



## Síndrome de Duane: a propósito de un caso

Víctor Alegre Ituarte, Mónica Barez Sánchez, Alicia Solves Alemán

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.

Publicado en Internet:  
15-septiembre-2023

Victor Alegre Ituarte:  
vicaloitu@gmail.com

### Palabras clave:

- Parálisis del VI par craneal
- Síndrome de Retracción de Duane

### Resumen

El síndrome de Duane es una enfermedad poco frecuente en la cual se observa retracción del globo ocular y limitación de los movimientos horizontales. Presentamos el caso de un paciente de 11 años que acudió a Urgencias debido a una desviación ocular supuestamente de reciente instauración. En la exploración se objetiva un déficit en la abducción y la aducción, así como cierre de la fisura palpebral en la aducción forzada. Se diagnostica de síndrome de Duane tipo III y se decide manejo conservador con observación y seguimiento.

### Duane syndrome: a case report

### Key words:

- Duane Retraction Syndrome
- VI Nerve Palsy

### Abstract

Duane syndrome is a rare condition, whose clinical presentation involves retraction of the eyeball upon attempted abduction, and limitation of horizontal movements. We present the case of an 11-year-old patient who presented to the Emergency Department with a recent-onset ocular deviation. Examination revealed a deficit in abduction and adduction, as well as closure of the palpebral fissure in forced adduction. The patient was diagnosed with Duane syndrome type III, and conservative management with observation and follow up was decided.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Duane (SRD) es un trastorno de la motilidad ocular congénita que representa del 1 al 5% de los casos de estrabismo. Se caracteriza por la retracción del globo ocular y el cierre de la fisura palpebral durante las ducciones del ojo afectado, con la posibilidad de presentar torticolis compensatoria y otros síntomas extraoculares.

Existen tres tipos de síndrome según el movimiento alterado: el tipo I es el más común y afecta a la abducción en el 75-80% de los casos de SRD,

mientras que el tipo II, presente en el 5% de los casos, afecta a la aducción. En el tipo III, que representa el 20% de los pacientes con SRD, se alteran ambos movimientos<sup>1</sup>.

La etiopatogenia del síndrome se debe a la agenesia o hipoplasia del núcleo del VI par, lo que produce una alteración en la inervación y una posible inervación aberrante del III par, lo que a su vez causa fibrosis muscular.

La mayoría de los casos se presentan de manera aislada, pero hasta un 10% de los pacientes tiene antecedentes familiares de SRD con herencia

Cómo citar este artículo: Alegre Ituarte V, Barez Sánchez M, Solves Alemán A. Síndrome de Duane: a propósito de un caso. Rev Pediatr Aten Primaria. 2023;25:277-9.

autosómica dominante debida a mutaciones en *CHN1*, *MAFB* y *SALL4*<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

Presentamos un paciente de 11 años de edad, con antecedente de hipoacusia neurosensorial bilateral, que acude a Urgencias remitido por su médico de Atención Primaria, ante la sospecha de una parálisis del VI par del ojo derecho.

En la exploración oftalmológica, se observa un déficit tanto en la abducción como en la aducción del ojo derecho, junto con una pseudo-ptosis en la aducción forzada (Fig. 1), siendo diagnosticado de SRD tipo III.

La anamnesis es fundamental en estos pacientes, puesto que los hallazgos están presentes desde el nacimiento. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la parálisis del VI par craneal, pero la presencia de una retracción ocular con la aducción o el cierre de la hendidura palpebral descartan el diagnóstico.

El síndrome de Möbius y la apraxia oculomotora congénita también son patologías a tener en cuenta, pero pueden diferenciarse del SRD en función de las características clínicas asociadas<sup>2</sup>.

El tratamiento es controvertido. En pacientes con ortotropía en posición primaria, se recomienda observación y seguimiento. En pacientes con desviación en posición primaria o torticolis compensado se indicaría tratamiento con prismas o cirugía. También se recomienda el estudio genético para la detección de casos familiares<sup>3</sup>.

## CONCLUSIÓN

El SRD es una condición congénita rara debida a la agenesia del núcleo del VI par. Afecta a entre un 0,01 y un 0,1% de los recién nacidos en el mundo, pero hemos de considerar su diagnóstico cuando acude a la consulta un paciente en edad pediátrica, con retracción ocular y cierre de la fisura palpebral con las aducciones.

Figura 1. Exploración ocular donde se observa ortotropía en posición primaria, junto con limitación a la abducción de OD, limitación a la aducción de OD y cierre de la hendidura palpebral, hallazgos compatibles con síndrome de Duane tipo III



Se debe realizar una exploración minuciosa, descartando otras patologías de impliquen restricción de los movimientos oculares y, en los casos donde sea necesario, realizar un tratamiento dirigido.

### CONFLICTO DE INTERESES

---

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

### BIBLIOGRAFÍA

---

1. Barry BJ, Whitman MC, Hunter DG, Engle EC. Duane Syndrome. Ocular Disease: Mechanisms and Management Expert Consult. 2019;438-44. En: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, et al. (Eds). GeneReviews® [en línea] [consultado el 11/09/2023]. Disponible en [www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1190/](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1190/)
2. Delia Molinari A. Strabismus: Duane Retraction Syndrome. En: American Academy of Ophthalmology [en línea] [consultado el 11/09/2023]. Disponible en [www.aaof.org/education/disease-review/strabismus-duane-retraction-syndrome](http://www.aaof.org/education/disease-review/strabismus-duane-retraction-syndrome)
3. Vella C, Cutajar J, Vassallo E. (2022). A Rare Case of Bilateral Duane Syndrome Type I with Inner Ear Developmental Arrest. Clin Case Rep 12 (2022):1544.

### RESPONSABILIDAD DE LOS AUTORES

---

Todos los autores han contribuido de forma equivalente en la elaboración del documento. Los autores han remitido un formulario de consentimiento de los padres/tutores para publicar información de su hijo/a.

### ABREVIATURAS

---

SDR: síndrome de Duane.