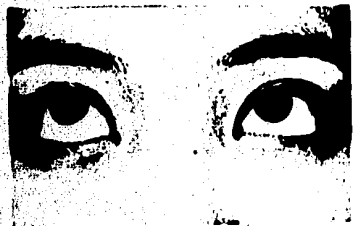
En cuanto a los resultados en todos los casos en que se practicó "canastilla muscular" se logró disminución importante del disparo vertical y la retracción del globo ocular. La posición de los ojos en la mirada al frente también mejoró en la mayoría de los casos aunque hubo algunos que persistieron con una desviación más pequeña en el mismo sentido y en algunos se logró ortoposición. No hubo casos de estrabismo consecutivo.

No hubo complicaciones transoperatorias ni postoperatorias en los casos intervenidos quirúrgicamente y al seguimiento que en todos los casos no fue menor de 6 meses, no se encontró mayor modificación de los datos encontrados en las primeras revisiones postoperatorias.

En todos los casos intervenidos quirúrgicamente los padres del paciente o el mismo paciente refirieron notar mejoría subjetiva y estuvieron satisfechos con los resultados cosméticos.







COMENTARIO Y CONCLUSIONES:

El Síndrome de Duane representa un conjunto de alteraciones que involucran la movilidad ocular. A pesar de que mucho se ha escrito sobre las posibles causas y mecanismo de producción de los diferentes síntomas, en el área de tratamiento hay muy poco hasta el momento.

No se ha encontrado procedimiento quirúrgico que actúe sobre todas las alteraciones que lo componen por lo que únicamente se puede lograr corregir alguna de ellas o disminuir el grado de afectación. En general la intervención tiende a corregir problemas específicos como la posición compensadora de la cabeza, la alteración de la posición de los ojos en la mirada al frente, mejorar la abducción a expensas de la aducción, disminuir el disparo vertical o la retracción ocular.

El procedimiento de "Canastilla Muscular" no tiene ningún efecto sobre la abducción por lo que es importante explicar al paciente y/o a la familia que en éste aspecto no obtendrá ninguna mejoría y asegurarse de que lo más molesto para el paciente, o el motivo de consulta, son las alteraciones que sí puede corregir éste procedimiento como serían posición compensadora de la cabeza, disparo vertical, retracción ocular y alteraciones en la posición de los ojos en la mirada al frente.

Nuestra recopilación de casos muestra datos que son compatibles en general con las grandes series reportadas en la literatura mundial. La cantidad de casos diagnosticados en un período de 2 años es considerable, considerando lo poco frecuente de éste padecimiento, pero explicable por la gran concentración de casos que recibe éste hospital.

Para tener una idea de la frecuencia de ésta entidad en otras series reportadas mencionaremos lo siguiente: En un estudio de la Clínica Mayo durante 25 años recolectaron únicamente 186 casos (6). Es probable que no hayamos captado todos los casos del hospital ya que en el servicio de preconsulta en algunos casos se daba de alta directamente al paciente cuando no se le consideraba candidato quirúrgico sin ser revisado por el servicio de estrabismo.

Por esto también hay más casos que fueron quirúrgicos en nuestra serie que los que no se consideraron quirúrgicos. Por tanto, no debemos inferir que la mayor parte de los casos sean quirúrgicos, más bien creemos que constituyen la minoría. En nuestra serie corroboramos la predominancia del sexo femenino sobre el masculino aunque no fue tan marcada. En cuanto a la mayor afectación del ojo izquierdo sobre el derecho, tampoco fue muy definitiva la diferencia.

El defecto es notado por los padres desde los primeros años de edad en los casos en que el defecto es franco. Hay casos que pueden pasar desapercibidos por más tiempo o nunca acudir a consulta por no considerar que sufren una limitación importante.

En nuestra serie corroboramos la asociación de otras anomalías congénitas con el Síndrome de Duane al encontrar un caso de labio y paladar hendido con malformaciones cardíacas y de columna vertebral, otro con afectación de columna y tres con epilepsia. Hay que enfatizar la importancia de que, al hacer el diagnóstico de Síndrome de Duane, hay que realizar una valoración integral del paciente para detectar cualquier anomalía asociada.

Las anomalías que se buscarán serán sobre todo de tipo facial, auditiva, ósea o radiográfica a nivel de columna vertebral superior y caja torácica.

Por lo general la visión en este tipo de pacientes es buena aunque hay casos de ametropías de las que frecuentemente hay anisometropías, sobre todo por astigmatismo. En nuestra casuística solo hubo un caso de anisometropía por astigmatismo en el ojo afectado.

Se ha especulado que la acción anormal de los músculos en la contracción pueden favorecer el desarrollo de astigmatismo. Desafortunadamente en nuestro trabajo no pudimos hacer un estudio de visión binocular y estereopsis en estos pacientes. No encontramos casos de ambliopía.

La mayor parte de nuestros casos eran portadores del tipo I del Síndrome de Duane, que se ha considerado como tipo más frecuente. Le siguió en frecuencia el tipo III, a diferencia de otras series (10) en que el segundo más frecuente ha sido el tipo II. Finalmente, en nuestra serie únicamente hubo un caso bilateral, que en otras series de la literatura se ha calculado hasta un 18% de frecuencia.

La desviación de los ojos en la mirada al frente en nuestros casos fue por igual de endotropía y exotropía. Lo que se ha descrito clásicamente es el predominio de la endotropía (5) y corroborado (10) pero ha habido divergencia pues en una serie grande de 101 casos se refiere predominancia de la ortoposición, con endotropía y exotropía por igual (12).

Es importante hacer notar que el diagnóstico de envío de la clínica que refirió al paciente fue correcto únicamente en un caso confundiéndolo, en el resto de los casos, sobre todo con parálisis del VI par a pesar de haber sido vistos, en todos los casos, por Oftalmólogos. Por esto concluimos que habitualmente no se piensa en este diagnóstico y la mayor parte de los casos pasan desapercibidos a primer nivel de atención.

Se obtuvieron buenos resultados en los pacientes operados que no requirieron "Canastilla Muscular" por que no presentaban disparo vertical importante y en que únicamente se practico retroimplante de ambos rectos horizontales, uno más que el otro, según el tipo de desviación en la mirada al frente.

Es importante mencionar que nunca debe reforzarse un músculo en los casos de Síndrome de Duane ya que esto producirá un aumento en la retracción del globo ocular y una exacerbación en el disparo vertical, en caso de que éste exista. Es por esto que al principio de esta disertación puntualizamos que el manejo de un paciente con Síndrome de Duane y estrabismo es completamente diferente al de un caso común, y al no diagnosticarlo, se corre el riesgo de tratarlo de manera inadecuada obteniendo resultados desagradables e inesperados.

En los 6 pacientes operados con "Canastilla Muscular" se obtuvo disminución importante del disparo vertical desapareciendo en algunos casos y obteniendo mucha mejoría en cuanto a retracción del globo ocular.

En otras series de la literatura encontramos datos sobre tratamiento del disparo vertical (24) refiriendo que desplazan el recto medial 0.5 cms hacia abajo para compensar la elevación en aducción. El procedimiento de canastilla muscular tiene la ventaja de que no solo actua sobre el disparo vertical (que no siempre es en un solo sentido y en éste caso sería inutil el procedimiento sugerido por Gobin) sino también tiene efecto sobre la retracción ocular y la desviación de los ojos en la mirada al frente al mismo tiempo.

Por otra parte la "Canastilla Muscular" es un procedimiento de tecnica relativamente fácil de llevar a cabo.

Consideramos que una parte muy importante al aplicar dicho tratamiento es la evaluación completa del paciente con Síndrome de Duane tanto en la esfera motora como sensorial, la certeza diagnóstica y el dialogar con los padres del paciente para verificar que lo que más le molesta de las alteraciones de ésta entidad es lo que vamos a corregir con la intervención. Finalmente no debemos olvidar que una parte muy importante en el éxito de la cirugía es la planeación del tipo y extensión probable de cirugía a realizar.

En conclusión el procedimiento denominado "Canastilla Muscular" asociado a retroimplante simétrico o asimétrico de ambos músculos horizontales son recursos valiosos en determinados casos de Síndrome de Duane.

REFERENCIAS

1. Stilling. Untersuchungen über die Entstehung der Kurzsichtigkeit Wiesbaden, 1887, 13.
2. Sinclair, W. W.: Abnormal associated movements of the eye lids. Ophthal. Rev. 14:307-319, 1895.
3. Turk, S.: Ueber Retractionsbewegungen der Augen. Dtsch. med. Wschr., 22, 199(1896). Zbl. prakt. Augenheilk., 23:14, 1899.
4. Friedenwald, H., Notes on congenital motor defects of the eyeballs. Congenital paralysis of the ocular muscles. Bull. Hopkins Hosp. 7:202-203, 1896.
5. Duane, A.: Congenital deficiency of abduction associated with impairment of abduction, retraction movements, contractions of the palpebral fissure and oblique movements of the eye. Arch. Ophthal. (Chicago) 34:133-59, 1905.
6. Pfaffenbach C, Cross HH, Kerns TP: Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. Arch Ophthalmol 88:635, 1972.
7. Malbran J. Strabismes et paralysies. Heraly Charleroy pp. 649-659, 1953.
8. Brown HW. Strabismus Ophthalmic Symposium I (ed. Allen), St. Louis, Chapter 11, pp. 205, 1950.
9. Huber A: Electrophysiology of the retraction syndrome. Br J Ophthalmol 58:293, 1974.
10. O'Malley ER, Helveston EM., Ellis FD: J Pediatr Ophthalmol Strabismus 19: 3:161-165, 1982.
11. Walsh FB, Hoyt WF: Clinical Neuro-Ophthalmology ed 3. Baltimore, Williams & Wilkins Co, 1969 pp 263-69.
12. Isenberg S, Urist MJ: Clinical observations in 101 consecutive patients with Duane's retraction syndrome. Am J Ophthalmol 84:419-25, 1977.
13. Gifford H. Congenital defects of abduction and other ocular movements and their relation to birth injuries. Am J Ophthalmol 9:3, 1926.
14. Axenfeld, Th., Schurenberg, E. Beitrage zur Kenntniss der angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen. Klin Mbl Augenheilk 39; 64:844-863, 1901.

15. Capellaro, G.: Difetto congenito di motilità oculare dovuto a probabile malformazione del retto interno siniestro. *Minerva Med.*, 6: 1021, 1926.
16. Treacher-Collins. E. *Brit. M. J.* 22:199, 1899.
17. Wolff J *Arch Ophthalmol* 29:297, 1900.
18. Papst W, Esslen E, : Symptomatology and therapy in ocular motility disturbances *Am J Ophthalmol* 58: 275-291 1964
19. Matteucci P: I difetti congeniti di abduzione con particolare riguardo alla patogenesi. *Rassegna Ital Ottalmologia* 15: 345-380, 1946.
20. Hotchkiss MG, Miller NR, Clark AW, et al: Bilateral Duane's retraction syndrome: A clinicopathologic case report. *Arch Ophthalmol* 98(5): 87074, May 80.
21. Duke-Elder S: *System of Ophthalmology. Congenital Deformities.* St Louis, CV Mosby Co, 1963, vol 35 pt 2 pp 991-995.
22. Nutt, AB: The significance and surgical treatment of congenital ocular palsies. *Ann Roy Coll Surg. Engl.*, 1955, 16, 30.
23. Heinrich J. and De Decker W (1972) *Klin Mbl Augenheilk.*, 160, 675.
24. Gobin MH. Surgical management of Duane's syndrome *Br J Ophthalmol* 58:301-6 1974
25. de Decker W. Kestenbaum transposition operation for treatment of the Duane's retraction syndrome. *Trans Ophthalmol Soc U.K.* 1980 100(4) 479-82.
26. Feretis D, et Al. Planning surgery in Duane's syndrome. *Ophthalmologica* 1981 183(3) 148-53.
27. Rogers, G.L., Bremer, D.L: Surgical treatment of the Upshoot and Downshoot in Duane's Retraction Syndrome. *Ann Ophthal.* 16:9:841-844, 1984.
28. Rodriguez, L., Canovas, R., Saez, M.J., Stuardo, M.: Síndrome de Duane Exotropia del ojo no afectado. *Arch Chil Oftal XLLN* 1: 65-70, 1984.
29. Lyle, T.K.: *Worth and Chavasse's squint,* Philadelphia, Blakiston, pp. 208, 1950.

BIBLIOGRAFIA SUPLEMENTARIA

Berard, PV., Reydy, R., Berard-Badier M.: Fadenoperation et syndrome de Stilling-Duane. Bull Soc Opht France LXXXIX: 11-12, 1979.

Berard, PV., Mouillac-Gambarelli, N., Reydy, R.: Indications et techniques chirurgicales dans le syndrome de Stilling-Duane. Bull Soc Opht France LXXXII: 2, 1982.

Berndt, K., Berndt, E.: Die Operative Behandlung eines Duane-Syndroms mit extremer Höhenabweichung. Klin Mbl Augenheilk. 174: 62-67, 1979.

Celić, V., Dorn, V.: Zur diagnostik und behandlung des Stilling-Türk-Duane-Syndroms. Klin Mbl Augenheilk. 183: 285-290, 1983.

Gobin, MH.: The differential diagnosis between the Stilling-Duane syndrome and lateral rectus palsy. Ophthalmologica. 160: 98-99, 1970.

Gobin, MH., Bierlaagh, J.: The surgical management of The Duane Syndrome and of sixth nerve paralysis. Brit Orthopt J. 28: 32-41, 1971.

Papst, W., Esslen, E.: Zur Ätiologie der angeborenen abduzenslähmung.

Scott, AB., Wong GY.: Duane's Syndrome. Arch Ophthal. 87: 140-47, 1972.

Waddell, EM.: Duane's retraction syndrome reconsidered. Brit Orthopt. J. 37: 56, 1980.

Weiss, MJ.: Syndrome de Stilling-Duane: une technique opératoire simple. Bull Soc Ophtal LXXIV: 2, 1974.

Wuillez MM., Zeyen Th, Hache JC, Besnard MJ.: Utilisation des prismes dans un syndrome de Stilling-Duane bilatéral. Bull Soc Ophtal LXXIV: 7-8, 1974.

Jampolsky, A.: Surgical leashes and reverse leashes in strabismus surgical management. Symposium on Strabismus. Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology. C.V. Mosby Company. 1977. Chapter 17. pp 244-268.

Huber, A.: Duane's Retraction Syndrome. Consideration on pathophysiology and etiology. Proceedings of the International Strabismological association . October 25-29, 1982. Asilomar, Cal. Strabismus II, Edited by Robert D. Reinecke. Grune and Stratton. pp 345-361.

Burian-Von Noordens's Binocular vision and ocular motility . Theory and management of strabismus. 3rd Ed. CV Mosby Company, St Louis 1985. Chapter 20 Special Forms of Strabismus. pp 371-396.