

# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL SÍNDROME DE DUANE, TIPO I MEDIANTE RETROINSERCIÓN DEL RECTO MEDIAL DEL LADO AFECTO Y FADEN DEL RECTO MEDIAL CONTRALATERAL

## SURGICAL TREATMENT OF DUANE'S SYNDROME TYPE I BY RECESSON OF THE MEDIAL RECTUS OF THE AFFECTED EYE AND FADEN OPERATION OF THE CONTRALATERAL MEDIAL RECTUS

PUERTO-HERNÁNDEZ B<sup>1</sup>, LÓPEZ-CABALLERO C<sup>1</sup>, RODRÍGUEZ-SÁNCHEZ JM<sup>1</sup>,  
GONZÁLEZ-MANRIQUE M<sup>1</sup>, CONTRERAS I<sup>1</sup>

### RESUMEN

**Objetivo:** Se han descrito numerosos tratamientos quirúrgicos para el síndrome de Duane (SD) tipo I. El objetivo de este trabajo es comunicar los resultados obtenidos en pacientes diagnosticados de SD tipo I sometidos a retroinserción del recto medial (RM) del lado afecto y operación de faden del RM contralateral.

**Métodos:** Estudio retrospectivo sobre once pacientes con SD tipo I a los que se les realiza una retroinserción del RM del lado afecto de entre 4 y 7 mm y faden a 13 mm del RM contralateral para resolver el tortícolis y la endotropía presentes en posición primaria.

**Resultados:** Tras la cirugía, el tortícolis desapareció en el 81,8% de los pacientes, siendo menor de 10° en el resto. En todos los pacientes la endotropía postquirúrgica fue menor de 5 dioptrías prismáticas.

### ABSTRACT

**Purpose:** Different surgical approaches have been described for the treatment of Duane's syndrome. The purpose of our study is to report the results of patients undergoing recession of the medial rectus (MR) muscle of the affected eye and placement of contralateral MR faden posterior fixation sutures.

**Methods:** Retrospective study of 11 patients treated by a 4-7 mm recession of the MR of the affected eye and 13 mm faden posterior fixation suture of the contralateral MR in order to correct abnormal head position and esotropia in primary position.

**Results:** After surgery, there was no torticollis in 81.8% of patients, with less than 10° of torticollis in the remainder. In all patients, postoperative esotropia was less than 5 prismatic dioptres.

Recibido: 31/5/06. Aceptado: 17/1/08.

Departamento de Estrabismo. Servicio de Oftalmología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina.

<sup>2</sup> Doctor en Medicina.

Comunicación presentada en el LXXXII Congreso de la S.E.O. (La Coruña 2006).

Correspondencia:

Beatriz Puerto-Hernández

Hospital Ramón y Cajal

Ctra. Colmenar Viejo, km. 9,100

28034 Madrid

España

E-mail: beapuertoh@hotmail.com

**Conclusión:** Esta técnica es un procedimiento seguro y efectivo para el tratamiento de endotropías y tortícolis moderados en el SD tipo I.

**Palabras clave:** Síndrome de Duane tipo I, faden, tortícolis, endotropía, tratamiento quirúrgico.

**Conclusion:** This is a safe and effective procedure in Duane's syndrome type I to treat moderate esotropia and torticollis (*Arch Soc Esp Oftalmol* 2008; 83: 113-116).

**Key words:** Duane Syndrome type I, Faden, torticollis, esotropia, surgical treatment.

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Duane (SD) es una alteración de la motilidad ocular caracterizada por la retracción del globo ocular y el estrechamiento de la hendidura palpebral con la aducción, asociada a la restricción de la abducción, aducción o ambas. Han surgido muchas teorías sobre la etiología del SD pero la mayoría de los autores coinciden en que es consecuencia de una alteración congénita del VI par craneal, con una inervación aberrante del recto lateral por el III par craneal (1). El SD es la causa más frecuente de inervación aberrante ocular congénita.

Hubber clasificó el SD en tres tipos (2). En el tipo I existe limitación o ausencia total de la abducción con una función normal o levemente alterada de la aducción. En el tipo II está limitada o ausente la aducción con abducción normal o algo deficiente. El tipo III se caracteriza por limitación de la abducción y aducción con retracción del globo y estrechamiento de la hendidura palpebral en los intentos de aducción del globo ocular afecto. El tipo I corresponde a la forma característica y más frecuente del SD.

La mayoría de los pacientes con este síndrome presentan una buena visión binocular (3) al adoptar un tortícolis hacia el campo de acción del músculo deficiente. La intervención quirúrgica está indicada cuando existe tortícolis compensador inaceptable o estrabismo en posición primaria.

Se han descrito en la literatura distintas opciones quirúrgicas. Éstas incluyen retroinserción del recto medial (RM) del lado afecto (4), transposición de músculos rectos verticales (5,6), miopexia retroecuatorial (faden) (7), retroinserciones de ambos rectos mediales (RRMM) y retroinserción de RM y recto lateral del ojo afecto (8).

El propósito de este trabajo es comunicar el resultado de una serie de pacientes diagnosticados de SD tipo I sometidos a retroinserción de RM del ojo afecto asociado a operación de faden de RM del ojo sano.

## SUJETOS, MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de SD tipo I e intervenidos quirúrgicamente desde 1987 hasta 2005 en un Hospital Universitario y en la clínica privada de uno de los autores. Se excluyen los pacientes diagnosticados de SD tipo II, III o bilateral y aquellos SD tipo I asociados a paresias oculomotoras, hiperfunción de oblicuos inferiores, síndrome de Brown, restricciones miópicas o en los que se hayan realizado cirugías de estrabismo o inyecciones de toxina botulínica previas.

Se recogieron datos relativos a la edad en el momento de la cirugía y el sexo, los antecedentes personales, incluyendo la presencia de malformaciones congénitas y los antecedentes familiares de estrabismo.

Las exploraciones oftalmológicas que se han tomado como referencia son las realizadas dos semanas antes de la intervención quirúrgica y la última exploración recogida en la historia clínica. Todos los pacientes incluidos tuvieron un seguimiento postoperatorio mínimo de un año.

La agudeza visual fue tomada con los test de las letras de Snellen o de Pigassou, en función de la edad del paciente. La refracción fue explorada mediante esquiascopia y subjetivamente en los casos de buena colaboración. Antes y después de la cirugía se valoró el tortícolis dividiéndose a los pacientes en tres grupos en función de los grados de desviación: de 0 a 15° (leve), de 16 a 30° (moderado) y > 30° (severo). El estrabismo en posición primaria de la mirada fue medido mediante cover test, fijando el paciente con el ojo sano, y expresado en dioptrías prismáticas (DP)

A los pacientes se les realizó una retroinserción del RM del lado afecto, siguiendo el planteamiento terapéutico descrito en la tabla I, asociada a una miopexia retroecuatorial (faden) del RM contralateral a 13 mm de la inserción original del RM.

La cirugía fue realizada por el mismo cirujano y bajo anestesia general con doble anclaje de los mús-

**Tabla I. Procedimiento quirúrgico según ángulo de desviación**

Ángulo de desviación	Procedimiento recomendado
20-30 DP	Retroceso RM de 4-5 mm
30-40 DP	Retroceso RM de 5-6 mm
40-50 DP	Retroceso RM de 6-7 mm

culos rectos en el caso de retroinserción. En esta técnica la sutura, tras anudarse al músculo, tuneliza la esclera en la posición deseada para la nueva inserción (primer anclaje), situando el músculo en ese punto y se anuda en la inserción original (segundo anclaje). Cuando la colaboración del paciente lo permitió se llevó a cabo con anestesia tópica y ajuste de suturas intraoperatorio.

Los resultados del tortícolis postquirúrgico se categorizaron en cuatro grupos: muy bueno (sin tortícolis), bueno (de 1 a 15°), regular (de 16 a 30°) y malo (>30°).

El estrabismo residual postquirúrgico se clasificó como éxito si era menor de 5 DP, resultado aceptable de 5 a 10 DP, regular de 11 a 15 DP y malo mayor de 15 DP.

La estadística se realizó utilizando el programa SPSS 12.0 para Windows (Chicago, Illinois).

## RESULTADOS

Se incluyeron 11 pacientes con edad media de 4 años (rango, de 1 a 44 años). La proporción de hombres y mujeres fue de 4:7. Todos los pacientes tenían una agudeza visual de al menos 0,5 o, en los casos que no colaboraron para medir la agudeza visual, un patrón de fijación central y mantenido en cada ojo. El tiempo medio de seguimiento fue de 18,23 meses DE (desviación estándar) 20,4 meses. La proporción de ojo derecho y ojo izquierdo afectados fue de 3:8.

El 27,3% de los pacientes presentaban alguna anomalía congénita como ptosis u obstrucción congénita de la vía lagrimal. El 18,2% de los casos presentaban antecedentes familiares de estrabismo consistentes principalmente en hipermetropía severa y ambliopía con endotropía congénita.

Presentaban un tortícolis prequirúrgico que fue catalogado en el 72,7% (ocho pacientes) de los casos de moderado, seguido de tortícolis severo en el 18,2% (dos pacientes) y leve en el 9,1% (un paciente) de los casos (fig. 1).

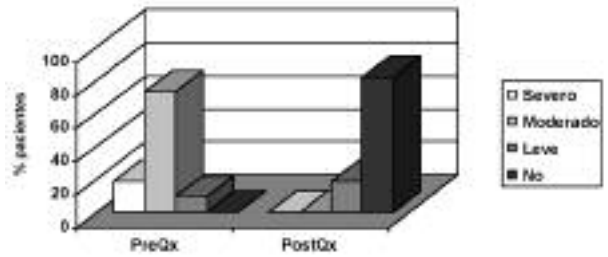


Fig. 1: Clasificación de tortícolis prequirúrgico y postquirúrgico. PreQx: prequirúrgico; PostQx: postquirúrgico.

La desviación media prequirúrgica fue de 23,8 DP de esotropía DE 10,32. El valor medio de retroinserción del RM realizada fue de 5,4 mm DE 1,04.

En cuanto a los resultados postquirúrgicos, dos de los 105 pacientes (18,2%) presentaron tortícolis leve y el resto no presentó tortícolis residual (81,8%). La desviación postquirúrgica media fue de 2,61 DP (DE 1,31) y la mejoría de desviación media fue de 22,19 DP (DE 9).

Ningún paciente presentó complicaciones quirúrgicas graves.

## DISCUSIÓN

Tras una búsqueda exhaustiva en la literatura, no se han podido encontrar estudios en los que el SD tipo I se trate mediante recesión del RM del lado afecto y miopexia retroecuatorial en el ojo sano, aunque sí han sido propuestas, en otras ocasiones, cirugías sobre el ojo contralateral. Saunders et al. (7), defienden la idea de operar el ojo sano, basándose en que las retroinserciones de gran tamaño y mioescleropexias posteriores en el ojo sano causan limitaciones de la aducción similares en el ojo afecto permitiendo un mayor campo visual en ausencia de diplopía. Jampolsky recomienda retroinserción asimétrica del RM de ambos ojos en aquellos pacientes con tortícolis severa en los que sería insuficiente la retroinserción de un solo RM. Por otro lado, Greenberg et al. (9) concluye que en pacientes con SD tipo I y endotropía de pequeño ángulo la cirugía del ojo sano puede disminuir los efectos positivos de la retroinserción del RM del lado afecto con respecto al tortícolis y al aumento del riesgo de exotropía consecutiva. Existen trabajos en los que con la retroinserción del RM del lado afecto se obtiene la misma mejoría de la abducción, pero con

menos limitación de la adducción, que cuando se asocia a la cirugía del ojo sano (8,10).

Basándonos en estos trabajos, nosotros proponemos mioescleroexia retroecuatorial tipo faden del RM del ojo sano asociada a recesión del RM del ojo afecto en los casos con esotropía y tortícolis moderado. Así, pretendemos evitar la posible exotropía consecutiva y conseguir el mínimo tortícolis postquirúrgico. Por otro lado esta retroinserción ipsilateral del RM combinada con la faden del RM contralateral genera una limitación de la aducción compensatoria en el ojo sano, que puede mejorar la abducción del ojo afecto.

Consideramos que existen entidades clínicas, como el SD tipo I, que requieren efectos debilitantes en una posición de la mirada determinada, sin alterar el balance entre el músculo agonista y antagonista en las otras posiciones. Con la mioescleroexia retroecuatorial pretendemos crear un efecto debilitante leve del músculo yunta del ojo parético para así disminuir o eliminar el ángulo de estrabismo en el campo parético de la mirada (11).

Encontramos en nuestro estudio predilección por sexo femenino y afectación del ojo izquierdo comparable con otras publicaciones (10). El SD se asocia con frecuencia a malformaciones congénitas (12,1). Se cree que se debe a una alteración de la embriogénesis normal entre la cuarta y décima semana de gestación. Marshman et al. (12) encontraron que más de la mitad de sus pacientes con SD tenían anomalías congénitas asociadas y el 46% tenían historia familiar de anomalías congénitas. En nuestra serie encontramos un porcentaje menor, que probablemente se deba a la falta de recogida de estos datos en las historias clínicas, consecuencia del carácter retrospectivo del estudio.

Con la técnica que proponemos y según la clasificación de resultados descrita anteriormente, hemos conseguido «éxito» en la corrección de la endotropía en todos los casos y resultados «muy buenos» en el 81,8% de los tortícolis y «buenos» en el 18,2%, por lo que parece una opción interesante en aquellos SD con tortícolis y estrabismo. La ciru-

gía del síndrome de Duane tipo I unilateral requiere un enfoque personalizado basado en dos parámetros fundamentales: el tortícolis horizontal y la endotropía en posición primaria de la mirada. Nuestra técnica está orientada a endotropías moderadas, pues resuelve satisfactoriamente ambos signos clínicos y parece evitar también la exotropía consecutiva.

## BIBLIOGRAFÍA

1. DeRespini PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993; 38: 257-288.
2. Huber A. Electrophysiology of the retraction syndromes. *Br J Ophthalmol.* 1974; 58: 293-300.
3. Sterk C, van Hulst-Ginjaar SP, Swart-van den Berg M. Improvement of horizontal excursion and abduction by vertical muscle transposition in patients with Duane's retraction syndrome type I. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004; 41: 204-208.
4. Kraft SP. A surgical approach for Duane syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1988; 25: 119-130.
5. Britt MT, Velez FG, Velez G, Rosenbaum AL. Vertical rectus muscle transposition for bilateral Duane syndrome. *J AAPOS* 2005; 9: 416-421.
6. Snir M, Friling R, Kalish-Stiebel H, Sherf I, Weinberger D, Axer-Siegel R. Full vertical rectus muscle transposition combined with medial posterior fixation sutures for patients with adduction deficiency. *Ophthalmology* 2005; 112: 939-943.
7. Saunders RA, Wilson ME, Bluestein EC, Sinatra RB. Surgery on the normal eye in Duane retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1994; 31: 162-169.
8. Barbe ME, Scott WE, Kutschke PJ. A simplified approach to the treatment of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 131-138.
9. Greenberg MF, Pollard ZF. Poor results after recession of both medial rectus muscles in unilateral small-angle Duane's syndrome, type I. *J AAPOS* 2003; 7: 142-145.
10. Chua B, Jonson K, Donaldson C, Martin F. Management of Duane retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2005; 42: 13-17.
11. Von Noorden GK. Indications of the posterior fixation operation in strabismus. *Ophthalmology.* 1978; 85: 512-520.
12. Marshman WE, Schalit G, Jones RB, Lee JP, Mathews TD, McCabe S. Congenital anomalies in patients with Duane retraction syndrome and their relatives. *J AAPOS* 2000; 4: 106-109.