

Síndrome de retracción de Duane



Duane's retraction syndrome

Estimada Editora:

El síndrome de retracción de Duane (SRD) es una forma congénita de estrabismo, generado por la agenesia del sexto par craneal asociado a una anómala innervación del músculo recto lateral por el tercer par¹⁻⁵. Comunicamos el caso de un paciente masculino de 13 años que desde el nacimiento presentó imposibilidad para realizar la abducción del ojo izquierdo, con conservación adecuada de la agudeza visual.

Se realizó una exploración oftalmológica con mirada neutra y abducción bilateral. Los ojos se encontraban en adecuada alineación, tanto en posición primaria (neutra) como cuando miraba hacia la derecha (abducción derecha e izquierda). Al desplazar la mirada hacia la izquierda, había una normal aducción derecha, pero imposibilidad de llevar a cabo la abducción izquierda.

Se solicitó una resonancia magnética (RM) de ambas órbitas con cortes finos en el tronco encefálico, focalizados en la cisterna prepontina, sin gadolinio. En las órbitas no se encontraron alteraciones (no se muestra la imagen), mientras que a nivel de la cisterna pontina en secuencias *balanced fast field echo* (BFFE) y en ponderación T2 *drive* tridimensional (3D) con reconstrucción multiplanar se objetivó la ausencia del sexto nervio craneal izquierdo (fig. 1).

El SRD, también conocido como síndrome de Duane o de Stilling Turk Duane, es una infrecuente parálisis congénita del músculo recto lateral, que se debe a una hipoplasia o agenesia del sexto par, como consecuencia de una aplasia del núcleo del sexto par craneal, ausencia o disminución de las neuronas motoras e innervación anómala del músculo recto lateral por ramas del tercer par^{5,6}. Si bien fue descrito por primera vez por Heuk en 1879, y luego por Stilling en 1887 y por Turk en 1899, fue Duane quien lo divulgó en 1905^{1,4,5,7}.

Su incidencia es del 0,1%, con una prevalencia en la población general de 1/10000. Corresponde al 1-4% de todos los pacientes con estrabismo y es más frecuente en mujeres con afectación del ojo izquierdo (75% de los casos). El 14% es bilateral, con predominio en el sexo masculino^{1,4-8}.

Constituye un trastorno de la embriogénesis, producido aproximadamente en el segundo mes del embarazo y ha sido asociado con el efecto teratogénico de la talidomida^{5,6,9}. Aproximadamente un 2-5% de los pacientes con SRD expresa un patrón familiar, pudiendo presentarse en forma hereditaria con carácter autosómico dominante, aunque también hay comunicados casos *de novo*⁶. El síndrome también ha sido vinculado con alteraciones en los genes SALL 4 y HOXA 1 en los cromosomas 4, 8 y 22⁵⁻⁷.

En 1974 Huber clasificó al SRD en tres grupos, según sus características electromiográficas^{1,3,5-8,10}. El tipo I es el más frecuente (80%), muestra restricción completa a la abducción (siendo la aducción normal o limitada) y se asocia con un estrechamiento de la hendidura palpebral y retracción del globo ocular en aducción. El tipo II es el menos habitual (7%), manifiesta una aducción limitada o anulada con una abducción relativamente normal y una retracción del globo

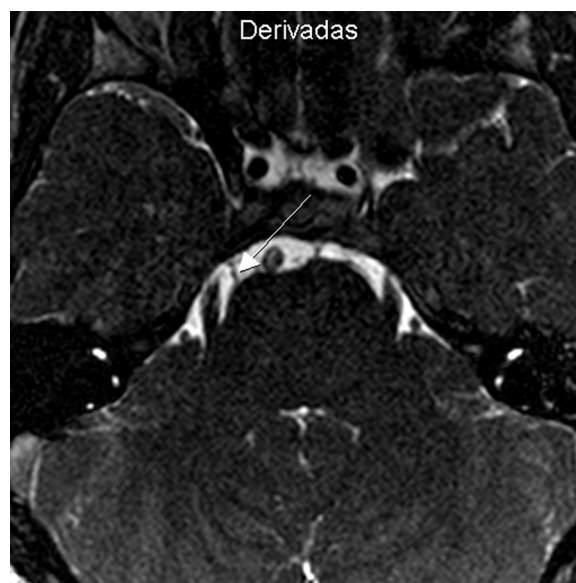


Figura 1 Resonancia magnética a nivel de la fosa posterior, en secuencia ponderada en T2 corte axial y BFFE, muestra la entrada del sexto par derecho ingresando al canal de Dorello (flecha). Compárese la ausencia del sexto nervio craneal contralateral.

ocular en aducción. Por último, el tipo III representa el 15% de los casos y presenta ausencia o limitación de la abducción y la aducción. Nuestro caso se encuadró en el tipo I, siendo la evolución expectante por parte de la familia, con reticencia a la terapéutica quirúrgica.

Las fibras del sexto par (motor ocular externo) se originan en el núcleo ubicado en el piso del cuarto ventrículo a nivel bulbar (núcleo *abduccens*). De allí emergen a través del surco bulboprotuberancial, extendiéndose hacia delante y arriba en la cisterna pontina, atravesando la duramadre e introduciéndose en el seno cavernoso mediante el canal de Dorello^{3,4}. La mayoría de los pacientes con SRD suele presentar adecuada visión binocular al adoptar tortícolis compensatoria hacia el campo visual del músculo afectado¹⁰.

El SRD puede asociarse a anomalías congénitas en el 46% de los casos, siendo las más frecuentes la sordera de percepción y las alteraciones renales, vertebrales o cardíacas. A su vez, se vincula con síndrome de Goldenhar, anomalía de Klippel Fiel, síndrome de Wildervack, heterocromía del iris, nistagmus, microstagma e hipoplasia del nervio óptico, entre otros^{1,5-8}. Cuando se presentan estas anomalías asociadas, alguno autores lo denominan síndrome de Duane plus^{6,8}.

Una correcta anamnesis, exploración clínica y estudios por imágenes como la RM permiten arribar al diagnóstico correcto^{3,4}. La no visualización del sexto par en la RM confirma el diagnóstico de SRD, especialmente con secuencias ponderadas en T2 y 3D^{2-4,7}. El contraste endovenoso (gadolinio) no es de utilidad.

Los diagnósticos diferenciales deben realizarse con cualquier patología que genere una parálisis de los pares craneales oculomotores, como tumores intracraneales, enfermedades metabólicas y autoinmunes, o aneurismas intracraneales. También deben considerarse: parálisis del

sexto par, esotropía infantil, síndrome de Moebius o apraxia oculomotora congénita^{2,3,6}.

El tratamiento puede ser quirúrgico o mediante la aplicación de la toxina botulínica, para corregir la desviación ocular en posición primaria, así como la posición anómala encefálica por la tortícolis compensatoria inaceptable^{3,6,10}.

Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. de Paula Vernetta C, Cavallé Garrido L, Mateos Fernández ML, Mas Estellés F, Morera Pérez C. Meningitis de repetición asociada a síndrome de Duane tipo 1. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012;63:488–90.
 2. Kim JH, Hwang JM. Usefulness of MR imaging in children without characteristic clinical findings of Duane's retraction syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005;26:702–5.
 3. Wu TC, Wu HM, Chen SJ. High resolution magnetic resonance image of Duane's retraction syndrome with 3D fast imaging employing steady-state acquisition (FIESTA) sequence: three case reports. *Chin J Radiol*. 2010;35:17–20.
 4. Gold MM, Romano J. MR Imaging of Duane retraction syndrome. *Pediatr Radiol*. 2009;39:307.
 5. Peñaflor Siller J, Campomanes Eguiarte GA. Presentación clínica y resultados quirúrgicos del síndrome de Duane en Y. *Rev Mex Oftalmol*. 2007;81:29–34.
 6. Vázquez Fernández M, Vázquez Fernández MJ. Síndrome de Duane tipo I. *An Pediatr (Barc)*. 2006;65:500–10.
 7. Yuksel D, Orban de Xivry JJ, Lefevre P. Review of the major findings about Duane retraction syndrome (DRS) leading to an updated form of classification. *Vision Res*. 2010;50:2334–47.
 8. Visa Nasarre J. Síndrome de Duane. En: Galán Terraza A, Visa Nasarre J, Zato Gómez de Liaño MA, editores. *Estado actual del tratamiento del estrabismo*. Barcelona: Sociedad Española de Oftalmología; 2012. p. 265–72.
 9. Lew H, Lee JB, Kim HS, Han SH. A case of congenital inverse Duane's syndrome. *Yonsei Med J*. 2000;41:155–8.
 10. Puerto Hernández B, López Caballero C, Rodríguez Sánchez JM, González Manrique M, Contreras I. Tratamiento quirúrgico del síndrome de Duane, tipo I mediante retroinserción del recto medial del lado afecto y faden del recto medial contralateral. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2008;83:113–6.
- P. Sartori*, M. Odesser, L. Alvarado
y F. Sande
- Servicio de Diagnóstico por imágenes, TCba, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: pablomsar@yahoo.com.ar (P. Sartori).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2016.11.005>
0048-7619/
© 2016 Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).