



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE
ESTUDIOS DE POSGRADO INSTITUTO DE
SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE
LOS TRABAJADORES DEL ESTADO
CENTRO MÉDICO NACIONAL HOSPITAL
“20 DE NOVIEMBRE” ISSSTE**

**«CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DE LOS
PACIENTES CON SÍNDROME DE DUANE EN EL CENTRO
MÉDICO NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE” DURANTE EL
PERÍODO ENERO 2022 A JULIO 2023»**

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALIDAD EN
OFTALMOLOGÍA

PRESENTA

DRA. CAROLINA CERINO PALOMINO

DIRECTOR DE TESIS:

DR. FERNANDO ESTEBAN ZAVALETA HERRERA



ISSSTE

CIUDAD DE MÉXICO, MARZO 2024

REGISTRO 055.2024





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

DEDICATORIAS

A Dios:

Por ser mi fuente de fuerza, paz e inteligencia. Mi luz interna y guía en la oscuridad.

A mis padres:

Matilde y Juan José, por ser los pilares de fortaleza que me han sostenido siempre, porque con su ejemplo y dedicación hacia mí, forman parte de lo que soy hoy.

A mis hermanos:

Victoria, por las palabras de aliento e inyectarme ánimos cuando sentía ya no poder, eres ejemplo de resiliencia, éxito, compromiso y dedicación. Juan José por la alegría que siempre me transmitiste y tu apoyo incondicional cuando más lo necesité. Rubén Alberto, por tu confianza en mí y en cada logro, por estar presente a pesar de las adversidades.

A mis amigos:

Karely, Miriam, Nictehá, Gerardo y todos los demás, por creer y estar para mí, con su actitud me ayudaron a levantarme en cada caída y a tomar más impulso para seguir.

A mis compañeros de especialidad:

Por todas las vivencias, alegrías y tristezas en las que nos acompañamos.

Al resto de mi familia, fueron motor en este proceso.

AGRADECIMIENTOS

A mi director de tesis:

Dr. Fernando Zavaleta le agradezco su dedicación y paciencia, sin su apoyo no habría alcanzado este logro tan anhelado. Gracias por sus enseñanzas durante estos 3 años. Que me considere ahora su amiga y colega es de gran orgullo para mí.

A mi jefe de especialidad

Dr. Orozco gracias por creer en una tabasqueña, aceptarme en su institución, enseñarme y apoyarme en mi formación y permitirme lograr este sueño llamado Oftalmología.

A mis asesores metodológicos:

Al servicio de enseñanza del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” por su apoyo y correcciones en el desarrollo de este proyecto.

A mi amigo y colega José Antonio Morales Contreras, gracias por tu paciencia y consejo durante este proceso.

A mis maestros:

Dra. Hernández, Dra. López, Dra. Dixon, Dr. Cortés, Dra. Plazola, Dra. Moreno, Dra. Anaya, Dr. Taboada, Dr. Flores, Dr. Zavaleta. Cada uno en su forma particular me ha inculcado conocimiento valioso para mi vida profesional y personal, gracias.

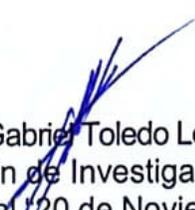
«CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE DUANE EN EL CENTRO MÉDICO NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE” DURANTE EL PERÍODO ENERO 2022 A JULIO 2023»

RPI: 055.2024

AUTORIZACIONES



Dra. Denisse Añorve Bailón
Subdirectora de Enseñanza e Investigación
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE



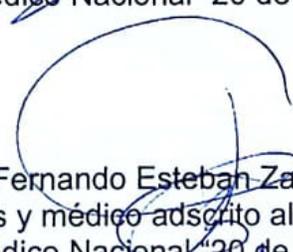
Dr. Christian Gabriel Toledo Lozano
Coordinación de Investigación
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE



Dr. José Luis Aceves Chimal
Encargado de la Coordinación de Enseñanza e Investigación
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE



Dr. Luis Porfirio Orozco Gómez
Profesor titular del curso de Oftalmología
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE



Dr. Fernando Esteban Zavaleta Herrera
Asesor de tesis y médico adscrito al Servicio de Oftalmología
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE



Dra. Carolina Cerino Palomino
Médico Residente del tercer año de la especialidad de Oftalmología
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

Tabla de contenido

Abreviaturas.....	V
Resumen	VI
1 INTRODUCCIÓN	7
2 MARCO TEÓRICO	9
3 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	25
4 JUSTIFICACIÓN.....	27
5 OBJETIVOS.....	28
6 MATERIALES Y MÉTODOS.....	29
a. Diseño del estudio:	29
b. Población	29
c. Universo.....	29
d. Tiempo de estudio	29
e. Tiempo de ejecución.....	29
f. Criterios de selección.....	29
g. Metodología de muestreo	30
i. Tipo de muestreo	30
ii. Cálculo del tamaño de la muestra	30
iii. Tabla de variables.....	31
iv. Técnicas y procedimientos	32
v. Metodología de análisis estadístico	33
vi. Aspectos éticos y legales.....	34
vii. Aspectos de bioseguridad.....	34
viii. Conflictos de interés	35
ix. Involucrados y responsabilidades.....	35
x. Recursos y financiamiento.....	35
xi. Cronograma de actividades	36
7 RESULTADOS	37
7.1 Describir las características clínicas de los pacientes con síndrome de Duane.....	37
7.2 Determinar la prevalencia del síndrome de Duane en el CMN “20 de Noviembre” .	42
7.3 Conocer las malformaciones más frecuentes asociadas al síndrome de Duane.	42
8 DISCUSIÓN	43
9 CONCLUSIONES	46
10 PERSPECTIVAS	47
11 BIBLIOGRAFÍA.....	48

Abreviaturas

CCDD	Trastornos de desinervación craneal congénita, por sus siglas en inglés
CMN	Centro Médico Nacional
DP	Dioptrías prismáticas
EMG	Electromiografía
RL	Recto lateral
SD	Síndrome de Duane

Resumen

«CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE DUANE EN EL CENTRO MÉDICO NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE” DURANTE EL PERÍODO ENERO 2022 A JULIO 2023»

Introducción: La presentación clínica del Síndrome de Duane (SD) es diversa y poco frecuente, en consecuencia, su manejo es desafiante. Así pues, el presente trabajo de investigación tiene como objetivo contribuir al conocimiento de los pacientes con esta enfermedad en un tercer nivel de atención.

Objetivo: Caracterizar clínica y epidemiológicamente a los pacientes con SD en el Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” durante el período del 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023.

Materiales y métodos: Estudio observacional y retrolectivo, donde se describieron las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con SD en el periodo del 01.01.22 al 31.07.23. Los datos se colectaron a partir del expediente clínico del paciente. Los resultados se describieron mediante medidas de tendencia central y dispersión para las variables numéricas y frecuencias y porcentajes para las categóricas.

Resultados: El total de la población obtenida fue de 8 pacientes, con una media de edad de 10.5 años, sin distinción por género. El 75.0% tuvo una afectación unilateral; el 62.5% de los pacientes tenía el ojo izquierdo afectado. Todos tenían retracción del globo ocular, el 75.0% tenía una posición compensadora de la cabeza y el 25.0% presentó disparos. Asimismo, se describió la presencia de una variante vertical en el 50.0% de los pacientes. Se encontró una prevalencia del SD de 5.7 casos por cada 1000 pacientes atendidos en el servicio de estrabismo en el periodo de estudio.

Conclusión: Las características clínicas de los pacientes con SD del CMN “20 de Noviembre” como la afectación bilateral y la presencia del Duane vertical, sugiere que no son tan similares a lo descrito en otros estudios.

Palabras clave: *Síndrome de Duane, estrabismo, malformaciones.*

1 INTRODUCCIÓN

El síndrome de Duane (SD) es un trastorno congénito de la motilidad causado por la ausencia o desarrollo parcial del núcleo y nervio abducens, que tiene presentaciones clínicas diversas y un manejo desafiante. Aunque es poco frecuente, es importante excluir esta afección en pacientes que presentan motilidad ocular anormal y estrabismo, puesto que se sabe que el SD está asociado a diversas malformaciones musculares, nerviosas y oculares⁽¹⁾.

Así pues, por estas características, los padres pueden buscar atención médica para un niño con SD debido a una postura anormal de la cabeza, pseudoptosis cuando el ojo afectado realiza aducción, limitación del movimiento ocular y movimientos oculares anormales⁽²⁾.

Sin embargo, el diagnóstico y el manejo del SD suele ser un gran desafío, y se necesita un enfoque multidisciplinario. Asimismo, es importante resaltar que, el SD aislado conduce a un excelente pronóstico a largo plazo para la visión si se maneja adecuadamente. Con una variedad de opciones quirúrgicas y no quirúrgicas disponibles, se pueden mejorar características como la postura anormal de la cabeza, la retracción del globo ocular, disparos y la desalineación de los ejes visuales. Además, los avances en cirugía, como la transposición de músculos verticales, también ayudan a mejorar las ducciones en pacientes con SD^(3.4). Cabe mencionar que, ningún tratamiento o procedimiento quirúrgico restaurará los movimientos oculares normales en todas las posiciones de la mirada, ya que la anomalía subyacente de la inervación paradójica no se puede corregir.

Por otro lado, se sabe que, existen diversas complicaciones postquirúrgicas. Pero, debido a que es un padecimiento poco frecuente, existen pocos reportes en la literatura en comparación con otros padecimientos de estrabismo ⁽⁵⁾.

Por tal motivo, el objetivo del presente trabajo de investigación fue describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con síndrome de Duane en el Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”, y de tal forma, contribuir al conocimiento de los pacientes con esta enfermedad en un tercer nivel de atención.

2 MARCO TEÓRICO

2.1 Definición del SD

El SD, también conocido como síndrome de Stilling-Turk-Duane, es causado por la ausencia o desarrollo parcial del núcleo y nervio abducens (VI par craneal), asociado a una inervación aberrante del recto lateral (RL) por el nervio oculomotor. Aunque, en 1887 el SD se describió por primera vez en la literatura, no fue hasta el comienzo de la electrofisiología muscular y las técnicas modernas de neuroimagen, como la resonancia magnética, que se comprendió mejor la fisiopatología de la enfermedad ^(1,2).

En general, se han descrito otras anomalías similares del desarrollo de uno o más nervios craneales, las cuales se han agrupado bajo trastornos congénitos de desinervación craneal. Estas anomalías pueden denominarse primarias debido a la ausencia de inervación normal o secundarias después de inervaciones aberrantes de otros nervios craneales ^(3,4).

2.2 Etiología del SD

En particular, las miofibras de los músculos extraoculares (MEO) se desarrollan mediante una condensación del mesodermo alrededor del ojo. Cuando el embrión mide 7 mm de largo, los MEO forman una masa inervada por el nervio oculomotor. Cuando el embrión mide entre 8 y 12 mm de largo, esta masa se divide en músculos separados. Es en esta etapa cuando llegan el cuarto y sexto nervio. Debido a influencias perturbadoras de origen desconocido, el nervio abducens no se

desarrolla, lo que hace que las ramas del nervio oculomotor permanezcan en contacto con la masa muscular que luego se convertiría en el recto lateral^(5,6).

Teniendo en cuenta las otras anomalías oculares y sistémicas asociadas con el SD, se cree que estas influencias perturbadoras afectan las estructuras en desarrollo del cuerpo entre las semanas 4 y 8 de gestación. Por ejemplo se ha demostrado que las formas esporádicas de SD tienen un riesgo de 10 a 20 veces mayor de tener otras malformaciones congénitas divididas principalmente en cuatro categorías: esqueléticas, auriculares, neurales y oculares. Estas últimas incluyen ptosis, displasia del estroma del iris, heterocromía del iris, anomalías pupilares, cataratas, colobomas, hipoplasia del nervio óptico y nistagmo⁽⁷⁾.

El SD suele ser un trastorno esporádico, pero en el 10% de los casos puede ser familiar. Se han documentado formas autosómicas dominantes y recesivas. En casos aislados, se ha identificado el gen DURS1 en el cromosoma 2q31⁽⁸⁾. El patrón autosómico dominante de SD se asocia con mutaciones en el gen CHN1, que afecta la guía de los axones nerviosos en crecimiento hacia el recto lateral. También, se asocia con mutaciones en el gen *homeobox A1* (HOXA1), que afecta la creación o supervivencia de las neuronas de los pares craneales⁽⁹⁾.

2.3 Epidemiología del SD

En la población con estrabismo, Barry y cols. han reportado que la prevalencia del SD se encuentra entre el 1% y el 4%⁽¹⁰⁾, mientras que Muni y cols. han reportado del 1 al 5%⁽¹¹⁾. En general, son casos esporádicos y unilaterales. Aunque, el 10% son bilaterales. En el Hospital General de México, la frecuencia del SD en pacientes

con estrabismo fue de 0.81%. Sin, embargo, la mayoría de los reportes en México son casos aislados o series de casos, y no reportan datos epidemiológicos ⁽¹²⁾.

Por otro lado, se sabe que, las mujeres y el ojo izquierdo en mayor frecuencia son afectados. Se ha planteado, en relación a esto, que los niveles más altos de estrógeno en las mujeres durante la embriogénesis, junto con un mayor riesgo de inflamación, conducen a un mayor riesgo de eventos tromboembólicos venosos, causando también fenómenos embólicos por las derivaciones de derecha a izquierda, que afectan la arteria carótida izquierda con mayor frecuencia, lo que provoca una apoptosis desregulada junto con una desinervación que afecta el ojo izquierdo⁽¹⁰⁾.

2.4 Fisiopatología del SD

La comprensión de la patogénesis de los rasgos característicos del SD, como la retracción del globo ocular y los disparos, es esencial para la evaluación y el tratamiento de la afección. La inervación paradójica del RL por el nervio oculomotor conduce a la co-contracción del RL y del recto medial (RM) al intentar la aducción. Esto conduce a la retracción del globo ocular, que suele ir acompañada de un estrechamiento de la abertura palpebral ⁽¹¹⁾.

Otro rasgo característico son los disparos, que pueden explicarse tanto por factores mecánicos como por anomalías de inervación. La causa mecánica de estos movimientos verticales se debe a un “efecto correa” del RL apretado. A medida que el globo se aduce y se mueve por encima o por debajo del plano horizontal, se produce un deslizamiento repentino del RL apretado, lo que provoca un ascenso o

descenso. En casos graves, se ha descrito que esto se manifiesta incluso con el más mínimo movimiento en aducción, conocido como "efecto del filo de la navaja".

Por el contrario, los aumentos y descensos de inervación se deben a una inervación sinérgica anormal entre el músculo RM y los músculos rectos superior, inferior u oblicuo⁽¹²⁾.

2.5 Características clínicas del SD

El SD es una afección de estrabismo clínicamente caracterizada por un movimiento ocular horizontal limitado no progresivo congénito acompañado de retracción del globo ocular que resulta en un estrechamiento de la fisura palpebral. Como se mencionó anteriormente, la anomalía del movimiento lateral se debe a la incapacidad del núcleo y el nervio abductor (VI par craneal) para inervar completamente el músculo RL, y la retracción del globo se produce debido a la inervación anormal del músculo RL por el nervio oculomotor (par craneal III)⁽¹³⁾.

Generalmente, los individuos con SD tienen una capacidad restringida para mover los ojos afectados en abducción y/o aducción. No obstante, es posible que las limitaciones no se reconozcan en la infancia. Además, el globo se retrae hacia la órbita con un intento de aducción, acompañado de estrechamiento de la fisura palpebral. De igual manera, los individuos afectados también pueden tener una elevación o descenso del ojo afectado al intentar la aducción⁽¹⁴⁾.

Cabe destacar que, por razones aún por determinar, el lado izquierdo es el más comúnmente afectado; esto está respaldado por otros autores que muestran

que el lado izquierdo se ve afectado en el 70% de los casos unilaterales. A menudo se informa que el SD es más común en mujeres que en hombres, particularmente en casos unilaterales y simples. Incluso, la literatura revela que el 56% de las personas con SD unilateral son mujeres y el 51% de los casos simples son hombres. También, se ha reportado que, la restricción en el movimiento vertical de los ojos en algunas personas con SD puede estar relacionada con un gen en particular⁽¹⁵⁾.

Así pues, por estas características, los padres pueden buscar atención médica para un niño con SD debido a una postura anormal de la cabeza, pseudoptosis cuando el ojo afectado realiza aducción, limitación del movimiento ocular y movimientos oculares anormales⁽¹⁶⁾. A continuación, se describen las características clínicas más frecuentes:

- a) Limitación de la abducción: una de las características destacadas del SD se debe a la inervación subnormal del RL. La cantidad de limitación de la abducción es desproporcionadamente mayor que la cantidad de desviación de la posición primaria. Lo más probable es que esto se deba a un déficit de aducción subyacente presente en cantidades variables en el SD. Esto ayuda a distinguirla de la parálisis del sexto nervio, donde la limitación de la abducción y la desviación de la posición primaria son proporcionales entre sí.
- b) Postura anormal de la cabeza: comúnmente vista en casos unilaterales. Esta postura tiene como objetivo centrar, ampliar y mantener la visión única binocular y compensar el déficit de conducción. El giro de la cabeza será

hacia el lado del ojo afectado en el SD endotrópico y en dirección contraria al ojo afectado en el SD exotrópico.

- c) Retracción del globo ocular: un rasgo característico del SD y suele ir acompañado de un estrechamiento de la fisura palpebral en aducción.
- d) Disparos: los disparos pueden ser mecánicos o inervacionales. Los disparos mecánicos se caracterizan por un movimiento brusco y repentino que sigue a un pequeño movimiento vertical en aducción. En cambio, los disparos inervacionales se caracterizan por una elevación o depresión gradual del ojo a medida que se aduce.
- e) Síndromes alfabéticos: se deben a la co-contracción de los rectos verticales y laterales cuando el paciente mira hacia el campo de visión afectado. El patrón V es el más común, mientras que el A ó ningún patrón se encuentran con menos frecuencia.
- f) Estrabismo: los pacientes con SD pueden presentar endotropía, ortotropía o exotropía.
- g) Otra característica reportada en los pacientes con SD es la ambliopía, la cual ocurre en aproximadamente en el 10% de esta población. Estas personas suelen carecer de visión binocular. La ambliopía en el SD responde al tratamiento estándar si se detecta tempranamente. No obstante, si no se trata a una edad temprana, la pérdida de visión por ambliopía es irreversible. En

los pacientes con síndrome de Duane que no la presentan, la agudeza visual suele ser buena.

Por otro lado, pueden ocurrir otros fenómenos de desinervación en personas con SD⁽¹⁷⁾. Estas incluyen:

- a) Infraducción del ojo afectado al intentar mirar lateralmente; esto ocurre en la mayoría de los casos. Es más probable que el fenómeno se observe en personas más gravemente afectadas.
- b) Fenómeno de Marcus Gunn (movimiento anormal del párpado superior cada vez que la mandíbula se abre y se cierra, más frecuente observado durante la masticación).
- c) Un fenómeno oculoauricular exagerado (coactivación de los músculos del oído externo durante la mirada lateral).
- d) Lágrimas de cocodrilo (lagrimeo al masticar debido a fibras salivales faciales aberrantes que inervan la glándula lagrimal).

2.6 Evaluación y clasificación del Síndrome de Duane

La evaluación de un paciente con SD es similar a cualquier caso de estrabismo. Esto incluye evaluación de la visión y refracción ciclopléjica, inspección, evaluación motora, evaluación de la binocularidad y otras pruebas complementarias⁽¹⁸⁾.

Particularmente, del 30% al 70% de los pacientes tiene hipermetropía o astigmatismo hipermetrópico de más de 1,5 dioptrías. Algunos de estos pacientes

también pueden tener un componente acomodativo; por lo tanto, la refracción ciclopléjica es esencial para la planificación del tratamiento. Además, como los pacientes adoptan una postura compensatoria de la cabeza, se ha encontrado que hasta el 25% de los pacientes con SD bilateral tienen ambliopía^(19,20).

Por otro parte, para la inspección y evaluación de los pacientes es necesario determinar el tipo de SD. Para ello, existe varias clasificaciones. Por ejemplo, basándose en la electromiografía (EMG), Huber clasificó la afección en tres tipos⁽²¹⁾:

- a) Tipo 1: se caracteriza por marcada limitación de la abducción con aducción mínimamente defectuosa o normal. Este es el tipo más común y representa entre el 70 y el 80% de los casos. Los registros de EMG mostraron inervación paradójica de RL en aducción y reducción de impulsos en intento de abducción, mientras que RM tenía actividad eléctrica normal.
- b) Tipo 2: se caracteriza por limitación de la aducción con abducción normal o ligeramente limitada. Este es el tipo menos común y representa el 7% de los casos. Los registros de EMG mostraron inervación de RL tanto en abducción como en aducción, mientras que RM estaba inervada normalmente.
- c) Tipo 3 – se caracteriza por limitación o ausencia total de aducción y abducción. Los registros EMG mostraron inervación simultánea de RL y RM en posición primaria, aducción y abducción.

De acuerdo a esta clasificación en la tabla 1 se resumen de forma comparativa las características clínicas presentes según el tipo de SD manifestado.

Tabla1. Características clínicas del SD⁽²¹⁾

Hallazgo clínico	Tipo I (~75%-80% de los casos)	Tipo II (~1%-5%)	Tipo III (~10%-20%)
Abducción	Ausente a marcadamente restringido	Normal a ligeramente restringido	Ausente a marcadamente restringido
Aducción	Normal a ligeramente restringido	Ausente a marcadamente restringido	Ausente a marcadamente restringido
Retracción del globo y estrechamiento de la fisura palpebral	Presente en aducción	Presente en aducción	Presente en aducción o intento de aducción
Elevación y depresión del globo ocular afectado en aducción	Presente de forma variable	Presente de forma variable	Presente de forma variable; más común que en los tipos I o II
Mirada primaria	Endotropía, presente de forma variable	Exotropía, presente de forma variable	Endotropía más común que exotropía, presente de forma variable
Postura anómala de la cabeza/giro de la cabeza.	Giro hacia el lado afectado, presente de forma variable	Giro hacia el lado afectado, presente de forma variable	Presente de forma variable
Lateralidad	Unilateral o bilateral	Unilateral o bilateral	Unilateral o bilateral

Adaptado de Barry BJ, Whitman MC, Hunter DG, et al. Duane Syndrome. 2007 May 25 [Updated 2019 Aug 29]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1190/>

Por otro lado, para tener un enfoque completo e individual de las características clínicas del SD, se propuso una clasificación cualitativa-cuantitativa, que se describe a continuación ⁽²²⁾.

Clasificación CUALITATIVA: En esta primera fase de la clasificación, hay un ramo medial del III nervio craneal, pero el VI puede estar ausente o presente:

- a) Cuando está ausente el VI nervio (se infiere por la ausencia total de abducción), el caso se clasifica como sustitución.
- b) Cuando existe el VI nervio (en cualquier grado, y se infiere debido a la existencia de abducción parcial o total, el caso se considera como duplicación.

La CUANTITATIVA se hace teniendo en cuenta: a) grado de abducción y el grado de los signos en aducción.

- a) Grado de abducción se infiere que viene dado por la cantidad de inervación del VI nervio en los casos de duplicación y se ordena como sigue:
 - VI + 1: abducción de una cuarta parte entre la línea media y el canto externo.
 - VI + 2: abducción a la mitad entre la línea media y el canto externo.
 - VI + 3: abducción de tres cuartas partes entre la línea media y el canto externo.
 - VI + 4: abducción completa hasta el canto externo.
- b) Grado de signos de aducción se infiere que viene dado por el grado de inervación de la rama medial del III nervio. Esto es válido tanto para los casos de sustitución como para la de duplicación, y se clasifican de la siguiente manera:

- III + 1: aducción normal o ligeramente disminuida (-1/2), retracción leve, sin disparos verticales.
- III + 2: aducción moderadamente disminuida (- 1), retracción mediana, sin disparos verticales.
- III + 3: aducción disminuida (- 2), retracción acentuada, disparos verticales moderados.
- III + 4: aducción disminuida de manera importante (- 3), retracción muy acentuada, disparos verticales muy acentuados.

2.7 Tratamiento y manejo del SD

Como se mencionó anteriormente, el SD se asocia con muchas anomalías oculares y sistémicas, por lo tanto, requiere un abordaje exhaustivo multidisciplinario. El tratamiento no quirúrgico del SD consiste en lentes aéreos o lentes de contacto para el error refractivo, lentes con adaptación prismática para mejorar la posición compensatoria de la cabeza y tratamiento de la ambliopía con terapia estándar. También se ha investigado la eficacia de la toxina botulínica. En la mayoría de los pacientes, los resultados de la inyección han sido relativos y de corto plazo ⁽²³⁾.

Por otro lado, para el tratamiento quirúrgico existen diferentes técnicas propuestas para estos pacientes, resumidas en la tabla 2. Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico del SD incluyen:

- a) desviación ocular significativa en la posición primaria

- b) postura anómala marcada de la cabeza
- c) retracción desfigurante del globo en el intento de aducción
- d) disparos del globo en aducción.

Tabla 2. Cirugías propuestas para el SD^(3,23)

Tipo de SD	Tratamiento quirúrgico
SD endotrópico	Cirugía del recto horizontal
Si la desviación es de ≤ 15 DP sin limitación de ADD y retracción moderada.	Retroinserción ipsilateral del recto medial
Si la desviación es de ≤ 15 DP con limitación y retracción importante.	-Retroinserción contralateral del recto medial
Limitación de 20 a 30 DP, limitación de la ABD, retracción moderada o intensa	-Retroinserción ipsilateral del recto medial y del recto lateral -Retroinserción ipsilateral del RM y sutura de fijación posterior contralateral del RM
	Cirugía de trasposición
	-Trasposición del recto vertical del tendón completo o medio tendón con o sin sutura de fijación

		-Transposición del recto superior con y sin retroinserción RM
Sx exotrópico	Si la desviación es de $\leq 15DP$ con ABD normal	-Retroinserción ipsilateral del RL
	Desviación de 20 a 30 DP, con ABD normal	-Retroinserción bilateral del RL -Fijación perióstica del RL. -Transposición del recto vertical de tendón completo o medio tendón con o sin sutura de fijación
Disparos y retracción del globo ocular		Tipo mecánico
	El disparo se produce bruscamente cuando el ojo se mueve en ADD y de formas más leve cuando el ojo se mueve en el plano horizontal por arriba o por debajo en ADD	-Gran retroinserción del RL -Fijación perióstica del RL -Retroinserción ipsilateral del RL y RM -Sutura de fijación posterior del RL ipsilateral solo o de ambos RL y RM -División del RL en Y (Canastilla)
	Existe un disparo progresivo gradual en la posición de la mirada horizontal conforme se mueve hacia la ADD	Tipo inervacional -Retroinserción del músculo recto vertical apropiado

Si el SD es bilateral	-Retroinserción de los músculos horizontales Trasposición de los músculos rectos verticales
Con abducción simultánea	-Gran retroinserción del músculo recto lateral -Fijación perióstica del recto lateral -Resección del recto medial

ABD: Abducción, ADD: Aducción.

Cabe mencionar que, ningún tratamiento o procedimiento quirúrgico restaurará los movimientos oculares normales en todas las posiciones de la mirada, ya que la anomalía subyacente de la innervación paradójica no se puede corregir. Además, antes de operar cualquier caso de SD, es necesaria una prueba de ducción forzada para descartar contractura RM o RL en el ojo afectado ⁽²⁴⁾.

2.8 Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de SD incluye trastornos que causan o parecen causar déficits de abducción, como la parálisis del sexto nervio, la endotropia infantil, el síndrome de Möbius y la apraxia motora ocular congénita. La mayoría de estas afecciones se pueden diferenciar según las características clínicas asociadas. Por ejemplo, en la endotropia infantil suelen estar presentes movimientos sacádicos de abducción y fijación cruzada; los pacientes con síndrome de Möbius pueden tener dificultades asociadas para alimentarse y hablar; en la apraxia motora ocular

congénita, hay incapacidad para generar movimientos sacádicos horizontales, sin embargo, hay una restricción total de los movimientos oculares y se produce una mejora gradual con el tiempo⁽²⁵⁾.

2.9 Pronóstico del SD

El SD aislado conduce a un excelente pronóstico a largo plazo para la visión si se maneja adecuadamente. Con una variedad de opciones quirúrgicas y no quirúrgicas disponibles, se pueden mejorar características como la postura anormal de la cabeza, la retracción del globo ocular, disparos y la desalineación de los ejes visuales. Los avances en cirugía, como la transposición de músculos verticales, también ayudan a mejorar las ducciones en pacientes con SD⁽²⁶⁾.

2.10 Complicaciones

Por último, es importante mencionar que, existen diversas complicaciones del tratamiento quirúrgico^(3,23):

- a) Corrección insuficiente y endotropia residual: puede producirse endotropia residual si se realiza una cantidad inadecuada de recesión muscular horizontal, si se produce contractura del RM con el tiempo, o si la transposición muscular genera una fuerza vectorial inadecuada.

- b) Exotropia consecutiva: esto puede ocurrir si se crea un exceso de tensión mediante la transposición vertical del músculo, si el RM ipsilateral es débil, o si la co-contracción empeora con la transposición.

c) Desviación vertical inducida: esto puede resultar en un desequilibrio restrictivo entre los músculos transpuestos o si se produce una recesión o deslizamiento del músculo transpuesto. Si se utiliza el exceso de vientre muscular para la transposición, la acción vertical del músculo también puede debilitarse, lo que lleva a una desviación vertical inducida.

Por todo lo anterior, el presente trabajo de investigación tiene como objetivo conocer cuáles son las características clínicas y epidemiológicas, así como las malformaciones asociadas a este padecimiento y de tal forma, contribuir al conocimiento de los pacientes con esta enfermedad en un tercer nivel de atención.

3 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El SD es un padecimiento poco frecuente, del cual existen escasos reportes en la literatura en población mexicana y no hay estudios previos sobre estos pacientes en un tercer nivel de atención del ISSSTE. Las manifestaciones clínicas de este padecimiento son variables y afecta predominantemente a mujeres. Además, se ha asociado a diversas malformaciones musculares, auriculares, neurales y oculares.

Así pues, la evaluación clínica y el manejo del SD suele representar un gran desafío, y se necesita un enfoque multidisciplinario. En este sentido, para obtener el mejor desenlace clínico es necesaria la evaluación sistémica y un análisis genético exhaustivo, puesto que, el SD puede estar asociado con otras malformaciones sistémicas. Además, si el paciente es sometido a un tratamiento quirúrgico, no se garantiza la corrección de los movimientos oculares normales.

Entre las características clínicas que es imprescindible conocer son la lateralidad, la posición de la mirada, las dioptrías de desviación, la retracción del globo ocular, entre otras. Puesto que, estas características determinan el manejo del paciente. Sin embargo, la información de las características del SD en una población mexicana se encuentra dispersa en reporte de casos o se describen datos moleculares y ninguno de estos pacientes proviene del CMN "20 de Noviembre".

Por todo lo anterior, se plantea la siguiente pregunta de investigación:

¿Cuáles son las características clínicas-epidemiológicas y las malformaciones asociadas a los pacientes con síndrome de Duane que

**acudieron a la consulta de estrabismo en el servicio de oftalmología del CMN
“20 de Noviembre” durante el período 01 de enero del 2022 al 31 de julio del
2023?**

4 JUSTIFICACIÓN

Se sabe que, los casos de SD aislados pueden ser tratados únicamente por oftalmólogos. No obstante, debido a las malformaciones asociadas al SD es necesaria una evaluación sistémica exhaustiva por parte de otros profesionales de la salud, como los pediatras, los genetistas, médicos familiares y otorrinolaringólogos, que operan como un equipo de atención médica interprofesional. Asimismo, el análisis genealógico, los estudios de imagen como la resonancia magnética y los estudios genéticos desempeñan un papel en la mejora de la comprensión de esta condición clínica, mejorando así la calidad de vida de estos pacientes y sus familias.

Por lo tanto, el objetivo del presente trabajo de investigación es caracterizar clínica y epidemiológicamente a los pacientes con SD, así como describir las malformaciones más frecuentemente asociadas a este padecimiento, y de tal forma, contribuir al conocimiento de los pacientes con esta enfermedad en un tercer nivel de atención.

5 OBJETIVOS

Objetivo general

- Caracterizar clínica y epidemiológicamente a los pacientes con síndrome de Duane en CMN “20 de Noviembre” durante el período 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023.

Objetivos específicos

- Describir las características sociodemográficas como la edad y el sexo de los pacientes con síndrome de Duane en CMN “20 de Noviembre” durante el período del 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023.
- Describir las características de la motilidad ocular de estos pacientes.
- Determinar la prevalencia del síndrome de Duane en el CMN “20 de Noviembre”.
- Conocer las malformaciones más frecuentes asociadas al síndrome de Duane en los pacientes del CMN “20 de Noviembre”.

6 MATERIALES Y MÉTODOS

a. Diseño del estudio:

- Por el tipo de intervención: Observacional
- Por el tipo de análisis: Descriptivo
- Por el número de veces que se mide la variable de estudio: Transversal.
- Por el momento en el que ocurre la variable de estudio: Retrolectivo.

b. Población

Pacientes con estrabismo que acudieron a la consulta de estrabismo en el servicio de oftalmología del CMN “20 de Noviembre”

c. Universo

Pacientes derechohabientes del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” que acudieron a la consulta de estrabismo en el servicio de oftalmología durante el período del 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023.

d. Tiempo de estudio

Durante el período del 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023.

e. Tiempo de ejecución

Un mes después de su aprobación.

f. Criterios de selección

Tabla 3. Criterios de selección de pacientes.

Criterios

Inclusión

- Pacientes con diagnóstico de síndrome de Duane que acudieron a la consulta de estrabismo en el servicio de oftalmología del CMN “20 de Noviembre” durante el período del 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023.
- Ambos sexos.
- Diagnóstico reciente de síndrome de Duane sin importar el tiempo de evolución.

Exclusión

- Pacientes con otro diagnóstico de estrabismo.

Eliminación

- Expediente clínico incompleto, de acuerdo a las variables del estudio.
-

g. Metodología de muestreo

i. Tipo de muestreo

Por conveniencia de acuerdo con criterios de selección.

ii. Cálculo del tamaño de la muestra

No se realizará el cálculo del tamaño de muestra, dada la rareza del SD se incluirán todos los casos del período de estudio.

iii. Tabla de variables

Tabla 4. Variables sociodemográficas y clínicas.

Nombre variable	Definición	Tipo de variable	Unidad de medida
Edad	Años al momento del estudio.	Cuantitativa: discreta.	Años
Sexo	Características biológicas de los pacientes.	Cualitativa: dicotómica	Hombre / Mujer
Lateralidad de la afección	Se especifica si uno o ambos ojos están afectados.	Cualitativa: dicotómica	Unilateral / Bilateral
Ojo afectado	Se especifica cuál ojo está afectado.	Cualitativa: dicotómica	Derecho / izquierdo
Posición compensadora de la cabeza	Se especifica que el paciente bajo condiciones de visión binocular desarrolla un giro anormal de la cabeza	Cualitativa: dicotómica	Si / No
Disparos	Se especifica que el ojo afectado realiza un movimiento vertical brusco, repentino, al intento de aducción.	Cualitativa: dicotómica	Si / No
Retracción del globo ocular	Se especifica si el ojo afectado se retrae hacia dentro de la órbita a la aducción.	Cualitativa: dicotómica	Si / No
Posición primaria de la mirada	Se especifica la posición de los ejes visuales con el paciente erguido viendo hacia el horizonte.	Cualitativa: nominal	Endotropia / Exotropia / Ortotropia
Clasificación de Huber	Se especifica en que categoría de Huber se encuentra el ojo afectado de acuerdo a	Cualitativa: ordinal	Tipo 1 / Tipo 2 / Tipo 3

Dioptrías prismáticas de desviación	las limitaciones y hallazgos al momento de abducción y aducción. Es la medición del grado de desviación que presenta el paciente en dioptrías prismáticas.	Cuantitativa: continua	Dioptrías
Tratamiento quirúrgico	Especifica si el paciente fue sometido a tratamiento quirúrgico.	Cualitativa: dicotómica	Si / No
Asociación con malformaciones	Alteraciones congénitas asociadas al síndrome de Duane.	Cualitativa: dicotómica	Si / No

iv. Técnicas y procedimientos

La metodología fue la siguiente:

1. Posterior a la autorización del protocolo por los comités institucionales, se revisaron TODOS los expedientes clínicos de los pacientes registrados en la bitácora diaria del médico encargado del servicio de estrabismo del CMN “20 de Noviembre” que acudieron a consulta durante el período del 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023. Para ello, se empleó el sistema del expediente clínico electrónico del Hospital, denominado “SIAH”, y únicamente se capturaron los datos de los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión.
2. Las variables de estudio de cada paciente seleccionado se vaciaron en una hoja de excel (edad, sexo, lateralidad de la afección, el ojo afectado, la posición compensadora de la cabeza, los disparos, la retracción del globo

ocular, la posición primaria de la mirada, las dioptrías de desviación, el tratamiento quirúrgico y la asociación con malformaciones).

3. Con base en los datos recolectados, se diseñó la base de datos en una hoja de excel.
4. Luego, la base de datos fue analizada en el programa estadístico IBM SPSS Statistics versión 25.0.
5. Posteriormente, se describieron y discutieron los resultados para el cierre de protocolo.

v. **Metodología de análisis estadístico**

Las variables cuantitativas se expresaron con medias y desviación estándar (DE). En cambio, las variables cualitativas se expresaron en frecuencias absolutas o número de observaciones (n) y frecuencias relativas o porcentajes (%).

Asimismo, se describieron las características sociodemográficas de la población. También, se determinó la prevalencia del síndrome de Duane, así como las malformaciones más frecuentemente asociadas en nuestra población.

La prevalencia se calculó dividiendo el número total de los individuos con SD (n= 8) en el periodo de estudio, entre la suma de todos los pacientes (n= 1394) que acudieron a la consulta del servicio de estrabismo del CMN “20 de Noviembre”. La prevalencia ser reportó por cada 1000 pacientes.

vi. Aspectos éticos y legales

El presente trabajo de investigación se llevó a cabo con base en el Código Internacional de ética: Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial - Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos.

Asimismo, se consideraron los principios bioéticos en el protocolo de investigación: autonomía, beneficencia, no maleficencia y justicia.

De igual manera, se consideró el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, publicada en el Diario Oficial de la Federación sustentada en el artículo 17.

Por todo lo anterior, se considera que es una investigación **SIN RIESGO**. En este sentido, no se requiere la **Carta de Consentimiento Informado**. Además, los datos de los pacientes fueron preservados bajo la confidencialidad de datos personales y sensibles de los pacientes y sus familiares.

vii. Aspectos de bioseguridad

Las consideraciones de bioseguridad se llevarán de acuerdo con la Norma Oficial Mexicana NOM-012-SSA3-2012, que establece los criterios para la ejecución de proyectos de investigación para la salud en seres humanos.

“Cada estudio, según sea el caso, con riesgos tóxico, infectocontagiosos o radiológicos deberá cumplir con los requerimientos para su realización”.

viii. Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses financieros ni personales que puedan influir inapropiadamente en el desarrollo de esta investigación.

ix. Involucrados y responsabilidades

Los autores declaran haber seguido los protocolos de su centro de trabajo en cuanto a la publicación de datos de pacientes.

x. Recursos y financiamiento.

1. Fernando Esteban Zavaleta Herrera.

Encargado de la concepción de la idea y revisión del manuscrito final.

2. Carolina Cerino Palomino.

Encargada de escribir el anteproyecto de investigación, recolectar, analizar e interpretar los datos del proyecto de investigación.

Del CMN “20 de Noviembre” se utilizaron los siguientes recursos materiales:

- a) Una computadora del hospital para la revisión de los expedientes clínicos electrónicos.
- b) El sistema SIAH del expediente clínico electrónico.
- c) La bitácora de la consulta diaria de los pacientes de estrabismo del servicio de oftalmología del CMN “20 de Noviembre”.

Además, los investigadores utilizaron un equipo de cómputo personal, el software de Excel y el programa estadístico IBM SPSS Statistics versión 25.0.

xi. Cronograma de actividades

Actividad	Responsable	Periodo de tiempo
Evaluación por comités	Fernando Esteban Zavaleta Herrera Carolina Cerino Palomino	Noviembre-diciembre 2023
Desarrollo del estudio	Fernando Esteban Zavaleta Herrera Carolina Cerino Palomino	Enero-febrero 2024
Tesis	Carolina Cerino Palomino	Febrero 2024

7 RESULTADOS

7.1 Describir las características clínicas de los pacientes con síndrome de Duane.

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de SD que acudieron a la consulta de estrabismo del servicio de oftalmología del CMN “20 de Noviembre” durante el periodo del 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023. Los datos sociodemográficos recabados de estos pacientes describen en la tabla 5.

Se registraron 8 pacientes con SD durante el período de estudio. La media de edad de los pacientes con SD fue de 10.5 años (± 4.63). Con respecto al sexo, la población estuvo constituida de forma homogénea, es decir, 50.0% (n=4) de ellos eran hombres y el resto mujeres (Figura 1).

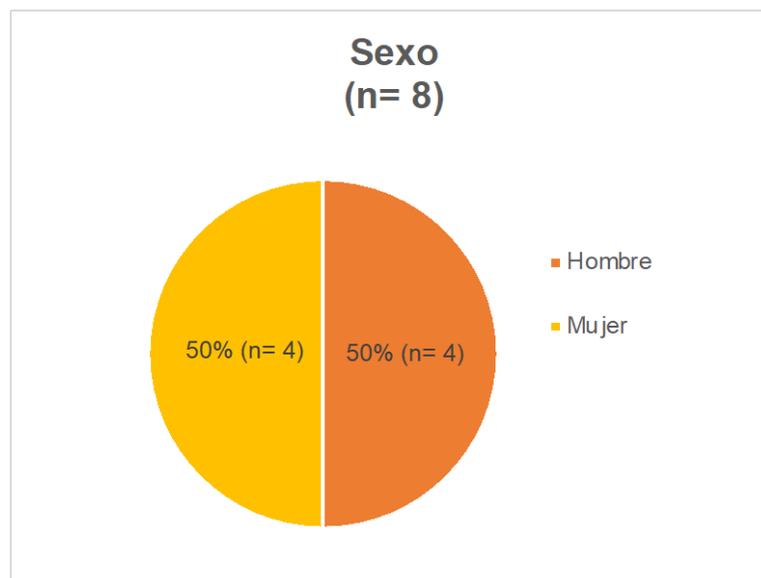


Figura 1. Sexo de los pacientes con SD del CMN “20 de Noviembre”. (n: número de pacientes)

Tabla 5. Datos recolectados del expediente clínico de los pacientes con SD del CMN “20 de Noviembre”.

No	1	2	3	4	5	6	7	8
Edad (años)	15	7	7	17	11	7	15	5
Sexo	H	M	H	M	M	H	H	M
Lateralidad	Unilateral	Unilateral	Bilateral	Unilateral	Unilateral	Bilateral	Unilateral	Unilateral
Ojo afectado	Izquierdo	Izquierdo	Ambos	Derecho	Izquierdo	Ambos	Izquierdo	Izquierdo
Posición compensadora de la cabeza	Si	Si	Si	Si	No	Si	No	Si
Disparos	Si	Si	Si	No	No	Si	Si	Si
Retracción globo ocular	Si	Si	Si	Si	Si	Si	Si	Si
Posición primaria de la mirada	Exotropia	Endotropia	Ortotropia	Exotropia	Exotropia	Endotropia	Exotropia	Ortotropia
Dioptrías primásticas	30	16	0	8	35	30.000	55.000	30.000
Tratamiento quirúrgico	Si	Si	No	Si	Si	Si	Si	No
Asociaciones con malformaciones	No	No	Sx orofaciodigital tipo IV	No	No	Pb Sx de Wildervanck	No	No
Clasificación por Huber	Tipo II	Tipo I	Tipo III OD Tipo I OI	Tipo III	Tipo II	Tipo I AO	Tipo III	Tipo I
Duane vertical en Y	No	No	Si	Si	Si	No	No	Si

En la figura 2 se visualiza la lateralidad del SD. Se encontró que el 75% (n= 6) de los pacientes tenía una afectación unilateral, el ojo izquierdo estaba afectado en el 62.5% (n= 5) de los casos en comparación al 12.5% del ojo derecho (n= 1). El 25.0 % (n= 2) de los pacientes presentó una afectación bilateral.

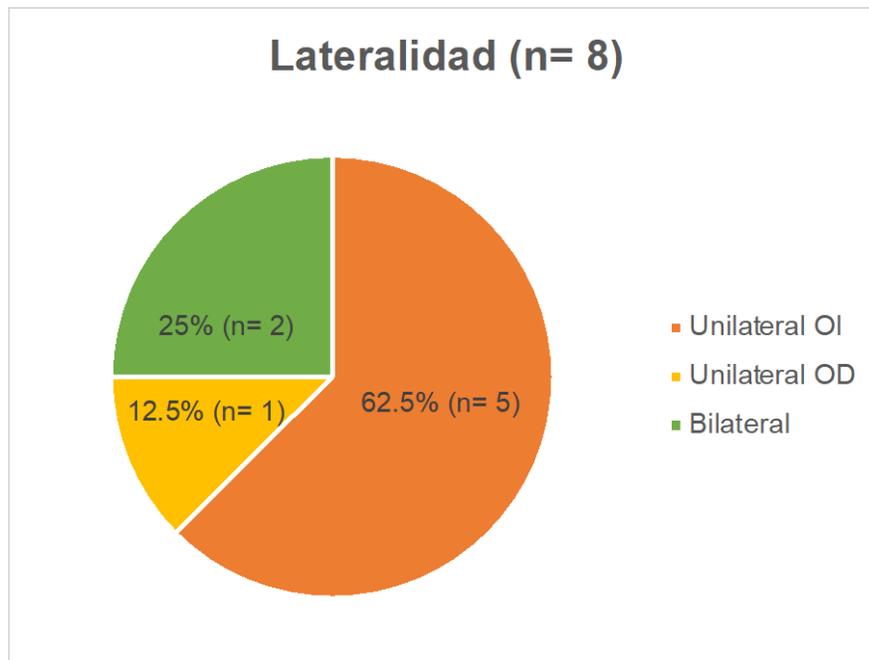


Figura 2. Lateralidad de los pacientes con SD. (OD: ojo derecho, OI: ojo izquierdo, n: número de pacientes.)

En la tabla 6 se observan otras manifestaciones clínicas del SD. El 100% (n=8) de los pacientes presentaron retracción del globo ocular, el 75.0% (n= 6) de ellos tenían posición compensadora de la cabeza y el 25.0% (n= 2) presentó disparos.

Tabla 6 Características clínicas de los pacientes con SD

Variable	Frecuencia (n= 8)	%
<i>Posición compensadora de la cabeza</i>	6	75.0
<i>Disparos</i>	2	25.0
<i>Retracción del globo ocular</i>	8	100.0
<i>Tratamiento quirúrgico</i>	6	75.0

n: número de pacientes.

En la tabla 7 se muestra la media de las dioptrías primásticas (DP) de la desviación de los pacientes con SD fue de 25.5 (± 17.18). La media de las DP de los pacientes con endotropía fue de 23.0 (± 9.8) y con exotropía fue de 32.0 (± 19.3).

Tabla 7 Dioptías primásticas de los pacientes con SD

Variable	M	DE
<i>DP (n= 6)</i>	25.5	17.18
<i>DP endotropia (n= 2)</i>	23.0	9.8
<i>DP exotropia (n= 4)</i>	32.0	19.3

n: número de pacientes, DP: dioptías prismáticas, M: media, DE: desviación estándar.

Por otro lado, en la tabla 8 se describe la frecuencia de los diferentes tipos de SD de acuerdo a la clasificación estandarizada por Huber. En los 6 pacientes con afectación unilateral, se observó una distribución uniforme correspondiendo al 33.3% (n= 2) para el tipo I, 33.3% (n= 2) para el tipo II y 33.3% (n= 2) para el tipo III. Se registró en el 50.0% (n= 3) de los pacientes una variante vertical, conocida como síndrome de Duane en Y, síndrome de Duane tipo IV, síndrome de Kushner o Papst.

Tabla 8 Frecuencia de los tipos de SD de acuerdo con la afectación unilateral

Variable	Unilateral (n= 6)	%
Clasificación estandarizada por Huber		
<i>Tipo I</i>	2	33.3
<i>Tipo II</i>	2	33.3
<i>Tipo III</i>	2	33.3
Otros		
<i>Duane vertical en Y</i>	3	50.0

n: número de pacientes.

Entre los 2 pacientes con afectación bilateral (4 ojos) predominó el tipo I, registrado en el 100% (n= 2) de estos pacientes, solo en 3 ojos; y el tipo III en el 50% (n= 1), en un solo ojo (Tabla 9).

Tabla 9 Frecuencia de los tipos de SD de acuerdo con la afectación bilateral.

Variable	Bilateral (n= 2)	%	Ojos (n=4)	%
Clasificación estandarizada por Huber				
<i>Tipo I</i>	2	100.0	3	75.0
<i>Tipo II</i>	-	-	-	-
<i>Tipo III</i>	1	50.0	1	25.0
Otros				
<i>Duane vertical en Y</i>	1	50.0	2	50.0

n: número de pacientes.

Asimismo, se evaluó la posición primaria de la mirada de los pacientes con SD del CMN “20 de Noviembre” (Figura 3). Del total de pacientes 25% (n= 2) presentaron endotropía y 25% (n= 2) ortotropía, destacando que en estos pacientes el SD manifestado era tipo I y uno de ellos tenía SD bilateral. El 50% de pacientes restantes presentaron exotropía, y se encontraban clasificados como SD tipo II (n= 2) y tipo III (n= 2).

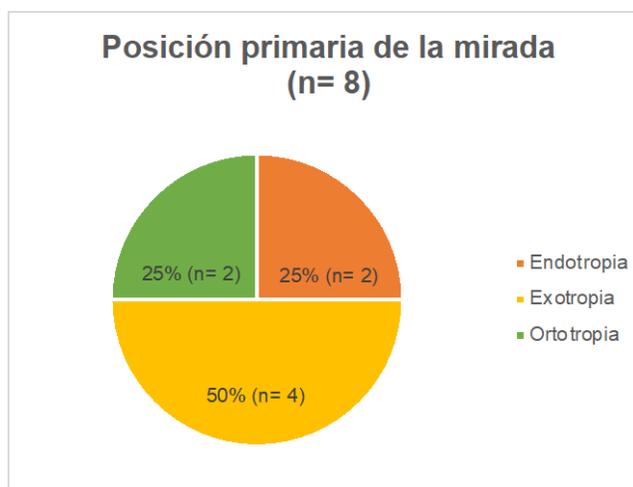


Figura 3. Posición primaria de la mirada de los pacientes con SD del CMN “20 de Noviembre”.

También se registró que el 75.0% de los pacientes fue sometido a tratamiento quirúrgico, con un resultado favorable en la mejoría de sus manifestaciones clínicas en la mayoría.

7.2 Determinar la prevalencia del síndrome de Duane en el CMN “20 de Noviembre”.

Con respecto a la prevalencia del SD en el CMN “20 de Noviembre” fue de 5.7 casos por cada 1000 pacientes atendidos en la consulta de estrabismo del servicio de oftalmología del CMN “20 de Noviembre” (Tabla 10).

Tabla 10 Prevalencia del SD en los pacientes del CMN “20 de Noviembre”

Período	Prevalencia
<i>01 de enero del 2022 – 31 de julio del 2023</i>	5.7

7.3 Conocer las malformaciones más frecuentes asociadas al síndrome de Duane.

Se encontró que el 25.0% de los pacientes con SD del CMN “20 de Noviembre” tenían otros síndromes asociados, el síndrome orofacialdigital tipo IV y un probable síndrome de Wildervanck (Tabla 11).

Tabla 11 Síndromes asociados al SD

Variable	Frecuencia (n= 8)	%
<i>Síndrome orofacioidigital tipo IV</i>	1	12.5
<i>Pb Síndrome de Wildervanck</i>	1	12.5
<i>Ninguno</i>	6	75.0

8 DISCUSIÓN

El SD, también conocido como síndrome de Stilling-Turk-Duane, es causado por la ausencia o desarrollo parcial del núcleo y nervio abducens (VI par craneal), asociado a una inervación aberrante del recto lateral (RL) por el nervio oculomotor^(1,2).

En general, se han descrito otras anomalías similares del desarrollo de uno o más nervios craneales, las cuales se han agrupado bajo el nombre de trastornos de desinervación craneal congénito (CCDD, por sus siglas en inglés). Estas anomalías pueden denominarse primarias debido a la ausencia de inervación normal o secundarias después de inervaciones aberrantes de otros nervios craneales. En ambos casos se puede presentar asociadas a otras alteraciones sistémicas. En nuestro caso particular, encontramos asociados al síndrome orofacialdigital tipo IV y a un probable síndrome de Wildervanck. El primero se caracteriza por pie equinovaro supinado, acortamiento mesomélico de las piernas, hamartoma lingual y polisindactilia postaxial de las manos y los pies. Por otro lado, el segundo se caracteriza por la tríada: fusión de vértebras cervicales (por si sola conocida como síndrome de Klippel-Feil), retracción del globo ocular con parálisis bilateral del abducens, es decir, SD y sordera perceptiva congénita⁽³⁾.

Por otro lado, se sabe que la prevalencia del SD reportado en la literatura mundial se encuentra entre el 1% y el 5% de la población con estrabismo^(10,11). En particular, en nuestra población con estrabismo se registró una prevalencia de 5.7 casos por cada 1000 pacientes, es decir del 0.57%. Este porcentaje aparenta ser

ligeramente menor al reportado en la literatura mundial, sin embargo, habría que ampliar el tiempo y la cantidad de pacientes evaluados para determinar si realmente la prevalencia de este padecimiento es menor en nuestro hospital. Además, al ser nuestro estudio de tipo descriptivo, no era nuestro objetivo evaluar diferencias significativas a través de una prueba de hipótesis.

En otro aspecto, es conocido que la mayoría de los casos son esporádicos y unilaterales, reportándose sólo el 10% como bilaterales. Las mujeres se ven predominantemente afectadas y el ojo izquierdo se ve afectado con más frecuencia que el derecho ⁽⁸⁾. A este respecto, observamos que la afección de ambos ojos en nuestra población fue del 25.0%, en otras palabras, la frecuencia del SD bilateral fue mayor en nuestros pacientes, en comparación a lo reportado en la literatura (25.0% vs. el 10.0%, respectivamente). Además, en esta serie no había predominio con respecto al sexo.

Cabe destacar que, por razones aún por determinar, el lado izquierdo es el más comúnmente afectado ⁽⁸⁾; esto se reproduce en nuestros pacientes, en los que el lado izquierdo se vio afectado en el 62.5% de los casos unilaterales.

Por otro lado, el SD presenta otras características clínicas como la retracción del globo ocular, un rasgo característico de todos nuestros pacientes con SD y la postura anormal de la cabeza, comúnmente vista en casos unilaterales. En nuestro caso, observamos que el 75.0% de los pacientes presentó una posición compensadora de la cabeza, cifra similar al porcentaje de pacientes que presentó una afectación unilateral (75.0%).

Es importante destacar que, dentro de los sujetos de estudio, se encontró en la mitad de la población una variante del SD, el Duane vertical en Y. Concretamente, se observó el caso de una paciente con SD tipo II más Duane vertical en Y, aunado a hipofunción de oblicuo superior. Posiblemente, el componente vertical en esta paciente, sugiera que otros tipos de estrabismos verticales se pueden presentar asociados al SD, aunque en menor frecuencia ⁽²⁷⁾. Este hallazgo clínico resulta interesante, puesto que, estas asociaciones pueden condicionar otras alteraciones en el paciente como ambliopía, la cual no es frecuente se presente en el SD, pero sí cuando hay un componente vertical asociado⁽²⁸⁾.

Aunque no formaba parte de los objetivos de este estudio, se encontró que el 75.0% (n=6) de los pacientes fueron sometidos a cirugía. En general, 5 pacientes tuvieron resultados favorables. A pesar de que, en la literatura se han reportado diversas complicaciones del tratamiento quirúrgico como la corrección insuficiente y endotropía residual, la exotropía consecutiva y la desviación vertical inducida⁽²⁹⁾.

En resumen, observamos que las características clínicas de los pacientes con SD del CMN “20 de Noviembre” no son tan similares a lo reportado a la literatura mundial. Por ejemplo, la frecuencia de la afectación bilateral fue mayor a lo previamente descrito a nivel mundial. Asimismo, no hubo predilección por el sexo e incluso, como hallazgo, se encontró la presencia del Duane vertical en Y en la mitad de nuestros pacientes. Consideramos es necesario incrementar los años de estudio para conocer si este comportamiento ha sido similar en años previos, así como elucidar la asociación con otros tipos de estrabismo en los pacientes con SD.

9 CONCLUSIONES

1. La población de los pacientes con SD que acudieron a la consulta de estrabismo del servicio de oftalmología del CMN “20 de Noviembre” en el período del 01 de enero del 2022 al 31 de julio del 2023 estuvo conformada principalmente por población pediátrica de 10.5 años en promedio, la mitad de ellos fueron mujeres.
2. En general, la afectación unilateral en la población de estudio fue la más frecuente, siendo el ojo izquierdo el más afectado. Las características clínicas del SD más frecuentes fueron la retracción del globo ocular y la posición compensadora de la cabeza. En particular, el SD tipo I de acuerdo con la clasificación de Huber, fue el más frecuente, seguido del SD tipo III.
3. Se encontró que, la mitad de la población con SD, estaba asociado a una variante, el Duane vertical en Y.
4. La prevalencia del SD en pacientes con estrabismo en el CMN “20 de Noviembre” durante el periodo de estudio fue de 5.7 casos por cada 1000 pacientes.
5. Los síndromes que se encontraron asociados al SD en estos pacientes fueron el síndrome orofacialdigital tipo IV y el síndrome de Wildervanck.
6. Por todo lo anterior, concluimos que las características clínicas de los pacientes con SD del CMN “20 de Noviembre” no son tan similares a lo reportado a la literatura

10 PERSPECTIVAS

1. Se recomienda ampliar el período de estudio para determinar a qué tipo de Duane horizontal se asocia con más frecuencia el Duane vertical.
2. Determinar cuáles son los abordajes quirúrgicos más frecuentes dentro de un hospital de tercer nivel.
3. Dado que estamos en un tercer nivel de atención, pudiera complementarse el estudio de estos pacientes, con el análisis de su árbol genealógico.
4. Determinar qué otros tipos de estrabismo se asocian al SD, que no forman parte de su cuadro clínico.
5. Extender el estudio incluyendo otros miembros de la familia de CCDD, para saber que tan frecuentes son estos CCDD.

11 BIBLIOGRAFÍA

1. Akbari, M. R., Masoomian, B., Sadeghi, M., & Mirmohammadsadeghi, A.. Superior Rectus Transposition Surgery: Safety, Efficacy, and Place in Therapy. *Clinical ophthalmology (Auckland, N.Z.)* 2022, 16, 3861–3873. <https://doi.org/10.2147/OPTH.S359313>
2. Swaminathan M. Duane retraction syndrome: Where and how is the abducens nerve?. *Oman journal of ophthalmology* 2022, 15(2), 131–132. https://doi.org/10.4103/ojo.ojo_141_22
3. Akbari, M. R., Manouchehri, V., & Mirmohammadsadeghi. Surgical treatment of Duane retraction syndrome. *Journal of current ophthalmology* 2017, 29(4), 248–257. <https://doi.org/10.1016/j.joco.2017.08.008>
4. Chacón-Camacho, Ó. F., Cabral-Macias, J., Ayala-Ramírez, R., Arteaga-Vázquez, J., Svyryd, Y., Helmes, K., ... & Zenteno, J. C. (2017). Clinical and genetic findings in Mexican patients with Duane anomaly and radial ray malformations/okihiro syndrome. *Revista de Investigación Clínica*, 68(5), 269-274.
5. Kekunnaya, R., Marella, B. L., Peguda, H. K., & Sachdeva, V. Ocular structural changes in patients with Duane retraction syndrome: Does a correlation exist?. *Indian journal of ophthalmology* 2020, 68(10), 2196–2198. https://doi.org/10.4103/ijo.IJO_123_20
6. Jia, H., Ma, Q., Liang, Y., Wang, D., Chang, Q., Zhao, B., Zhang, Z., Liang, J., Song, J., Wang, Y., Zhang, R., Tu, Z., & Jiao, Y. Clinical and genetic characteristics of Chinese patients with congenital cranial dysinnervation

- disorders. *Orphanet journal of rare diseases* 2022, 17(1), 431.
<https://doi.org/10.1186/s13023-022-02582-5>
7. Kocamaz, M., Aycit, E. D., Inal, A., Ocak, O. B., Cicek, U., & Gokyigit, B. Duane Retraction Syndrome and Accompanying Ocular Abnormalities. *Beyoglu eye journal* 2019, 4(1), 28–31.
<https://doi.org/10.14744/bej.2019.36854>
 8. Murillo-Correa, C. E., Kon-Jara, V., Engle, E. C., & Zenteno, J. C. Clinical features associated with an I126M α 2-chimaerin mutation in a family with autosomal-dominant Duane retraction syndrome. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2009, 13(3), 245-248.
 9. Zhou, T. C., Duan, W. H., Fu, X. L., Zhu, Q., Guo, L. Y., Zhou, Y., Hua, Z. J., Li, X. J., Yang, D. M., Zhang, J. Y., Yin, J., Zhang, X. F., Zhou, G. L., & Hu, M. Identification of a novel CHN1 p.(Phe213Val) variant in a large Han Chinese family with congenital Duane retraction syndrome. *Scientific reports* 2020, 10(1), 16225. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-73190-1>
 10. Barry BJ, Whitman MC, Hunter DG, et al. Duane Syndrome. 2007 May 25 [Updated 2019 Aug 29]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1190/>
 11. Muni I, Kumar B. Duane Retraction Syndrome. [Updated 2023 Apr 17]. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK570558/>

12. Adán-Hurtado, Elida E., and María Estela Arroyo-Yllanes. "Frecuencia de los diferentes tipos de estrabismo." *Revista Mexicana de Oftalmología* 83.6 (2009): 340-348.
13. Alreheli, A. Q., Aloufi, M. M., Aalam, W., Kordi, E. S., & Al-Habboubi, H. F. The clinical characteristics of Duane retraction syndrome in Al-Medina region. *Saudi journal of ophthalmology : official journal of the Saudi Ophthalmological Society* 2019, 33(4), 338–341. <https://doi.org/10.1016/j.sjopt.2019.07.007>
14. Anand, K., Hariani, A., Kumar, P., Rastogi, A., Dutta, P., & Krishnan, A. Duane Retraction Syndrome: The Role of Botulinum Toxin A Injection in Adults and Its Impact on Quality of Life in an Indian Population. *Journal of pediatric ophthalmology and strabismus* 2023, 60(1), 46–51. <https://doi.org/10.3928/01913913-20220324-01>
15. Awadein, A., Arfeen, S. A., Chougule, P., & Kekunnaya, R. Duane-minus (Duane sine retraction and Duane sine limitation): possible incomplete forms of Duane retraction syndrome. *Eye (London, England)* 2021, 35(6), 1673–1679. <https://doi.org/10.1038/s41433-020-1118-3>
16. Birgul, R., & Gürlü, V. Diplopia in Cases With Type 1 Duane Retraction Syndrome. *Cureus* 2021, 13(6), e15769. <https://doi.org/10.7759/cureus.15769>
17. Cheah, J. A. S. S., Tharmathurai, S., Bahari, N. A., Rahmat, J., & Muhammed, J. Duane Retraction Syndrome With Mechanical and Innervational Upshoot and Secondary Superior Rectus Contracture: A Surgical Challenge. *Cureus* 2022, 14(10), e30470. <https://doi.org/10.7759/cureus.30470>

18. Muni, I., & Kumar, B. Duane Retraction Syndrome. In StatPearls. StatPearls Publishing 2023.
19. Farvardin, M., & Bolkeir, A. Unilateral Duane Retraction Syndrome Associated with Unilateral Congenital Cataract. *Journal of ophthalmic & vision research* 2020, 15(1), 95–98. <https://doi.org/10.18502/jovr.v15i1.5952>
20. Suma, U., Ferzana, M., Babitha, V., & Jyothi, P. Clinical profile and magnetic resonance imaging characteristics of Duane retraction syndrome. *Oman journal of ophthalmology* 2022, 15(2), 147–152. https://doi.org/10.4103/ojo.ojo_133_21
21. Huber, A. Electrophysiology of the retraction syndromes. *The British Journal of Ophthalmology* 1974, 58(3), 293.
22. Romero Apis, D., Herrera González, B., Acosta Silva, M., & Campomanes, G. Síndrome de Duane: Una clasificación clínica. *Acta Estrabológica* 1998, (XXVII), 103-108.
23. Gaur, N., & Sharma, P. Management of Duane retraction syndrome: A simplified approach. *Indian journal of ophthalmology* 2019, 67(1), 16–22. https://doi.org/10.4103/ijo.IJO_967_18
24. Gökçe, Ş., Albayram, Z. B., Turan, G., Biler, E. D., & Aydoğdu, S. Duane retraction syndrome in a patient with abnormal head position. *Turk pediatri arsivi* 2019, 54(3), 196–199. <https://doi.org/10.14744/TurkPediatriArs.2018.6116>
25. Kekunnaya, R., & Negalur, M. Duane retraction syndrome: causes, effects and management strategies. *Clinical ophthalmology (Auckland, N.Z.)* 2017, 11, 1917–1930. <https://doi.org/10.2147/OPHTH.S127481>

26. Negalur, M., Sachdeva, V., & Kekunnaya, R. Superior Rectus Transposition in the Management of Duane Retraction Syndrome: Current Insights. *Clinical ophthalmology* (Auckland, N.Z.) 2022, 16, 201–212. <https://doi.org/10.2147/OPTH.S284608>
27. Murillo Correa, C., Espinosa Velasco, A., & Toledo Silva, R. Síndrome de Duane tipo II. *Rev. mex. oftalmol* 2000, 290-2
28. Bayramlar, H., & Borazan, M. Dissociated vertical deviation associated with Duane's syndrome. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus* 2003, 40(3), 182-184.
29. Siller, J. P., & Eguiarte, G. A. C. Presentación clínica y resultados quirúrgicos del síndrome de Duane en Y. *Revista Mexicana de Oftalmología* 2007, 81(1), 29-34.