

SECCION DE OBSERVACIONES CLINICAS

SINDROME DE RETRACCION DE DUANE.

PRESENTACION DE DOS CASOS CLINICOS EN EL HOSPITAL DR. SALVADOR B. GAUTIER

- (*) Dra. Hortensia de Mella
 (*) Dra. Iris Castillo de Bello
 (**) Dra. Vanessa Perdomo de Sánchez
 (***) Dr. Juan Ramírez D.

El síndrome de Retracción fue descrito por primera vez por Stilling en el 1887. Turk en el 1896 hizo la misma descripción, y Duane en 1905 lo estudió más ampliamente, por lo que el nombre correcto sería Síndrome Stilling-Turk-Duane.¹

La más característica presentación del síndrome de retracción es: "ausencia de abducción de un ojo, con algún grado de restricción en la aducción y retracción del ojo cuando se realiza la aducción del ojo afectado"²

Huber^{3,4} clasifica el Síndrome de Stilling-Turk-Duane en tres tipos, de acuerdo a diferentes hallazgos electromiográficos:

Tipo 1: Ausencia de abducción, normal o restricción en la adducción asociado a retracción del globo con cierre de la cisura parpebral cuando se realiza la adducción.

En este tipo la electromiografía muestra ausencia de actividad eléctrica paradójica en el movimiento de adducción.

Tipo 2: Exotropía con adducción restringida y abducción, retracción del ojo en adducción.

Electromiográficamente hay actividad eléctrica del músculo recto lateral en ambos movimientos.

Tipo 3: Restricción severa de ambos movimientos (adducción y abducción) con mínima esotropía, o exotropía o cerca de la ortoforia, y retracción y abducción con cierre de la cisura parpebral en la abducción.

En este tipo la electromiografía señala una actividad eléctrica concomitante de ambos rectos horizontales.

- (*) Médico ayudante oftalmología.
 (**) Residente de segundo año oftalmología.
 (***) Residente de primer año oftalmología.

Servicio de Oftalmología, Hospital Dr. Salvador B. Gautier. Santo Domingo, República Dominicana.

Además de estos movimientos, podemos observar ligera rotación hacia arriba o hacia abajo cuando el ojo afectado realiza el movimiento de adducción.

Estadísticamente el ojo izquierdo tiene una mayor afectación; se reporta en un 60%; en el ojo derecho es alrededor del 22% y la presentación bilateral ocupa un 19%.⁵

El síndrome de retracción se presenta asociado no frecuentemente a otras anomalías,⁶ como el síndrome de Klippel-Feil, defectos en el desarrollo del laberinto; y estas dos entidades junto al síndrome de Duane forman el síndrome de Wildervanck. Por otra parte, los dermoides epibulbares y el pliegue cutáneo pre-auricular del síndrome de Goldenhar ocurren más frecuentemente en pacientes con el síndrome de Stilling-Turk-Duane.

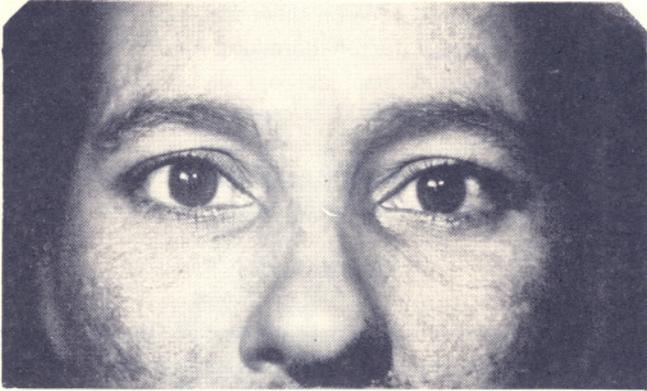
Algunos autores le dan al síndrome de retracción una característica genética de penetrancia dominante, aunque la mayor parte de los casos observados son esporádicos. Aunque hay varias teorías que tratan de explicar la aparición del síndrome de Duane, la más aceptada es la inervación anormal de los músculos rectos y disturbios sinápticos en las raíces nerviosas en el ganglio supranuclear.^{7,8}

PRESENTACION DE CASOS CLINICOS:

Primer caso:

Femenina de 25 años de edad, dominicana, obrera textil, que consulta por temblor del párpado superior izquierdo y calambres en hemicara izquierda; estos últimos aparecieron luego de un trauma contuso de la columna cervical un mes antes. Refirió que el temblor del párpado siempre lo tuvo.

Padeció de asma bronquial en su infancia, sinusitis en la adolescencia y desde la infancia no tenía movimiento hacia afuera del ojo izquierdo (abducción). No tenía historia



Paciente femenino

Foto 1: Posición primaria: normal.



Paciente femenino

Foto 2: No hay abducción del ojo izquierdo; adducción del ojo derecho normal.



Paciente femenino

Foto 3: En la adducción del ojo izquierdo hay ligera limitación y rotación inferior.

familiar de enfermedades oculares; su madre padecía de hipertensión arterial.

La paciente se mantenía con la cabeza en rotación hacia la izquierda en reposo y durante la marcha. La evaluación oftalmológica reveló ligero endoftalmo del ojo izquierdo, el cual tenía la cisura parpebral más pequeña y el párpado superior izquierdo presentó temblor constante. La posición primaria de los ojos era normal, pero no había abducción del ojo izquierdo y al efectuar la adducción del ojo izquierdo se producía cierre de la cisura parpebral y rotación ligera hacia abajo del ojo ipsilateral. Las pupilas tenían un diámetro de 2.5 mm y eran simétricas, los reflejos fotomotor y consensual fueron normales, la biomicroscopía fue normal. La agudeza visual cercana en el OD fue de 20/20 y OI de 20/20 y la lejana del OD fue 20/20 y el OI 20/20. Las vías lagrimales fueron normales, así como el test de Amslergrid, la campimetría y el fondo de ojo.

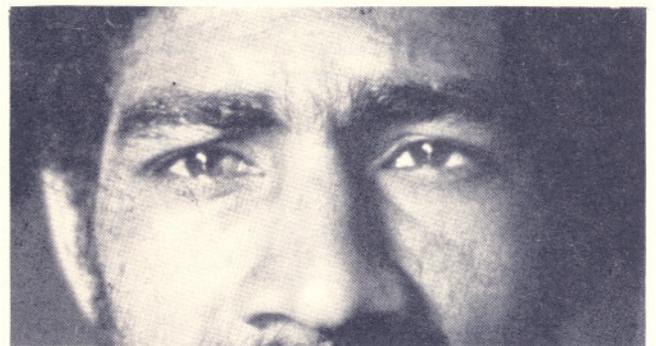
Presentaba además hemiparesia de la cara izquierda debido a afectación de la raíz sensitiva del V par craneal. No habían signos cerebelosos. Radiografía de senos paranasales fue compatible con el diagnóstico de sinusitis frontal; las radiografías de la columna cervical fueron normales.

Se le inició tratamiento a base de ampicilina y vapor húmedo para su sinusitis y carbamazepina más complejo vitamínico B, con estos últimos medicamentos desapareció el temblor del párpado y la hemiparrestesia izquierda de la cara.

Segundo caso:

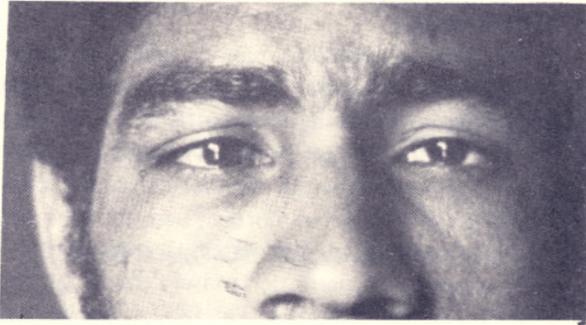
Masculino de 32 años de edad, dominicano, obrero, que consultó por ardor y una "uña" del ojo derecho. En sus antecedentes tenemos que no presentaba abducción del ojo izquierdo desde su infancia; además padece de "gripes" frecuentes. No tenía enfermedad familiar importante.

Su examen físico reveló rotación de la cabeza hacia la izquierda tanto en reposo como en la marcha. La evaluación oftalmológica demostró anexos y vías lagrimales normales.



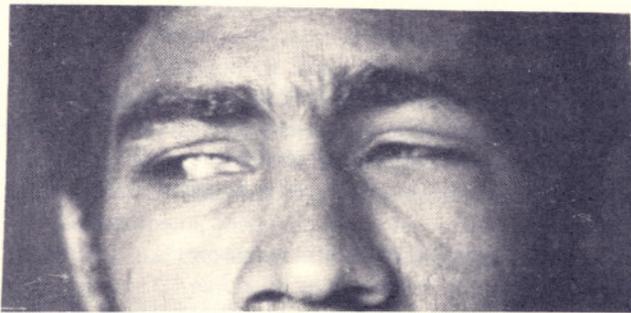
Paciente masculino

Foto 1: Posición primaria: normal. El reflejo corneal de la luz es igual en distancia en ambos ojos.



Paciente masculino

Foto 2: No hay abducción del ojo izquierdo. El ojo derecho realiza adducción. Pterigium nasal del OD.



Paciente masculino

Foto 3: Cuando el ojo izquierdo realiza la adducción se produce cierre de la cisura parpebral.

La posición primaria de los ojos fue normal (foto 1); no hacía abducción del ojo izquierdo (foto 2) y presentaba cierre de la cisura parpebral izquierda al efectuar la adducción del mismo ojo (foto 3). Los diámetros pupilares fueron

de 3mm y las pupilas fueron simétricas. Los reflejos fotomotor y consensual fueron normales. La biomicroscopía reveló un pterigium nasal del ojo derecho. La agudeza visual, el test de Amslergrid, la campimetría y el fondo de ojo fueron normales.

A este paciente no se le puso tratamiento médico, ya que el síndrome de retracción no tiene tratamiento.

CONCLUSION

Presentamos dos casos del síndrome de Duane-Stilling-Turk, el cual es una enfermedad rara, congénita, la cual no tiene progresión y que rara vez produce incapacidad visual grave, lo cual queda demostrado con los pacientes encontrados por nosotros. Creemos que éste es el primer reporte de dicho síndrome en nuestro país, ya que en la literatura revisada no se encuentra un caso dominicano.

BIBLIOGRAFIA

1. Duane T., Ellsworth, R. (ed): Clinical Ophtalmology. Cap. 20, pág. 1-4, edición 1986.
2. Lay, W.M.; Hoyt, G.: American Journal of Ophtalmology, pag. 814-818; 1980.
3. Huber, A.: Electrophysiology of the retraction syndromes. Br. J. of Ophtalmology 58:293. 976.
4. Huber, A.: Eye signs and symptoms in brain tumors. 3er. ed. 1976. Mosby, Saint Louis, USA.
5. Pfafferbach, D.D.; Cross, H.E., and Kearsos, T.P.: Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. Arch Ophtalmol 88:635, 1972.
6. Idem.
7. Kirkham T.H.: Inheritance of Duane's syndrome. Br. J. of Ophtalmology. 54:323, 1972.
8. Blodi, F.C.; Van Allen M. and Yarbrough, J.C.: Duane's syndrome: A brain stem lesion. Arch of Ophtalmology 72:171, 1969.