

# Síndrome de Duane

LÓPEZ SOBRINO, G.  
Hospital Infantil La Paz (Madrid).

Fecha de publicación: mayo 2013

## 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. Se lo conoce también como síndrome de Retracción Congénita o Síndrome de Stilling-Turk-Duane.

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. El SD es la causa más frecuente de inervación aberrante ocular congénita. Es algo más frecuente en mujeres y muestra cierto predominio por el ojo izquierdo, es bilateral en el 20% de los casos. Algunos autores sugieren que el SD es el resultado de una embriopatía ocasionada por diferentes teratógenos que actúan en una etapa temprana del desarrollo embrionario, sin embargo, en un 5% de los casos se puede demostrar un patrón hereditario.

## FISIOPATOLOGÍA

Fisiopatológicamente el trastorno fundamental es una hipogenesia o agenesia del núcleo y tronco del VI par. Sus fibras son sustituidas por otras originadas en el subnúcleo del recto medio en el núcleo del III par. La forma en que se dispone esta sustitución de fibras nerviosas explicaría los 3 tipos de síndrome de Duane con variaciones por hipoplasia o ausencia del nervio o del núcleo del IV par. La característica fundamental y común a todos los tipos de SD es la contracción simultánea (co-contracción) de los músculos rectos horizontales del ojo afectado cuando este intenta la aducción.

## TIPOS

Se han descrito diferentes clasificaciones de esta enfermedad, siendo la más afectada la que realizó Huber, basada en los hallazgos obtenidos mediante electromiografía.

- *Duane Tipo I*: es el más frecuente de todos. La abducción se encuentra más limitada que la aducción.

- *Duane Tipo II*: existe actividad eléctrica en el recto lateral tanto en abducción como en aducción, lo que supone una disminución del campo de visión al existir una cierta limitación de movimientos. La aducción se encuentra más limitada que la abducción.

- *Duane Tipo III*: existe una contracción de ambos músculos horizontales, recto medio y recto lateral, tanto en abducción como en aducción, lo que supone ausencia de estos movimientos.

## CLÍNICA

Las características clínicas del síndrome de Duane son la limitación o ausencia de abducción, aducción normal o limitada en grados diversos, retracción del globo ocular y estrechamiento de la hendidura palpebral en la aducción, aumento de la hendidura palpebral en la tentativa de abducción y movimientos verticales anómalos de los ojos, representados por elevación y/o depresión en aducción.



El síndrome de Duane suele asociarse a anomalías congénitas, tanto oculares como generales. Se encuentran hasta en el 46 % de los pacientes, siendo las más frecuentes, sordera de percepción, alteraciones vertebrales, renales y cardíacas. La frecuente asociación del SD con anomalías congénitas ha llevado a algunos autores a denominar síndrome de Duane plus, cuando éstas se hallan presentes.

La mayoría de los pacientes con este síndrome presentan una buena visión binocular al adoptar un tortícolis hacia el campo de acción del músculo deficiente.

#### **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

Las parálisis oculomotoras son con frecuencia signo de presencia de tumores y aneurismas intracraneales, enfermedades metabólicas autoinmunes, siendo preciso tenerlas en cuenta para el diagnóstico diferencial. Es básica una adecuada historia clínica, junto con una exhaustiva exploración física, neurológica y oftalmológica, que ayuden a orientar los estudios complementarios.

#### **TRATAMIENTO**

No existe en la actualidad un tratamiento eficaz, solo es posible mejorar quirúrgicamente el aspecto estético de estos pacientes. La intervención quirúrgica está indicada cuando existe tortícolis compensador inaceptable, estrabismo en posición primaria y severo enoftalmos.

#### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Assaf AA. Congenital innervation dysgenesis syndrome (CID)/congenital cranial dysinnervation disorders (CCDDs). *Eye (Lond)*. 2011; 25:1251-61.
2. Vázquez Fernández M, Vázquez Fernández MJ. Duane syndrome type I. *An Pediatr (Barc)*. 2006; 65: 501-2.
3. Naranjo Fernández R, Méndez Sánchez T, Hernández Santos L, Padilla González. Síndrome de Duane. A propósito de 17 casos. *Rev Cubana Oftalmol*. 2002; 15.
4. Gutowski NJ. Duane's syndrome. *Eur J Neurol*. 2000;7: 145-9.