

CAPÍTULO

13

SÍNDROMES RESTRICTIVOS

José Perea

Si hablan a tus espaldas
es que vas por delante.

De vez en cuando deja a un lado la ciencia
y utiliza tu imaginación.



Aprende del río, que nunca duerme.

Hártate de razón antes de hablar.

SUMARIO

CAPÍTULO 13

Síndromes restrictivos

	Página
13.1. Concepto	3
13.2. Síndrome de Stilling-Turk-Duane	6
Clínica	6
Clasificación	8
Etiopatogenia	23
Tratamiento	24
13.3. Síndrome de Brown	26
Clínica	26
Etiopatogenia	30
Evolución	31
Diagnóstico diferencial	33
Tratamiento	33
13.4. Síndrome de Möbius	35
Clínica	35
Etiología	37
Tratamiento	37
13.5. Síndrome de fibrosis congénita de los músculos oculomotores	38
Síndrome de fibrosis de los rectos medios	38
Síndrome de fibrosis generalizada	38
Fibrosis congénita del recto inferior	39
13.6. Otras enfermedades restrictivas	42
Síndrome adherencial de Johnson	42
Otras restricciones	42
Bibliografía	44

13.1.

CONCEPTO

Por síndrome restrictivo se entiende cualquier dificultad de movimiento de los ojos motivada por un obstáculo o impedimento anormal de tipo mecánico, o por alteración de la estructura de alguno de los efectores musculares debido a modificación de sus propiedades viscoelásticas (*anquilosis del ojo de Jules-René Guérin*).

Este freno mecánico-estructural puede originarse por fibrosis (de naturaleza congénita o adquirida). En el caso de fibrosis adquirida es, frecuentemente, secundaria a contractura muscular derivada de una desviación ocular antigua e importante, que dará lugar con el tiempo a pérdida de su normal elasticidad.

Otras veces, la dificultad mecánica viene dada por existencia de bridas, pegaduras, o adherencias de origen congénito o traumático. También, por iatrogenia postquirúrgica debida en algunos casos a intervenciones múltiples y, en otros, por cirugía complicada a consecuencia de manipulación excesiva de los tejidos o ejecutada con entrada de grasa en el campo operatorio, o por derramamiento excesivo de sangre a lo largo del acto quirúrgico.

Por último, la limitación puede aparecer por existencia de un proceso patológico como ocurre en la enfermedad de Graves, o después de traumatismos, con o sin fractura, de las paredes orbitarias.

Cuando existe impedimento mecánico a nivel del campo de acción muscular o su entorno, que dificulta la normal rotación del globo, se producen signos que dan carácter y singularizan al síndrome restrictivo:

a) Limitación funcional en una determinada dirección.

Es producido por el tope mecánico que supone el *fenómeno brida* que ejerce un

tejido carente de elasticidad, fibrosado o contracturado, imposibilitando la rotación del globo en dirección opuesta a la situación del mismo al faltar la relajación muscular normal, que estaría dando cumplimiento a la **ley de Sherrington (1893)** (*ley de la inervación recíproca monocular*).

Asimismo, el poder contráctil del músculo alterado puede estar disminuido, y dar lugar a deficiencia de movimiento en su campo motor.

La limitación funcional también puede darse si el fenómeno restrictivo está originado por existencia de obstáculos fibroelásticos en las inmediaciones del músculo. De este modo, hay que considerar cuando el origen de la restricción del movimiento se encuentra en el mismo lado del giro cuando hay pegaduras entre el borde de la órbita y el músculo efector o la pared del globo ocular. El mecanismo sería similar al que describe **Ernest Motais (1887)** para explicar la forma de actuar de los ligamentos laterales de contención, que ha sido descrito en el *Capítulo 1º (Anatomía)*.

A veces, la limitación del movimiento de rotación del globo no es fácil de apreciar por los métodos de exploración convencionales, tomando especial interés el estudio mediante video-oculografía.

b) Retracción y hundimiento del globo.

Cuando aparece el síndrome restrictivo, sea por tracto fibroso o músculo falto de elasticidad, que no permite movimiento de rotación del ojo en sentido opuesto al lugar donde se encuentran los impedimentos por aplicación del *fenómeno de brida*, las estructuras anormales hunden el ojo traccionándole hacia el fondo de la órbita, con

estrechamiento secundario de la hendidura palpebral.

c) Alteraciones verticales en la dinámica del movimiento horizontal.

Cuando el movimiento horizontal se realiza en un ojo, que previamente se había posicionado por encima o por debajo de la línea media (elevado o descendido), los músculos de acción horizontal (recto medio o recto lateral) pueden tener comportamiento anómalo por la corta longitud que presentan, debido a su patológica falta de elasticidad, ocasionando bruscas e importantes alteraciones verticales. Esto se conoce como *movimientos verticales anómalos*.

d) Aumento de la PIO.

Tiene lugar cuando el paciente dirige su ojo hacia una dirección y es frenado por el músculo antagonista homolateral restrictivo o por impedimento mecánico de otras características. Debido a la falta de relajación de los elementos opuestos al movimiento, por aplicación del *fenómeno brida*, se produce aumento de la PIO.

Para determinar la existencia y el grado del síndrome restrictivo, existen una serie de pruebas para realizar pre, intra y post-operatoriamente. En consulta se pueden practicar los tests de ***ducción pasiva de Wolf*** y de ***ducción activa de Scott***:

Test de ducción pasiva (Wolf, 1900).

Tras instilar unas gotas de colirio anestésico, el oftalmólogo hace presa con la pinza en la conjuntiva a nivel del limbo corneal, y en el lado opuesto a la dirección que presenta limitación del movimiento para, a continuación, llevar el ojo pasivamente en la dirección paralizada. Si este movimiento se realiza sin dificultad, la conclusión es de

existencia de parálisis. Si, por el contrario, hay dificultad para llevar el ojo en este sentido, indica impedimento mecánico que lo dificulta, o sea, limitación restrictiva por parte del antagonista homolateral.

Tras realizar esta prueba, y ante la demostración de síndrome restrictivo, podría quedar duda de estar ante un cuadro mixto, en que además existiera parálisis muscular. Para discernir contamos con la prueba que a continuación se expone.

Test de ducción activa (Scott, 1971).

Sujetando con una pinza la conjuntiva en el lado donde el movimiento está limitado, se invita al paciente a dirigir su mirada hacia la dirección donde presenta esta dificultad. Valorar la fuerza con que lo hace, tendrá interés sobre la capacidad eefectora de este músculo.

En el quirófano los tests a realizar son: el ***signo de la anestesia de Quéré***, el ***test de ducción pasiva de Wolf por pasos*** y el ***test de elongación de Quéré***:

1. Signo de anestesia (Quéré, 1980).

Bajo anestesia profunda, la endotropía adopta una posición en ligera divergencia cuando se trata de un cuadro inervacional, no sufriendo modificación la desviación si la causa es de origen anatómico.

2. Test de ducción pasiva de Wolf por pasos.

Un proceder que merece la pena recordar es el ***test de ducción pasiva de Wolf por pasos***, según el cirujano va avanzando en la operación. Se realiza una vez desbridada la conjuntiva-Tenon separándola del efector muscular y su entorno. El test se repite una vez disecado y seccionado el músculo de su inserción escleral. Es manera de poder saber si la restricción está producida por la conjuntiva-Tenon o por el propio músculo.

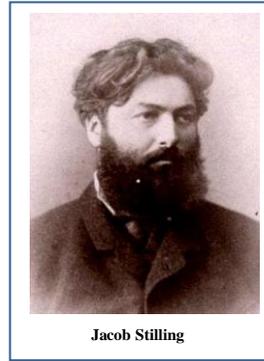
Tampoco debemos olvidar que las adherencias limitadoras del movimiento pueden situarse muy posterior y seguir influyendo a pesar de haber separado el músculo de su inserción escleral.

3. Test de elongación de Quére (1992).

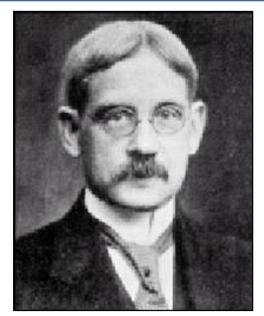
Durante la intervención, una vez

desinsertado y pasadas las suturas por el extremo del músculo, puede aplicarse este test. Para ello, en tanto el ayudante sujeta el ojo y lo mantiene en posición primaria de mirada, el cirujano tira de las suturas comprobando así la elasticidad muscular, puesto que el extremo distal del músculo, en condiciones normales, se puede llevar hasta el centro de la córnea.

13.2.



Jacob Stilling



Alexander Duane

SÍNDROME DE STILLING-TURK-DUANE

Alteración congénita de la motilidad ocular, descrita por vez primera por **Gustav Heuck (1879)** y, posteriormente, por **Sinclair (1895)**. También por **Jacob Stilling (1887)** y **Siegmund Türk (1896)**, si bien, su divulgación corrió a cargo del profesor neoyorquino **Alexander Duane**, quien en **1905** publicó 54 casos exponiendo detalladamente la clínica. En España, como es habitual, siguiendo a *pie juntillas* la literatura norteamericana, se conoce esta enfermedad con la denominación de **Síndrome de Duane**.

Jorge Malbran (1949) prefiere que este síndrome se le conozca como "*Síndrome de retracción del globo ocular*", de tal manera que no prejuzgue paternidad científica alguna.

Esta entidad no es muy frecuente, pero tampoco excepcional. Su prevalencia en la población general es de 0,1%, y en el conjunto de los estrabismos su frecuencia representa del 1 al 5%. Se da, mayormente, en mujeres (el 70% para **Alfred Bielschowsky, 1931**).

Aunque los casos esporádicos suelen ser la normalidad, la herencia, a veces, desempeña papel importante. En estos casos de transmisión genética, cuyo porcentaje se estima del 17 al 22% de los síndromes de Duane, se hace según el modo dominante autosómico.

Suelen ser formas unilaterales con predominancia de afectación de ojo izquierdo, desconociéndose el porqué de esta prevalencia. Más raramente bilaterales (10-20%) (Figura 6-a,b,c,d,e). Sin embargo, conviene ser meticuloso en la exploración, porque existen formas bilaterales muy asimétricas y discretas, que pueden pasar desapercibidas si las alteraciones son pequeñas y el examen practicado poco minucioso.

A veces, se asocia a malformaciones congénitas generales y/u oculares (síndrome de Goldenhar, síndrome de Klippel-Feil, síndrome de Okihiro, dermoide ocular, alteraciones pupilares, heterocromía de iris, acromatopsia etc).

Clínica

Como después analizaremos, el **síndrome de Duane** puede presentarse bajo diferentes aspectos y tipos clínicos, pero su forma clásica y más frecuente es:

Paciente que con frecuencia presenta *tortícolis horizontal* más o menos notable, y cuyo estudio motor revela:

Endotropía en posición primaria de mirada

El ángulo de desviación, generalmente, no es muy importante. A veces, ortotropía en esta posición, en cuyo caso no hay tortícolis.

Limitación total de la abducción de un ojo

Más frecuente el izquierdo (**Bielschowsky, 1931**), toma el aspecto de parálisis de recto lateral. Se acompaña de *ensanchamiento de la hendidura palpebral* al intentar el movimiento de abducción (*protrusión en abducción*). Esta ampliación de apertura palpebral es consecuencia de la compensación inervacional abductora de los músculos oblicuos ante la limitación del recto lateral, cuya acción de protracción se hace evidente.

Cuando hay tortícolis, la cabeza se

encuentra girada hacia el lado de la limitación muscular abductora.

Estrechamiento de la hendidura palpebral en aducción

Al explorar las versiones, el ojo patológico que presenta la dificultad de abducción, cuando realiza el movimiento opuesto de aducción lo hace de modo normal, pero se observa que se “retrae” en esta rotación del globo, hundiéndose de modo considerable en la órbita (enoftalmía de aducción) y, en consecuencia, se “estrecha la hendidura palpebral”, dando lugar a deformación estética muy visible. **Breinin** en **1957** explicó la retracción o hundimiento del ojo, demostrando por electromiografía que en aducción se produce actividad muscular no solo en el recto medio sino también en el recto lateral, debido a inervación aberrante por la rama del III par, que inerva al recto medio, hecho que daría lugar a contracción simultánea de ambos músculos (co-contracción), produciendo el efecto retractorio o de hundimiento del ojo en la órbita. También podría participar en este signo la falta de extensibilidad del recto lateral en el movimiento de aducción, siendo el “fenómeno brida” factor a sumar en el hundimiento del globo.

Aumento de la PIO

En el movimiento de aducción, a la retracción del globo le acompaña un aumento de la presión intraocular. Este signo se debe, asimismo, a la co-contracción referida.

Movimientos verticales anómalos

Son desviaciones verticales, de elevación y/o depresión de un ojo (*up-shoot* y *down-shoot*) en el movimiento de aducción o en el sólo intento de éste. Estos movimientos

verticales, que son frecuentes, fueron descritos por **Alexander Duane** a comienzos del siglo XX. Suelen ser muy antiestéticos, incluso más que la propia limitación de la abducción, en que el paciente puede compensarlo con tortícolis o, simplemente, moviendo la cabeza para fijar determinado objeto.

Los *movimientos verticales anómalos* **Souza-Dias (1978)** lo explica diciendo que son debidos al hecho de que la co-contracción del recto medio y recto lateral produce “resbalamiento” de unos músculos cortos, favorecido por el “fenómeno brida” que ejerce el recto lateral, del que se libera el globo desplazándose hacia arriba o hacia abajo. En su favor argumenta el que un determinado ojo puede mostrar elevación y depresión, invirtiéndose el sentido del movimiento al sobrepasar la línea media horizontal. También lo apoya el hecho de mejorar el movimiento vertical anómalo al retroinsertar el recto lateral.

Este fenómeno **Nélida Melek (1996)** lo interpreta diciendo que habría inervación anómala de los músculos rectos verticales por la misma rama del III par, que inerva el recto medio, lo que daría lugar a estos *disparos verticales* en el movimiento de aducción.

Sensorialidad

No suele haber ambliopía gracias al tortícolis compensador. El proceso cursa con correspondencia retiniana normal debido a que el tortícolis compensa la falta de paralelismo en posición primaria de mirada.

Lo que existe es neutralización cuando el paciente mira hacia el lado en el que está impedido el movimiento.

Diagnóstico diferencial

Hay que referirlo a dos entidades:

a) Parálisis del VI par.

El estrechamiento de la hendidura y la retra-

cción del globo ocular, típico del síndrome de Duane, no se presenta en la parálisis del VI par. Tampoco los movimientos verticales anómalos. El test de ducción pasiva de Wolf aportará el diagnóstico definitivo, al comprobar en el síndrome de Duane limitación del movimiento impreso por la pinza.

La parálisis congénita del VI es muy rara.

b) Síndrome de Möbius

En esta enfermedad, a la parálisis del VI par se asocia la parálisis del VII par y otros signos clínicos del síndrome de Möbius, que no existen en el síndrome de Duane.



Figura 1-a. Síndrome de Duane Tipo I ojo derecho. (Forma clásica)

A) Posición primaria de mirada: Endotropía ojo derecho de $+7^{\circ}$.

B) Dextroversión: Limitación funcional de ojo derecho con ensanchamiento de la hendidura palpebral.

C) Levoversión: Retracción de ojo derecho con estrechamiento de la hendidura palpebral.

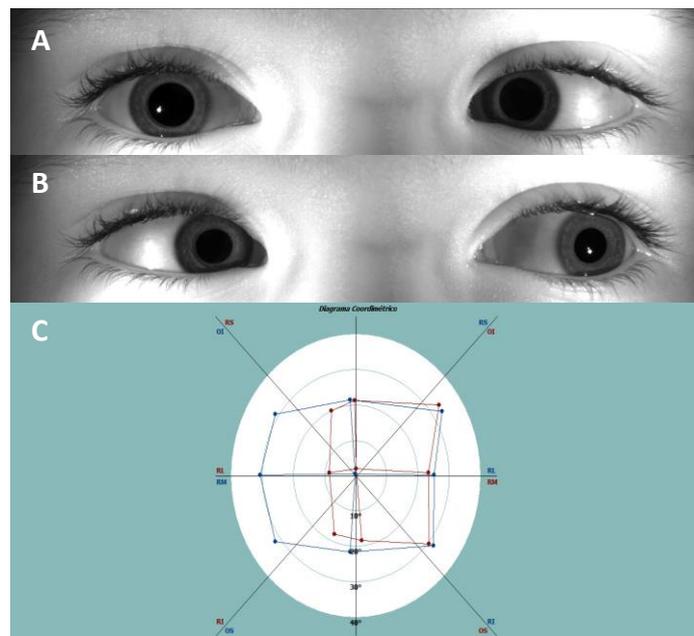


Figura 1-b. Síndrome de Duane Tipo I ojo derecho.

A) En dextroversión Limitación funcional total del OD.

B) En levoversión el desplazamiento del OD es normal, pero hay estrechamiento de la abertura palpebral.

C) En el estudio coordimétrico se aprecia nítidamente la impotencia del OD.

Clasificación

Siguiendo a **Jorge Malbrán (1949)** y **Alfred Huber (1970)**, en el síndrome de retracción del globo ocular o síndrome de Duane, podemos considerar las siguientes formas clínicas:

Tipo I (Variedad I de Malbrán y I de Huber)

Presenta limitación de la abducción con aducción normal o algo disminuida, simulando parálisis del recto lateral. En la aducción de este ojo, el globo se retrae y la hendidura palpebral se estrecha (Figura 1-a). Hay limitación de la convergencia.

Corresponde a la forma más característica y frecuente del síndrome de Duane. En PPM el enfermo suele estar en ortotropía o ligera endotropía. En este caso, suele presentar tortícolis horizontal con cabeza girada hacia el lado del ojo enfermo.

Tipo II (Variedad II de Malbrán y II de Huber)

En esta forma clínica hay déficit o abolición de la aducción, simulando parálisis del recto medio. En el intento aductivo se produce estrechamiento de la hendidura palpebral. La abducción puede ser normal o algo deficiente. El PPC se encuentra alterado.

El paciente presenta en PPM

ortotropía o exotropía (Figura 2). Puede haber tortícolis con la cabeza girada hacia el ojo sano.

Tipo III (Variedad III de Huber)

Muestra limitación muy marcada de la abducción y, también, aunque algo menor de la aducción (Figuras 3, 4, 5 y 6). Existe retracción del globo con estrechamiento de hendidura palpebral en los intentos aductores del ojo afecto. A veces hay exotropía. En este caso, el tortícolis es con cabeza girada hacia el lado del ojo sano.

Tipo IV (Variedad III de Malbrán)

El enfermo muestra endotropía.

Presenta abolición de los movimientos verticales (elevación y/o descenso). El estrechamiento de la hendidura palpebral y la retracción orbitaria del globo aumentan en aducción. (Figuras 7-a,b,c,d,e,f).

Existen síndromes de Duane bilaterales. La mayor parte de la veces son del tipo I o combinado con el tipo III (Figuras 8-a, b,c,d,e). Estos casos, en posición primaria de mirada pueden presentar ortotropía o endotropía, que puede ser alternante, mostrando entonces, con frecuencia, correspondencia retiniana anómala.



Figura 2. Síndrome de Duane Tipo II ojo izquierdo.

- A) Tortícolis horizontal. Cabeza girada hacia el lado derecho, campo imposible de alcanzar con el ojo izquierdo.
- B) Posición primaria de mirada: Exotropía ojo izquierdo de -25° .
- C) Dextroversión: Limitación de la aducción del ojo izquierdo con elevación (up-shoot).
- D) Levoversión: Abducción normal del ojo izquierdo.

Síndrome de Duane Tipo III

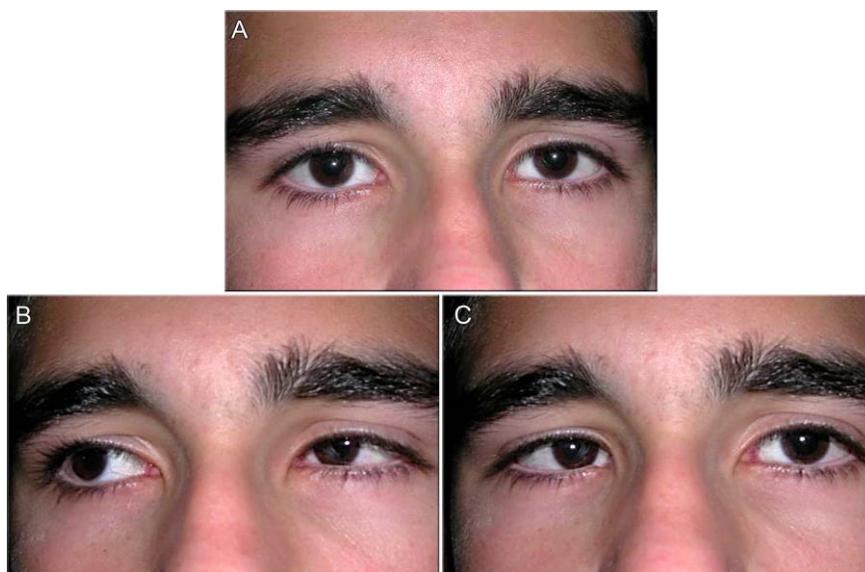


Figura 3. Síndrome de Duane Tipo III (ojo izquierdo).

- A)** Tortícolis de cabeza girada hacia el lado del músculo hipofuncionante, que es el recto lateral del ojo izquierdo.
- B)** Dextroversión: Limitación discreta de la aducción del ojo izquierdo con estrechamiento de la hendidura palpebral.
- C)** Levoversión: Limitación importante de la abducción del ojo izquierdo.



Figura 4. Síndrome de Duane Tipo III (ojo izquierdo).

Véase el pequeño tortícolis con cabeza girada ligeramente hacia el ojo enfermo.

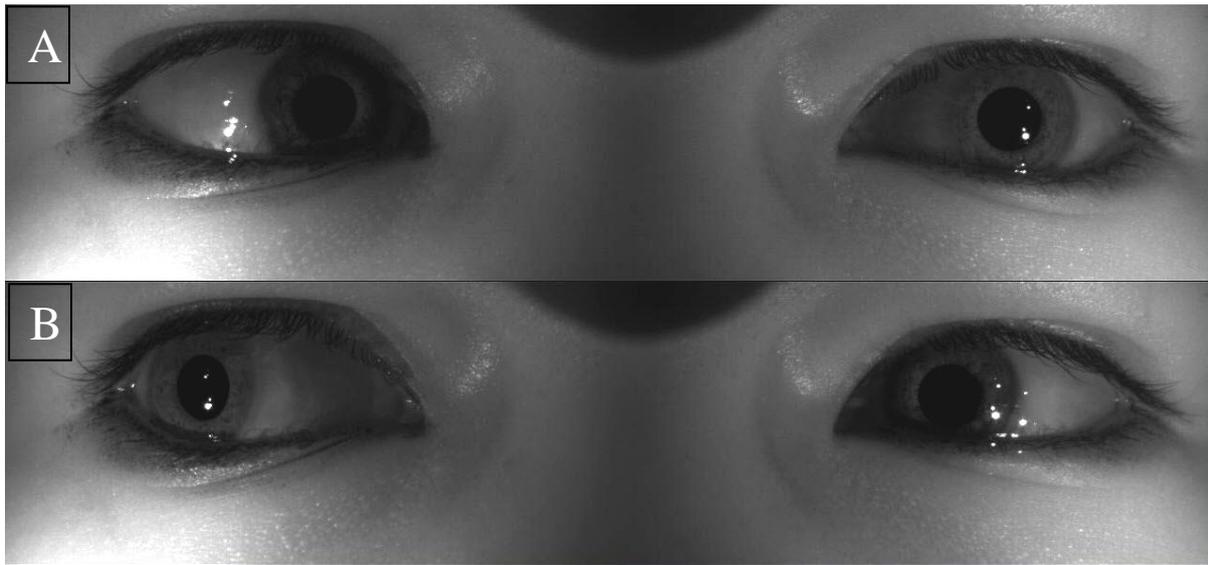


Figura 4-a. Paciente de la Figura 4. (Síndrome de Duane Tipo III ojo izquierdo)

A) Levoversión: Impotencia de abducir el ojo izquierdo.

B) Dextroversión: El ojo izquierdo tiene limitada la aducción y la hendidura palpebral se estrecha.

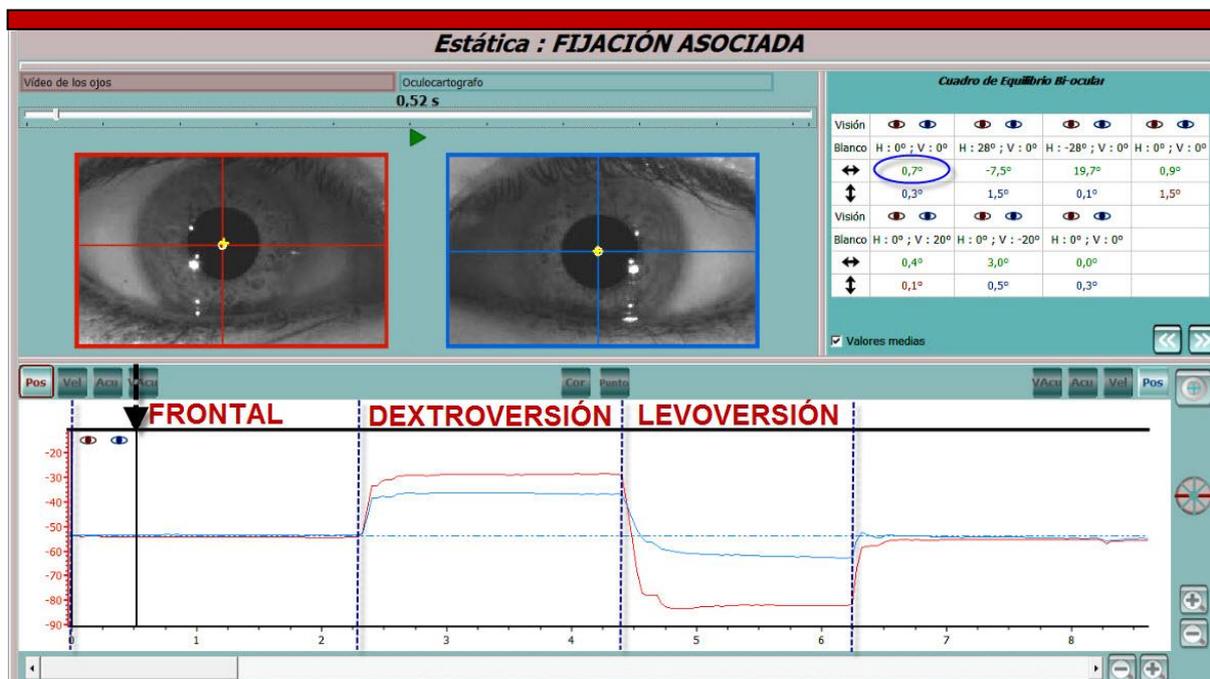


Figura 4-b. Paciente de la Figura 4. (Síndrome de Duane Tipo III ojo izquierdo)

VOG-Perea: En posición frontal, con su ligero tortícolis hay ortoforia, con estereopsis de 25" de arco en el Randot test.

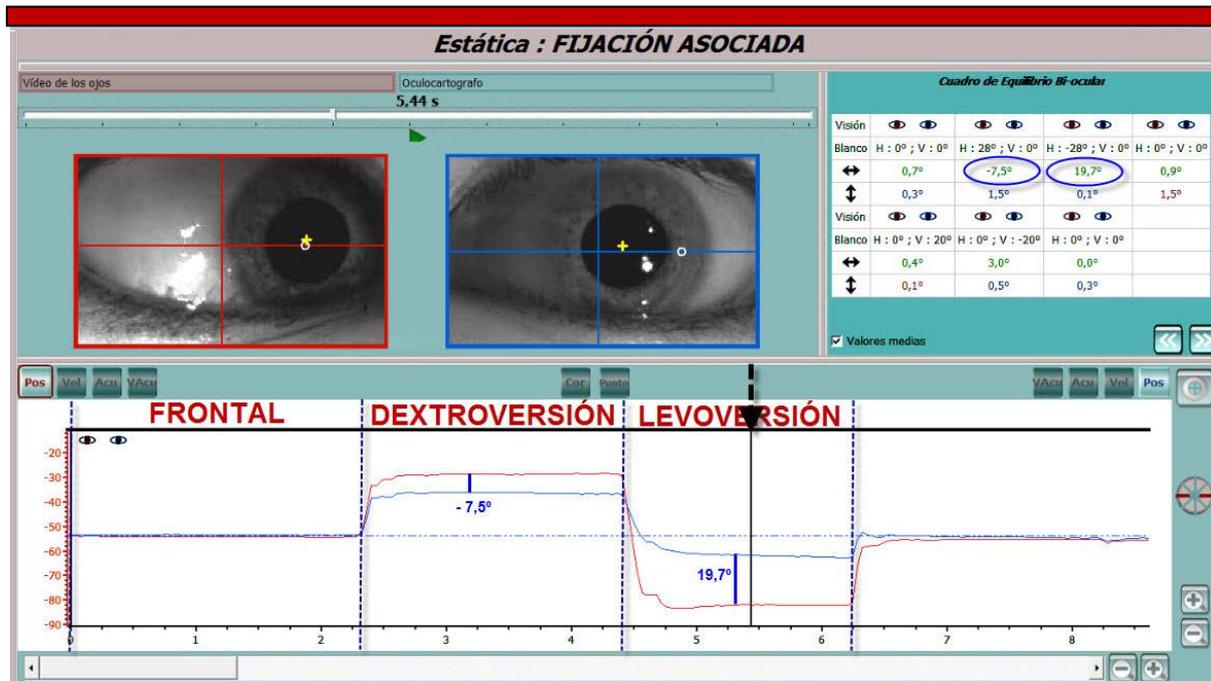


Figura 4-c. Paciente de la Figura 4. (Síndrome de Duane Tipo III ojo izquierdo)

VOG Perea: En levoversión en tanto el OD llega a su objetivo de 28°, el ojo izquierdo queda limitado resultando una endotropía de +19,7°.

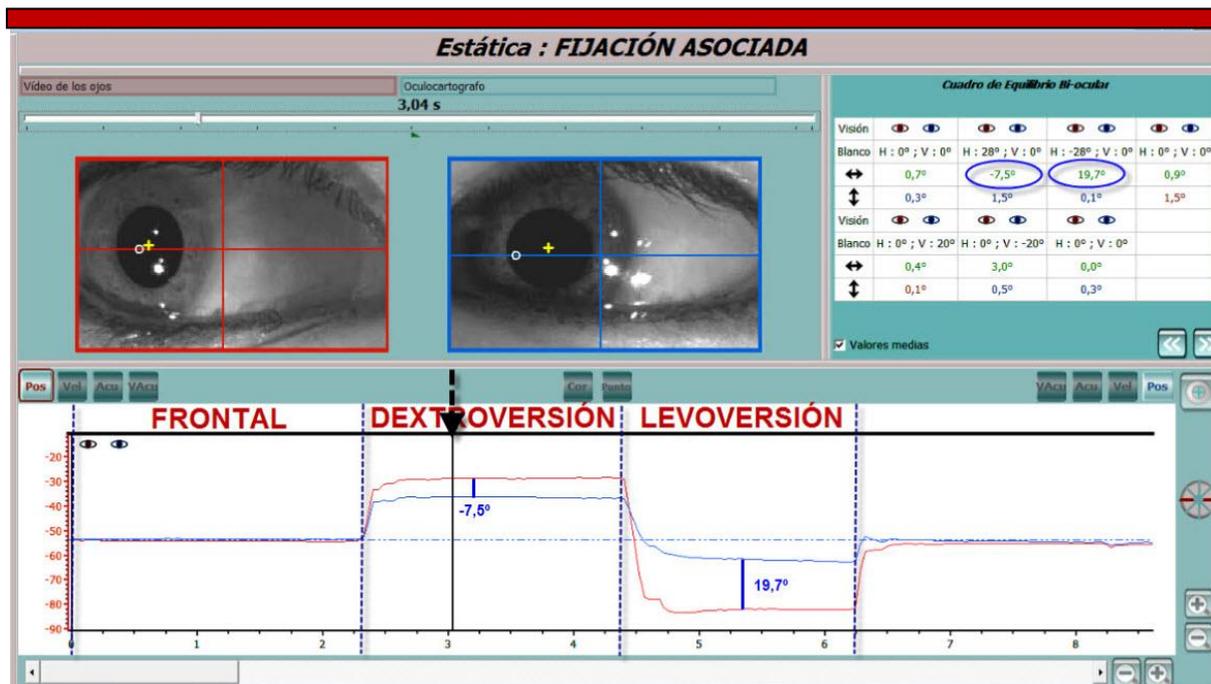


Figura 4-d. Paciente de la Figura 4. (Síndrome de Duane Tipo III ojo izquierdo)

VOG Perea: En dextroversión, la impotencia funcional del OI no es tan importante como en levoversión. No obstante, la aducción del OI queda bastante insuficiente, como se ve en el Oculoscopio, Oculógrafo y en el Cuadro de equilibrio bi-ocular (-7,5°).

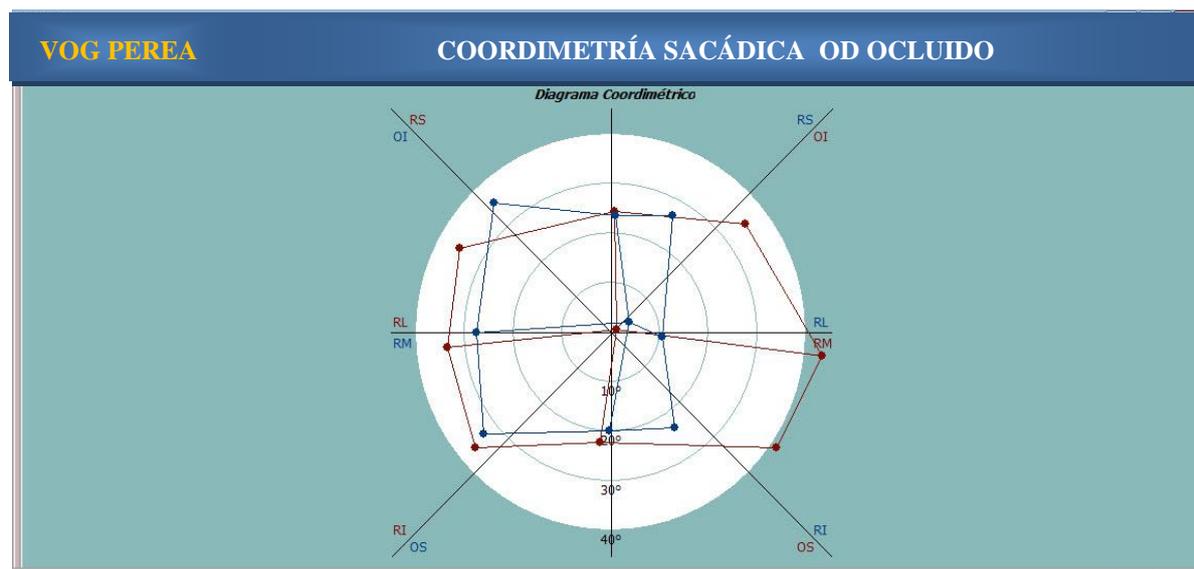


Figura 4-g. Paciente de la Figura 4. (Síndrome de Duane Tipo III ojo izquierdo).

VOG Perea: Importante el ángulo secundario cuando hacemos fijar al ojo enfermo (ojo izquierdo) sobre todo cuando obligamos que actúe el recto medio en la levoversión. Técnica de Coordinetría infrarroja (Perea).

Síndrome de Duane Tipo III



Figura 5. Tortícolis. Cabeza girada hacia su lado izquierdo para compensar la diplopía.

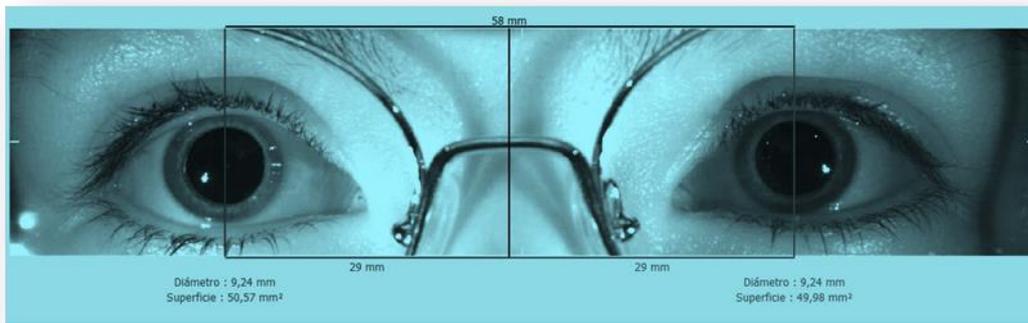


Figura 5-a. Paciente de la figura 5. En posición primaria +2°.

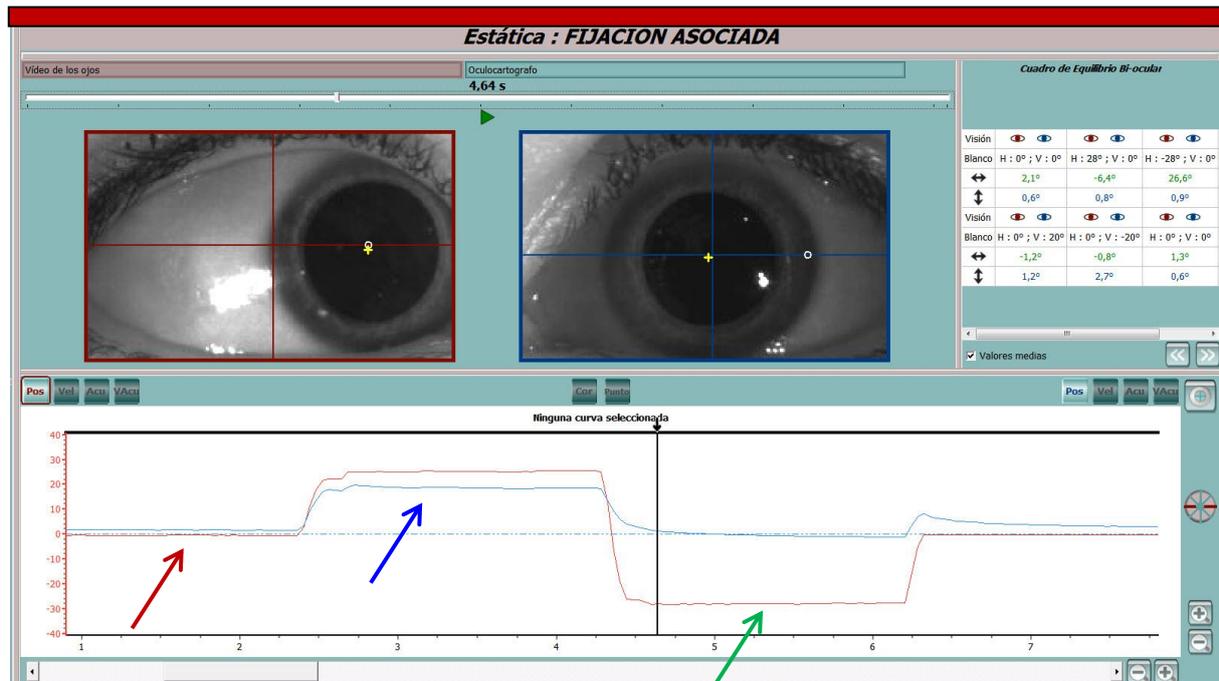


Figura 5-b. Paciente de la figura 5. En fijación asociada se ve en el Oculógrafo la neta incomitancia de versión. En posición frontal +2,1° (señalado con la flecha roja); en dextroversión ángulo de 6,4° (señalado con la flecha azul). En levoversión 26,6° (señalado con la flecha verde). El Oculoscopio muestra el instante de levoversión, habiendo el ojo derecho llegado a su objetivo mientras que el ojo izquierdo no ha pasado de la línea media.

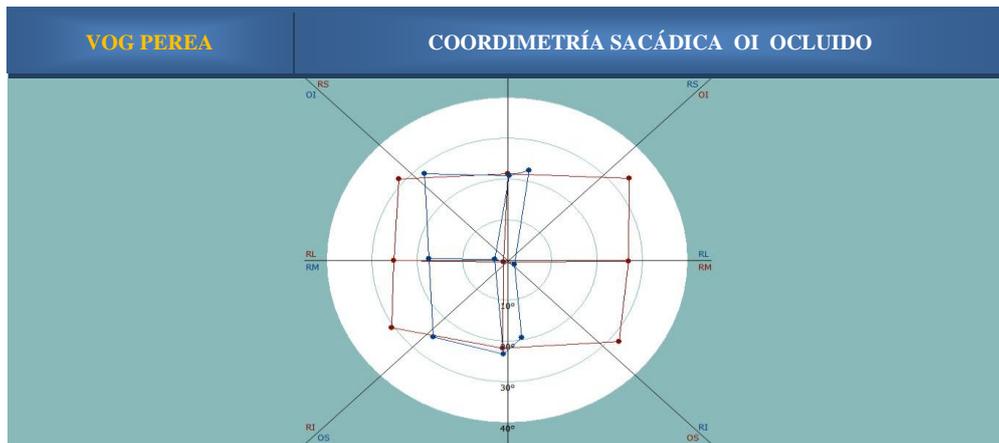


Figura 5-c. Paciente de la figura 5. La coordimetría sacádica refleja el déficit completo del ojo izquierdo (en azul) en levoversión y el déficit parcial en dextroversión.

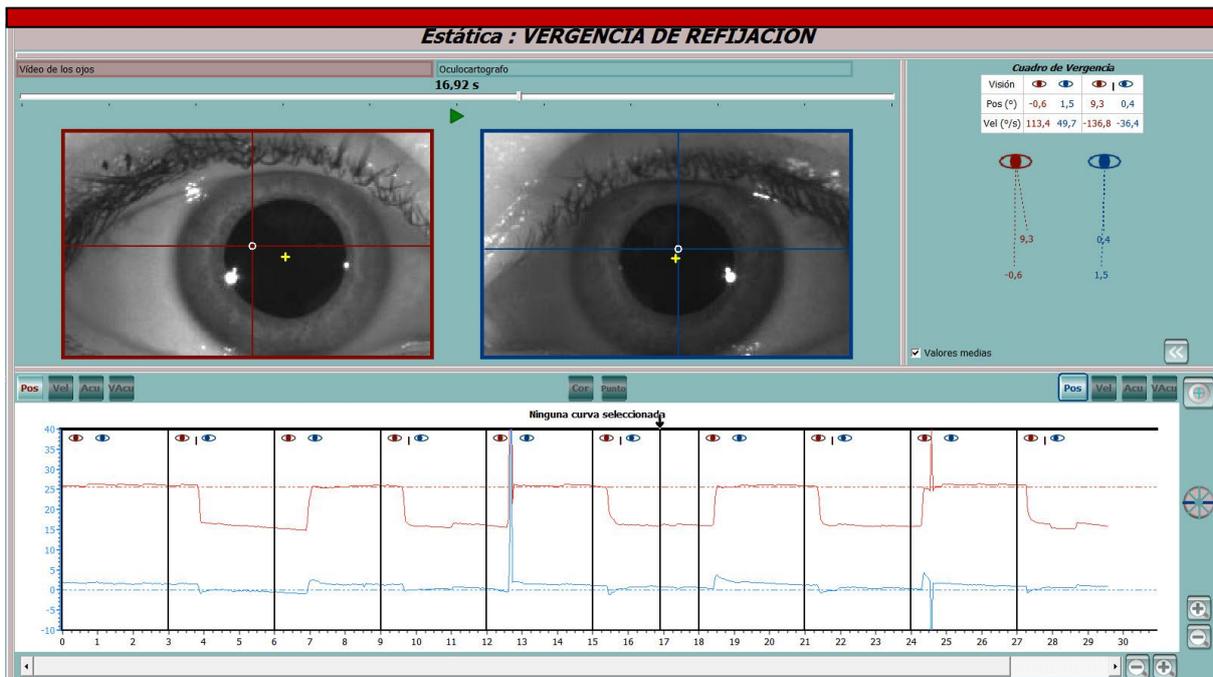


Figura 5-d. Paciente de la figura 5. Insuficiencia de convergencia con dominancia del ojo derecho.

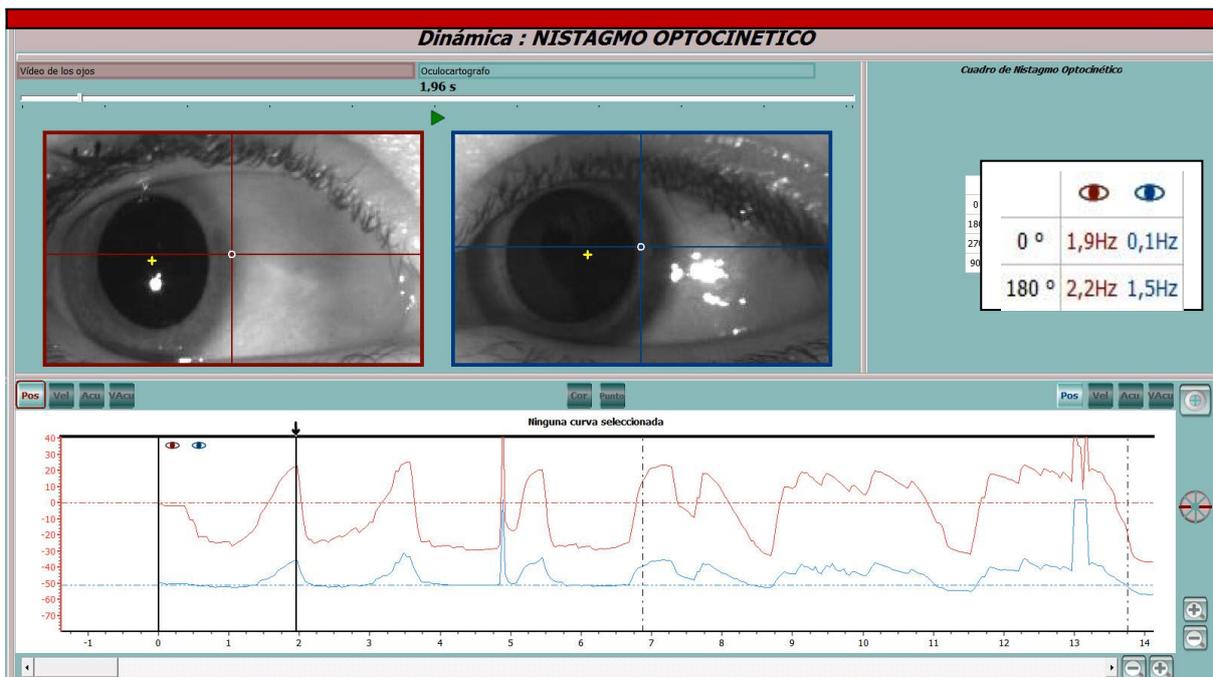


Figura 5-e. Paciente de la figura 5. Nistagmo optocinético. Se percibe netamente en el cuadro de nistagmo la disminución de frecuencia del ojo izquierdo cuando el test se mueve de izquierda a derecha para el paciente, al no poder batir adecuadamente este ojo hacia su izquierda por el problema restrictivo.

Síndrome de Duane Tipo III

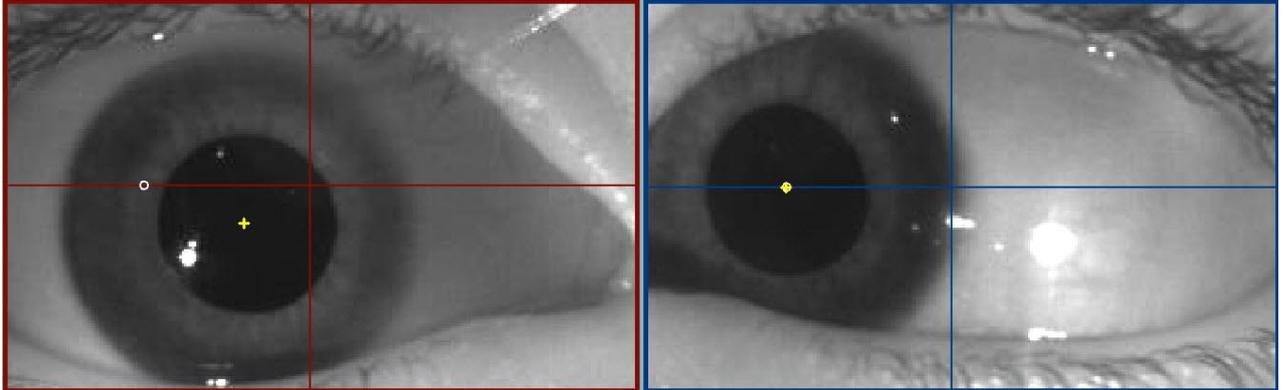


Figura 6-a. Dextroversión.: Insuficiencia recto lateral del OD y descenso de este ojo.

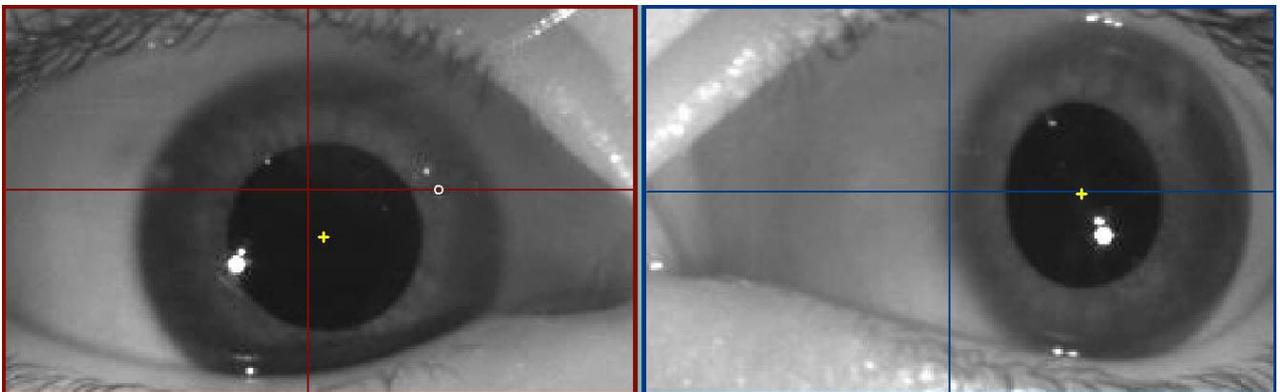


Figura 6-b. Levoversión.: Insuficiencia recto medio del OD y descenso de este ojo.

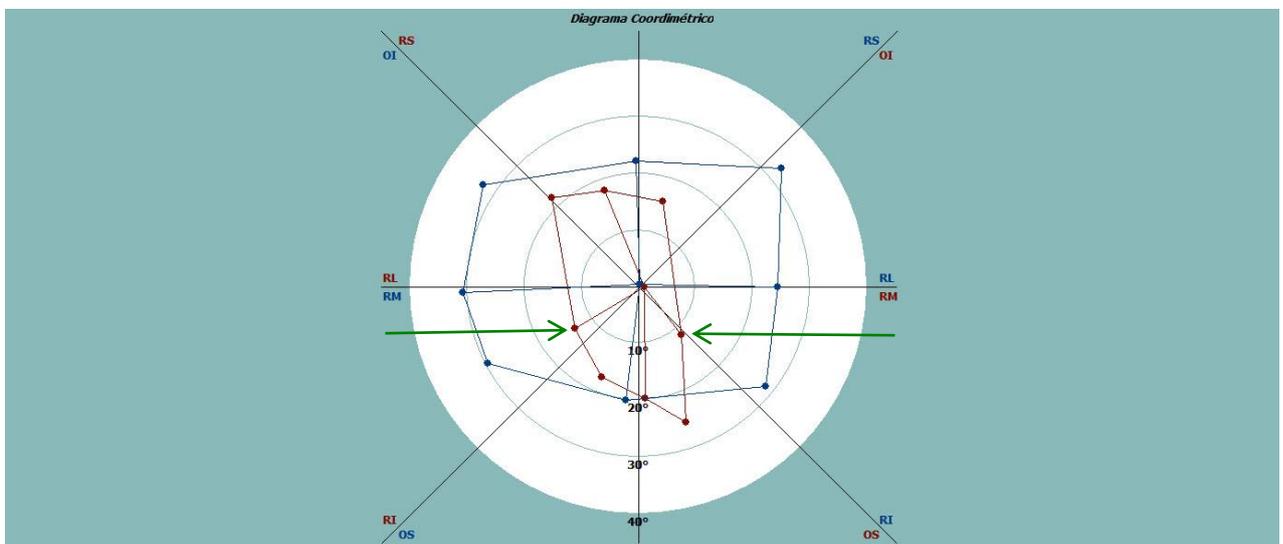


Figura 6-c. Coordinetría: Se aprecia ostensiblemente las limitaciones del recto lateral y del recto medio del ojo derecho, así como los disparos verticales anómalos de este ojo (indicados por las flechas verdes).

Síndrome de Duane Tipo IV



Figura 7-a. Tortícolis discreto por hiperacción del oblicuo inferior del OI, secundaria a la insuficiencia de su sinergista contralateral, el recto superior del OD.



Figura 7-b. En posición primaria el aspecto estético es bueno, vecino a la ortotropía (endotropía de pequeño ángulo). Ligeramente ptosis OI.

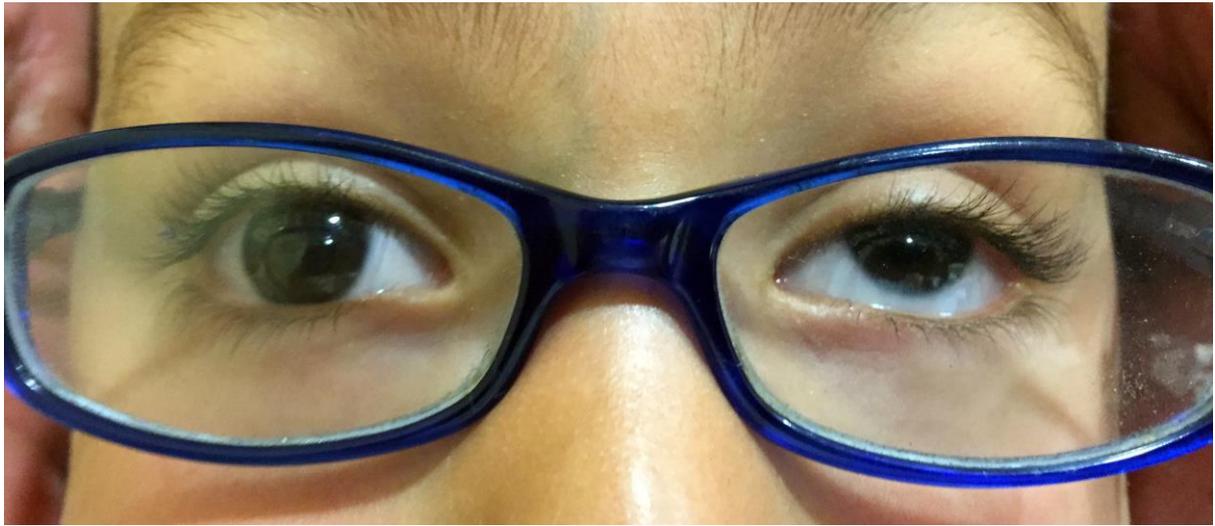


Figura 7-c. Supraversión fijando OI. Es evidente la impotencia funcional del OD y discreta exotropía de este ojo.



Figura 7-d. Supraversión fijando OD. Importante elevación del OI y mayor grado de exotropía. Es manifiesta la superioridad del ángulo secundario fijando el impotente OD.



Figura 7-e. En infraversión no hay alteración vertical. Discreta exotropía.



Figura 7-f. En levoversión se ve con toda nitidez la retracción posterior del OD acusando la enoftalmia posicional. Este signo delata el síndrome restrictivo diferenciándolo de la parálisis del recto superior. La comprobación definitiva lo daría, posteriormente, el test de ducción pasiva.

Síndrome de Duane bilateral



Figura 8-a. Síndrome de Duane bilateral. Tipo I ojo derecho. Tipo III ojo izquierdo.

El ojo derecho es el ojo dominante. Tortícolis con cabeza ligeramente girada hacia el lado derecho, que corresponde al del ojo dominante.

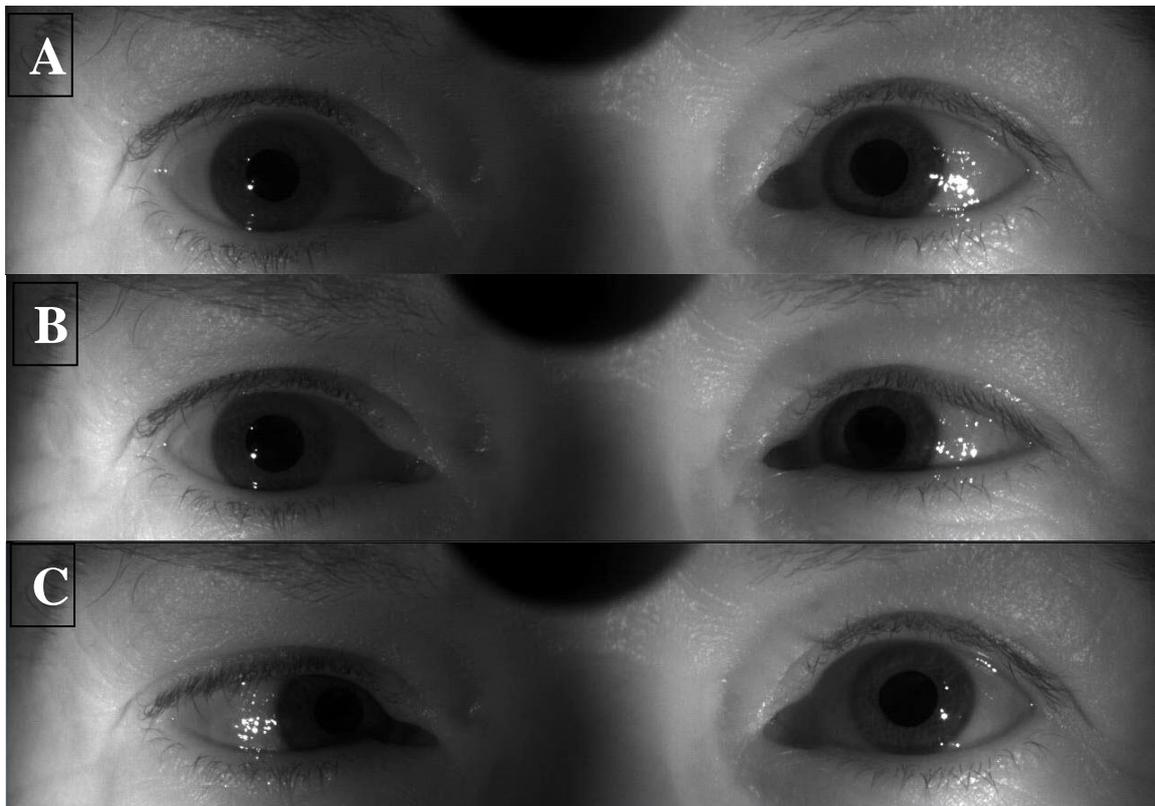


Figura 8-b. Síndrome de Duane bilateral (Tipo I en OD y Tipo III en OI) (paciente de la figura anterior).

A) De frente Domina OD. $+10^\circ$ (ver Figura 8-c).

B) En dextroversión impotencia funcional importante del OD en abducción, no excediendo $-6,7^\circ$. La aducción del OI está limitada parcialmente, no sobrepasando $+17,8^\circ$. Es apreciable el estrechamiento de la hendidura palpebral del ojo izquierdo. (Figura 8-d)

C) En levoversión impotencia funcional total del OI hacia la abducción y normalidad de la aducción del OD, que también acusa estrechamiento de la hendidura palpebral (Figura 8-e).

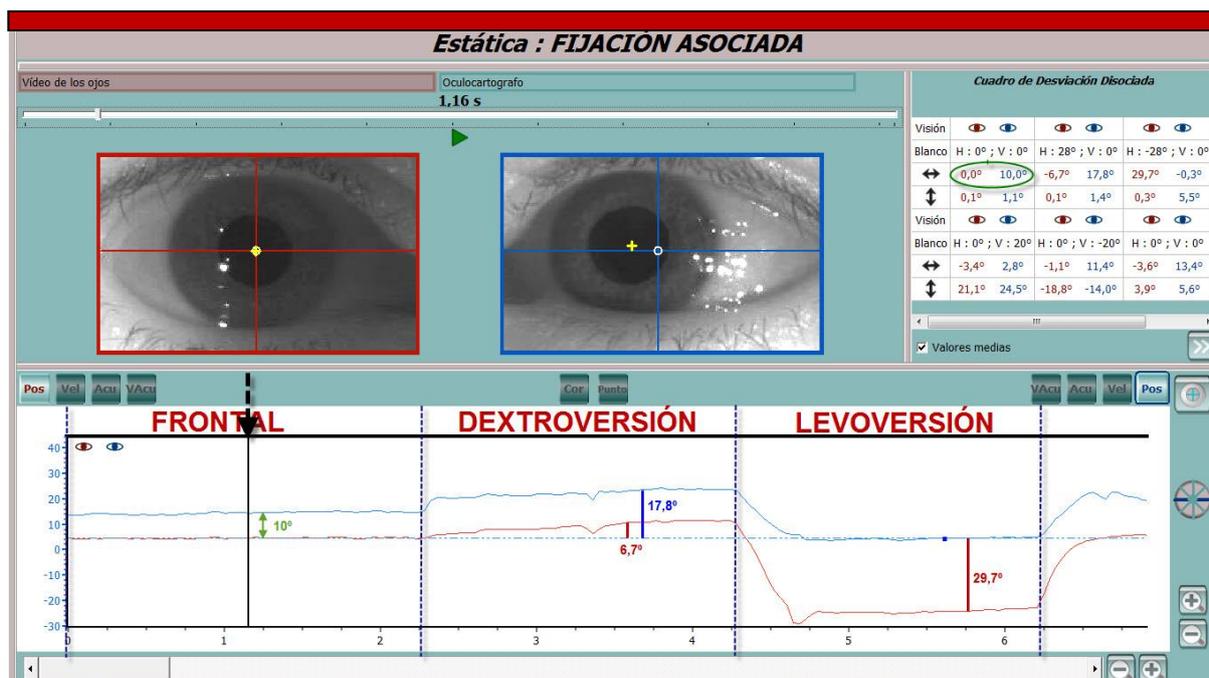


Figura 8-c. VOG Perea: Paciente de la figura anterior fijando frontalmente. +10° con dominancia de OD.

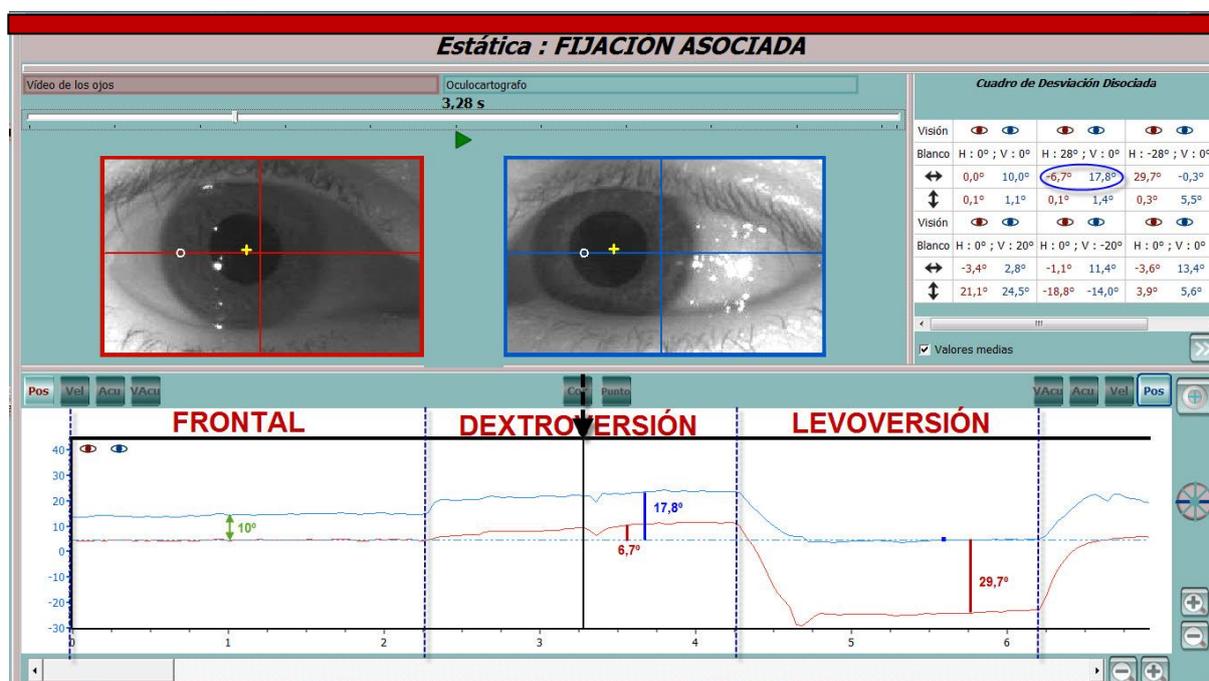


Figura 8-d. VOG Perea: En dextroversión impotencia casi total de la abducción del OD que solo consigue de -6,7° e impotencia funcional parcial de la aducción del OI que alcanza +17,8°.

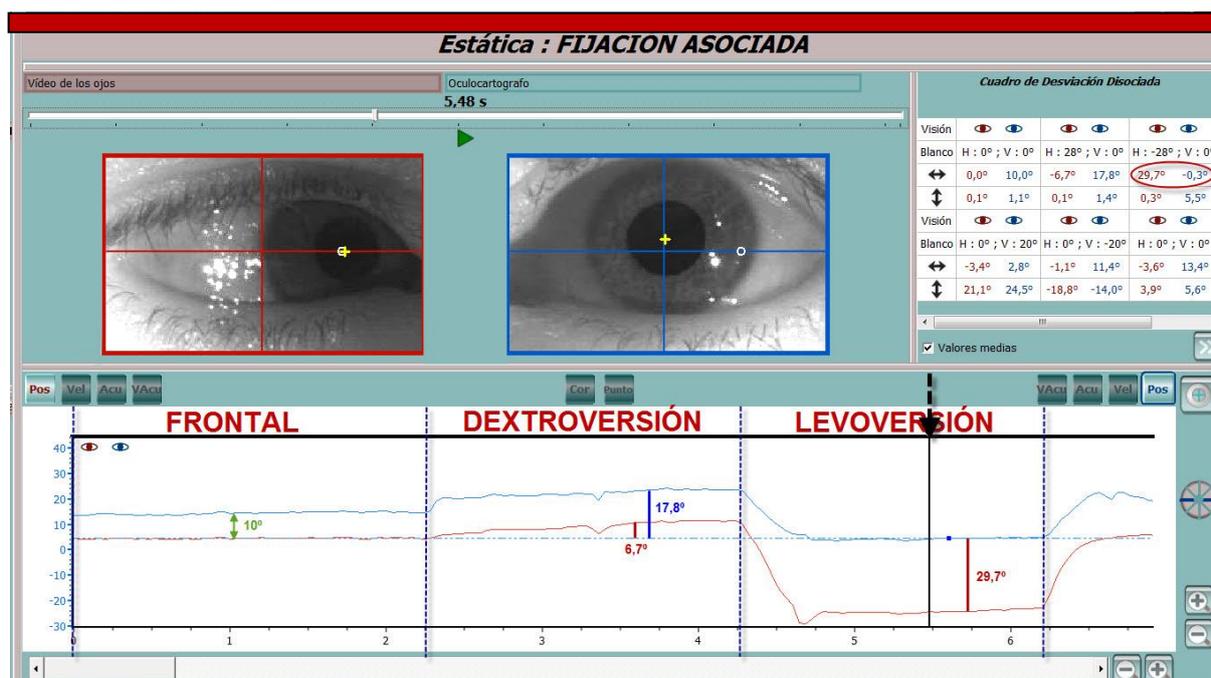


Figura 8-e. VOG Perea: En levoversión impotencia total de la abducción del OI y normalidad de la aducción del OD.

Etiopatogenia

Aun trabajando de forma hipotética, existen datos importantes que merece la pena reseñar.

Estudios anatomopatológicos realizados por **Phillips (1932)**, **Mateucci (1946)**, **Hotchkiss (1980)** y **Miller (1982)** en enfermos que habían padecido síndrome de Duane, demostraron alteración de la embriogénesis con ausencia o agenesia del núcleo del VI par y mal desarrollo de los nervios correspondientes, que explican la limitación de la abducción de estos pacientes. Estos datos han sido confirmados merced al estudio por resonancia nuclear magnética en la salida del VI nervio a nivel del tronco cerebral.

Huber, en **1970**, encontró regeneración inervacional aberrante congénita del recto lateral, al recibir inervación del III par, por lo que su función sería sinérgica con relación al recto medio, fenómeno de co-contracción que justificaría la retracción del globo en aducción. **Breinin**, en **1956**, había visto por electromiografía que el recto lateral

presentaba actividad eléctrica en los movimientos de aducción.

Estas aportaciones nos llevan a las conclusiones de **André Roth (2002)** al considerar al Síndrome de Duane como un síndrome neuromuscular, consecuencia de alteración del desarrollo de la inervación de la musculatura extrínseca ocular.

La contractura del recto medio da lugar a fibrosis, detectable en clínica. Sería secundaria a la imposibilidad de función por parte de su antagonista, el recto lateral. La fibrosis del recto medio coactúa para dificultar la abducción.

Los movimientos verticales anómalos se explican por inervación aberrante del recto lateral, que, por recibir ramas anómalas del III par, se va a contraer al tiempo que también lo hace el recto medio en la aducción, cosa que produce retracción con hundimiento del globo por el *efecto brida*, secundario a la contracción simultánea de ambos músculos. Este efecto de retracción es puro si la línea de acción de ambos músculos corresponde al nivel del centro de rotación del ojo. En el caso de que el ojo se encuentre en ligera elevación

o ligera depresión, el plano de acción muscular de ambos músculos, que constituyen la *brida*, estará por encima o por debajo de este centro de rotación, y liberará a la misma de su efecto retractor como consecuencia de resbalar estos músculos afectados por el síndrome restrictivo, tornándose su efecto en elevador o depresor del globo. Esta aportación que explica los movimientos verticales anómalos de ciertos síndromes de Duane fue hecha por **Alan Scott y Carlos Souza Dias en 1978**.

Su asociación con otras enfermedades malformativas y alteraciones sistémicas (malformaciones auriculares, en dientes, en cara, sinóstosis cervical vertebral etc.) llevan a considerar que se trate de un trastorno de la embriogénesis.

Tratamiento

Situaciones de indicación quirúrgica:

a) Desviación ocular que motiva defecto estético ostensible en posición primaria de mirada.

b) Existencia de tortícolis compensador, con resultado antiestético o molesto para el paciente. Es secundario a ausencia de ortotropía en posición primaria.

c) Importantes retracciones oculares en aducción y movimientos verticales anómalos, con tara estética manifiesta.

Conocimientos técnicos y fisiopatológicos imprescindibles para intervenir quirúrgicamente el **síndrome de Duane**:

1. Jamás se realizará resección del recto lateral del ojo que presenta limitación de la abducción. El acortamiento de este músculo aumenta el síndrome restrictivo.

2. En cirugía se ha de tener especial cuidado al desinsertar y reinsertar músculos oculares, teniendo en cuenta la delgadez de la esclera a ese nivel. Esto, unido a la dificultad de disección y manejo de los músculos

fibrosados, hace que pueda complicarse la cirugía con riesgo de perforación escleral.

3. El momento de la intervención quirúrgica debe ser cuando se pueda hacer una adecuada exploración, pero no muy tarde para evitar las consecuencias anatómicas musculares del proceso restrictivo. Creemos conveniente su práctica en torno a los 3,5-4 años, situación en la que la binocularidad ya está bien determinada.

En el **síndrome de Duane tipo I** el tratamiento persigue:

a) Compensar la endotropía y, en consecuencia, el tortícolis. Para ello, actuaremos sobre los músculos antagonista homolateral y sinergista contralateral del músculo insuficiente (recto lateral) mediante debilitamientos (retroinserciones) de ambos rectos medios. **“No resecar jamás el recto lateral del ojo enfermo”**.

* Endotropía de 8°: Retroinserción del recto medio del ojo enfermo de 4 a 6 mm de acuerdo con la dificultad aductora habida, con el fin de evitar la inmovilidad total del ojo (estrabismo fijo). Hay que procurar no sobrepasar los 5-6 mm de retroinserción.

* Endotropía de 15°: Retroinserción del recto medio del ojo enfermo de 4 mm y retroinserción del recto medio del ojo sano de 5 mm. Esta retroinserción del recto medio del ojo sano (normalmente dominante) va a dar lugar a la necesidad de recibir impulsos nerviosos más potentes en este músculo para mantenerlo recto. Por las leyes de la inervación recíproca, estos impulsos van a ser recibidos por su antagonista contralateral, el recto lateral paralizado del ojo enfermo, que, obviamente, no va a movilizar el ojo en abducción, aunque va a condicionar la relajación del recto medio de este ojo, mejorando su contractura. El resultado es favorecer la patológica abducción de este ojo.

b) Intentar mejorar la motilidad abductora del recto lateral mediante técnicas de transposición de suplencia de ambos rectos verticales. El resultado de estos intentos quirúrgicos es de efectividad muy

discutida e, incluso, negado su efecto abductor por muchos autores. La transposición de los rectos superiores puede realizarse asociando el *punto de Foster*.

Importa advertir la iatrogenia que puede añadirse con la transposición de los rectos verticales: desviaciones verticales sobreañadidas, incremento de la co-contracción, aumento de la cicatriz y, sobre todo, efectos isquémicos del segmento anterior. Para paliar esta última complicación se ha recurrido a la transposición aislada del recto superior.

c) En aquellos casos de retracción del globo en aducción y movimientos verticales anómalos con importante tara estética se practicará retroinserción del recto lateral del ojo enfermo, además de la del recto medio, aun en endotropías, para disminuir el *efecto brida*.

Arthur Jampolsky, en 1980, aportó la siguiente técnica, conocida como **Y-splitting**: Se dan dos suturas, una en cada extremo del recto lateral del ojo enfermo a nivel de su inserción escleral. A continuación, se desinserta este músculo y con tijera se abre por la mitad hasta 10 mm. La terminación escleral del músculo toma forma de "V", y

estas dos ramas se insertan: hacia el recto superior la de arriba y hacia el recto inferior la de abajo, para fijarlas a la esclera a 5 mm de la inserción primitiva. De esta manera, se evitan deslizamientos del músculo hacia arriba y abajo previniendo las desviaciones verticales anómalas (Figura 9).

Cuando solamente vemos enoftalmía importante con normalidad en el equilibrio binocular en PPM y no-tortícolis, y si la retracción del globo es muy antiestética, en un enfermo que lo demanda de modo insistente, se puede recurrir a la retroinserción bilateral de ambos músculos horizontales del ojo enfermo (3-4 mm en el recto medio y 4-5 mm en el recto lateral), pudiéndose combinar con un Y-splitting en este último músculo.

En el **síndrome de Duane** que cursa con exotropía se procede a la retroinserción "generosa" del recto lateral del ojo enfermo, dependiente de la limitación abductora habida. Siempre beneficiosa para la dificultad aductora y para combatir el *efecto brida*. Si la exotropía fuera importante, hay que combinar esta retroinserción del recto lateral del ojo enfermo con la intervención sobre un músculo del ojo sano, que podrá ser la retroinserción del recto lateral como aconseja **Kraft (1988)**, o la resección del recto medio.

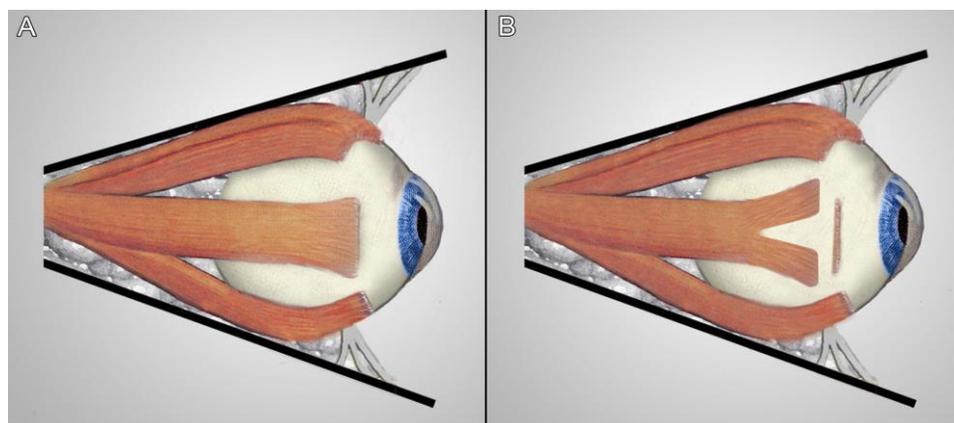
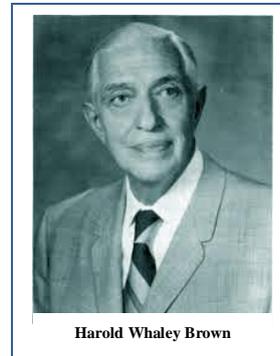


Figura 9. Técnica de Jampolsky. (Y-splitting)

A) Músculo recto lateral previo a la intervención.

B) Músculo recto lateral abierto en "V" con retroinserción de las lengüetas: superior e inferior.

13.3.



Harold Whaley Brown

SÍNDROME DE BROWN

Fue publicado por **Harold Whaley Brown** en **1950**, bajo la denominación de "síndrome de retracción de la vaina del músculo oblicuo superior".

Es una enfermedad óculo-motora debida a una anomalía ubicada a nivel del músculo oblicuo superior, que se caracteriza clínicamente por limitación pasiva y activa de la elevación en aducción, simulando un déficit motor del músculo oblicuo inferior.

La frecuencia se estima en 1 por cada 450 estrabismos. Más frecuente en mujeres. No hay predominancia de lado.

Su presentación común es unilateral. Más raramente (15% de los casos) el **síndrome de Brown** es bilateral (Figura 14 y Figuras 15-a, b, c).

Clínica

El signo clínico que da carácter al síndrome se ve, usualmente, al estudiar las versiones en supradextro o supralevoversión. El ojo enfermo, posicionado en aducción, no puede elevarse siendo, apenas, incapaz de sobrepasar la línea media. (Figuras 10-B, 11-C, 12-C, 13-c).

En realidad, lo importante es la imposibilidad, ocluyendo el ojo sano, de elevar este ojo en el movimiento de supraaducción, simulando una parálisis aislada del músculo oblicuo inferior (enfermedad excepcional).

Al explorar la versión horizontal, se puede observar en el ojo patológico aducido, fijando el ojo sano, agrandamiento de la hendidura palpebral y depresión brusca de aquél (down-shoot) que, siguiendo la teoría de **Alan Scott** y **Carlos Souza Dias**, se produce al resbalar la brida

constituida por alguno de los componentes faltos de elasticidad del tendón del oblicuo superior.

A pesar de ello, la función del oblicuo superior en su posición diagnóstica de infraaducción puede no ser hiperactiva, sobre todo cuando el problema es debido a patología de su vaina. Puede ser hiperfuncionante cuando la patogenia es por acortamiento del tendón o por contractura del músculo.

En posición primaria de mirada puede haber endotropía, generalmente de pequeño grado o, también, ortotropía con los ejes oculares paralelos (Figura 12 A y 13-a).

En los casos más graves, es posible encontrar hipotropía manifiesta en posición primaria de mirada, a veces con pseudoptosis, y dificultad de elevación del ojo afecto en mirada simple hacia arriba (supraversión) y en supraabducción, aunque de menor grado. Estos casos, con hipotropía en PPM y tortícolis significativo, se les conocen como síndrome de Brown "plus" (**Julio Prieto**).

Si el ojo dominante fuera el enfermo del **síndrome de Brown**, cumpliendo la **ley de Hering (1879)** veríamos hipertropía manifiesta del ojo bueno.

El síndrome en "V" o "Y" es frecuente por exodesviación del ojo patológico, debido a la hiperfunción del oblicuo inferior por incremento de la inervación recibida para tratar de superar el efecto restrictivo que está sufriendo el oblicuo superior, por lo que se potencializa, asimismo, su función abductora.

La alteración vertical descrita se acompaña, por lo común, de tortícolis para evitar la diplopía. El tortícolis busca la compensación del movimiento deficiente de exciclotorsión y elevación, por lo que la cabeza se inclinará hacia el hombro del lado del ojo enfermo y el mentón se eleva para

reparar la hipotropía, en el caso de que el **síndrome de Brown** sea unilateral (Figura 10-A y Figura 11-A).

El test de ducción pasiva (TDP) es esencial para el diagnóstico. Revela la imposibilidad de elevar, pasivamente, el ojo con la pinza en el campo de acción del músculo oblicuo inferior. Así se hace el diagnóstico diferencial con la parálisis de este músculo.

A veces ocurre que la limitación de la supraaducción cede momentáneamente tras esfuerzos repetidos e insistentes del movimiento ocular en esta dirección, cursando, en algunos casos, con dolor localizado a nivel del ángulo superointerno de la órbita, donde se encuentra la tróclea. El enfermo siente como se produce el desbloqueo escuchando un clic, perfectamente audible, debido a la liberación espontánea del obstáculo que impide el deslizamiento fisiológico del tendón por el

canal troclear. Es el *“click-syndrome”*, descrito por **Girard** en 1956. Son **síndromes de Brown** discontinuos o intermitentes, por lo común adquiridos, de etiología infecto-inflamatoria, traumática o iatrogénica.

El estudio del **síndrome de Brown** debe completarse con resonancia nuclear magnética de la órbita, que permite valorar el músculo oblicuo superior en su trayecto orbitario, así como en la zona de la polea y en el tendón reflejo. Tiene particular importancia en los Brown adquiridos, traumáticos y en los síndromes que cursan con formaciones nodulares en el área yuxtatroclear dando lugar a *“click-syndrome”*.

En el aspecto sensorial, la visión binocular en posición primaria de mirada y en la mirada hacia abajo es, frecuentemente, normal. Cuando en posición primaria se asocia endotropía al **síndrome de Brown** congénito puede haber ambliopía y correspondencia retiniana anómala.

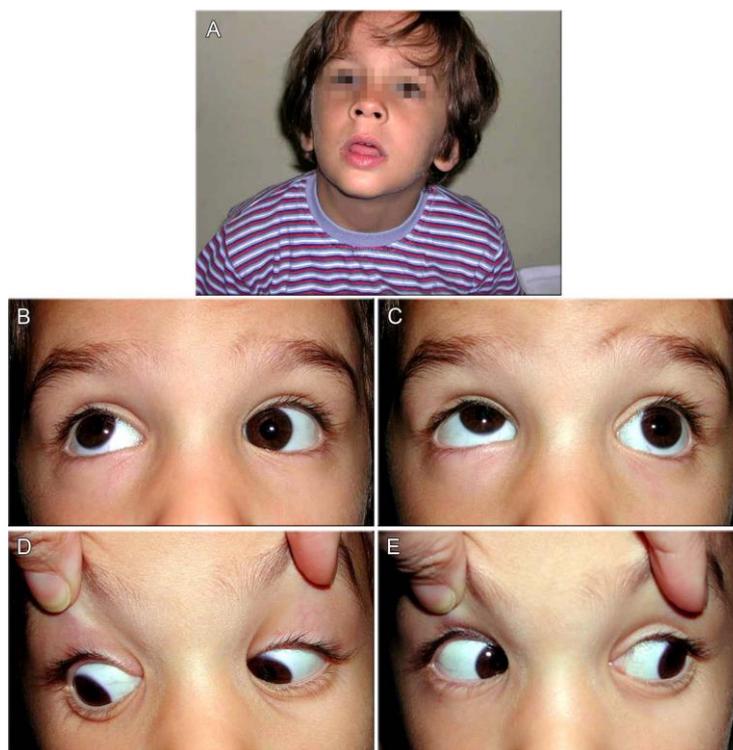


Figura 10. Síndrome de Brown izquierdo.

- A) Torticolis compensador: cabeza inclinada hacia hombro izquierdo y mentón elevado.
- B) Imposibilidad de elevación del ojo izquierdo en supradextroversión. El ojo no pasa de la línea media.
- C) Elevación en aducción +++ ojo derecho en supraleveversión.
- D) Infradextroversión normal.
- E) Infraleveversión normal.

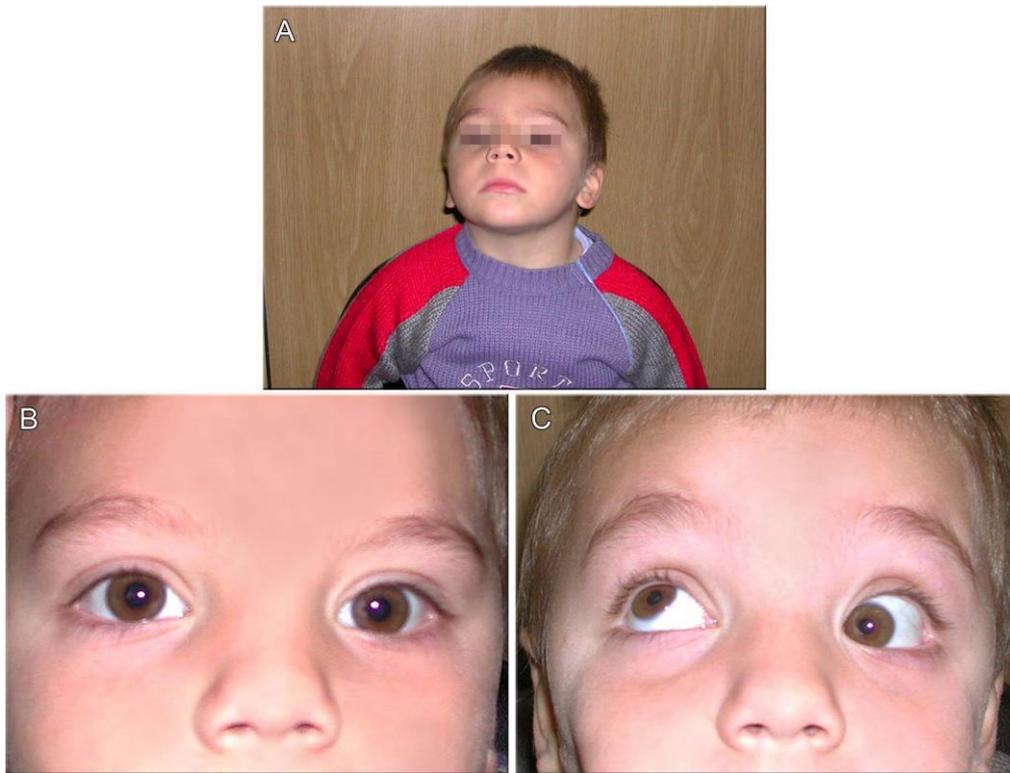


Figura 11. Síndrome de Brown izquierdo.

- A)** Tortícolis compensador: cabeza inclinada hacia hombro izquierdo y mentón elevado.
- B)** Posición primaria de mirada: ligera hipotropía de ojo izquierdo.
- C)** Imposibilidad de elevación de ojo izquierdo en supradextroversión.

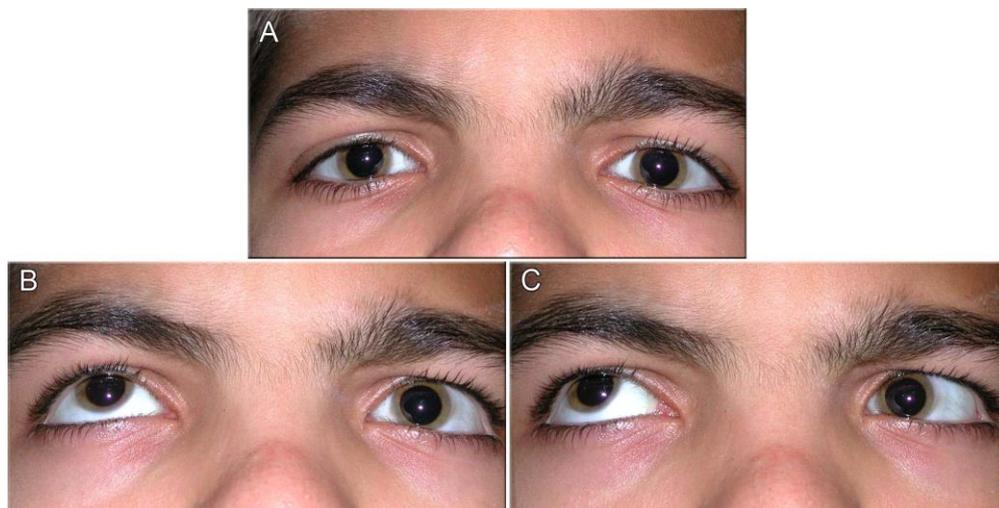


Figura 12. Síndrome de Brown izquierdo.

- A)** Ortotropía en posición primaria de mirada.
- B)** Imposibilidad de elevación de ojo izquierdo en supraversión.
- C)** La elevación de ojo izquierdo en supradextroversión no pasa de la línea media.



Figura 13-a. Síndrome de Brown izquierdo. En posición primaria ortotropía con estereoagudeza de 10". No-tortícolis.

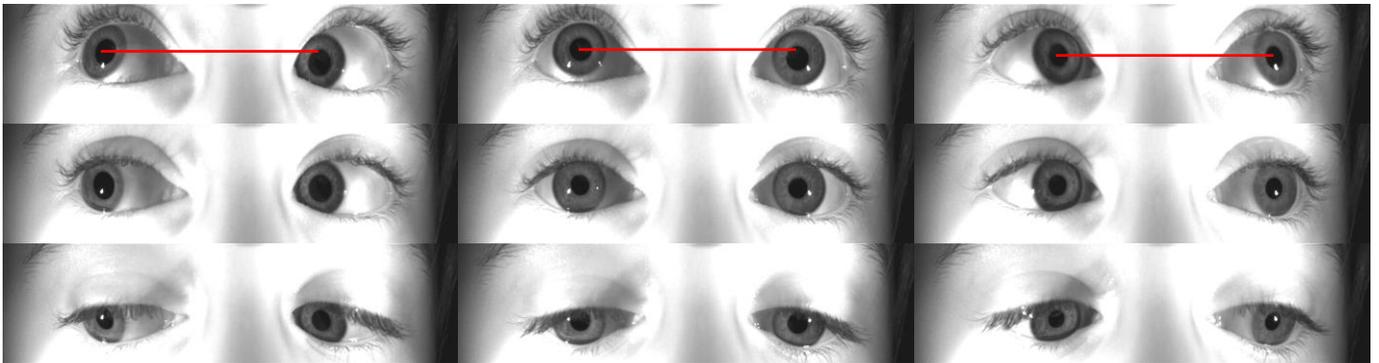


Figura 13-b. Caso anterior. Sólo hipotropía OI en supraversión y supradextroversión, más importante en esta última posición.

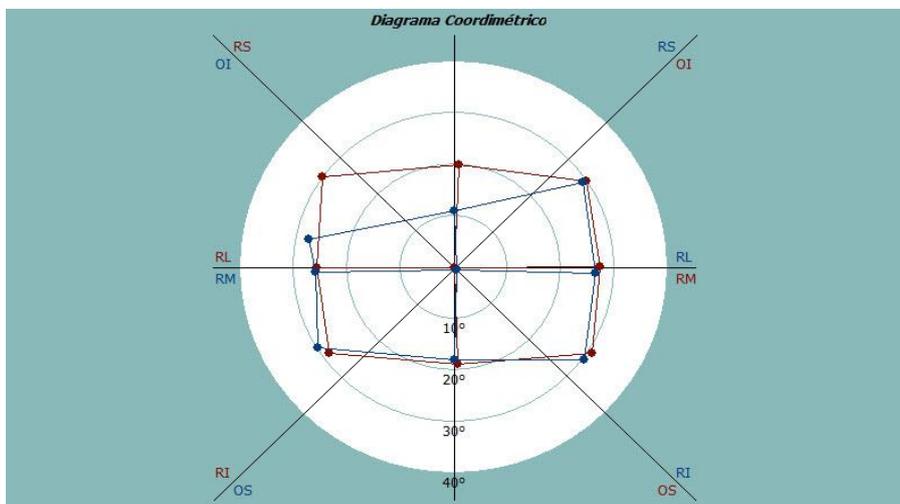


Figura 13-c. Caso anterior. Coordinimetría sacádica. Se ve con toda nitidez la impotencia funcional en supra y supradextroversión.



Figura 14. Síndrome de Brown bilateral.

A) Tortícolis horizontal: cabeza girada hacia el lado derecho.

B) No elevación del ojo derecho en supralevoersión.

C) No elevación del ojo izquierdo en supradextroversión. La limitación de este ojo es más importante que la del derecho.

Etiopatogenia

Se consideran dos formas de **Síndrome de Brown**: congénita y adquirida.

Se desconoce la etiopatogenia del **síndrome de Brown** congénito. El movimiento de elevación en aducción, consecuencia de la contracción del músculo oblicuo menor, no se lleva a cabo porque su antagonista homolateral, el músculo oblicuo mayor envuelto en su vaina, precisando alongarse, no se puede relajar de acuerdo a la **ley de la inervación motora de Sherrington**, debido a imposibilidad de aumentar la distancia entre la tróclea y la inserción escleral del tendón. Es como si hubiera una brida carente de elasticidad que impidiera realizar el movimiento. Se apoya en el hecho de que al intentar llevar el ojo a esa posición mediante ducción pasiva con pinza, no puede realizarse. Esto evidencia un impedimento mecánico.

Este obstáculo mecánico congénito ha sido imputado a múltiples causas:

a) Anormalidad de la vaina del tendón del músculo oblicuo mayor, por fibrosis o cortedad congénita, como **Brown** determinó; engrosamiento de la vaina comprendida desde la tróclea a la inserción escleral, que impediría la elongación y relajación muscular al contraerse su antagonista homolateral.

b) Inserción anormal del tendón reflejo del músculo oblicuo superior en la esclera.

c) Alteración en el tendón del músculo oblicuo mayor, dando lugar a que no pueda deslizarse a través de la tróclea: bien por engrosamiento simple de su porción retrotroclear (**Bielschowsky, 1943**), o por existencia de quistes fibrosos a nivel del tendón reflejo, no permitiendo su paso por el canal troclear; o por tratarse de un tendón demasiado corto y falta de elasticidad (**Parks, 1978**). Todo esto originaría incompatibilidad

músculo-trocLEAR en el movimiento de deslizamiento.

d) Patología intratrocLEAR que, al reducir su calibre, impide el deslizamiento del tendón por ella (**Sevel, 1981**).

e) Bandas fibrosas del músculo a esclera u órbita.

En cuanto a las **formas adquiridas** destacan los siguientes orígenes:

* post-traumáticos por lesiones directas vecinas a la tróclea, que la RNM llevará al diagnóstico; * post-quirúrgicos secundarios a plegamientos importantes del oblicuo superior, alargamientos excesivos del oblicuo inferior, infiltraciones anestésicas peribulbares, cirugía retiniana con explantes de silicona en cirugía de retina, cirugía de los senos periorbitarios en las cercanías de la polea; * inflamatorios, como se han descrito en enfermedades reumáticas, lupus eritematoso, síndrome de Sjögren, sinusitis, focos sépticos dentarios, osteoma del seno frontal, metástasis orbitaria, mucopolisacaridosis, síndrome de Marfan, embarazo y en la oftalmopatía de Graves, donde procede hacer tratamiento antiinflamatorio con infiltraciones cortisónicas de la zona.

Es necesario, en ciertos casos adquiridos, hacer un estudio sistémico.

Clásicamente se ha considerado que la *herencia* no juega papel alguno en la enfermedad que nos ocupa. No obstante, se ha podido comprobar en algunas familias la existencia de componente genético, lo que pone en tela de juicio esa aseveración, aunque en el momento actual no pueda precisarse la forma de transmisión. Han sido descritos casos de transmisión dominante y, también, recesiva.

Evolución

A veces, un **síndrome de Brown** adquirido puede mejorar espontáneamente. Ocurre tras esfuerzos repetidos por parte del enfermo a realizar el movimiento de elevación en aducción.

También, en los **Brown adquiridos** se puede encontrar remisiones tras practicar tratamiento con infiltración local de corticoides en la zona. No obstante, las recidivas son frecuentes.

Por último, el **síndrome de Brown** congénito o los iatrogénicos postquirúrgicos no suelen evolucionar. **Raquel Lapuente y col.** recogen un caso congénito con resolución espontánea (*Acta Estrabológica*. 2015. Pág.161)



Figura 15-a. Síndrome de Brown bilateral.

A) En supradextroversión el ojo izquierdo no sube.

B) Tampoco lo hace el ojo derecho en supralevoversión.

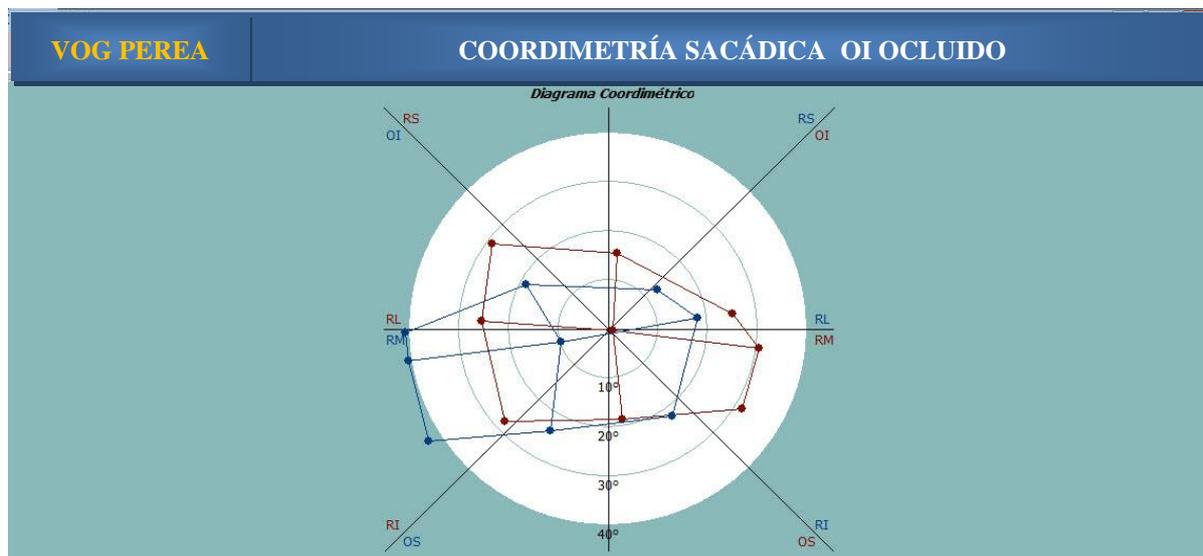


Figura 15-b. Fijando OD. Coordinetría sacádica con técnica de coordinetría infrarroja. (VOG Perea).

- El ojo izquierdo se intorsiona.
- Limitación funcional del OI del ojo izquierdo, no permitiéndole pasar de la línea media en supradextroversión. Limitación global de la elevación del ojo izquierdo.
- Hiperfunción del OS del ojo izquierdo.
- Limitación funcional del OI del ojo derecho, que no eleva este ojo en supraleoversión.

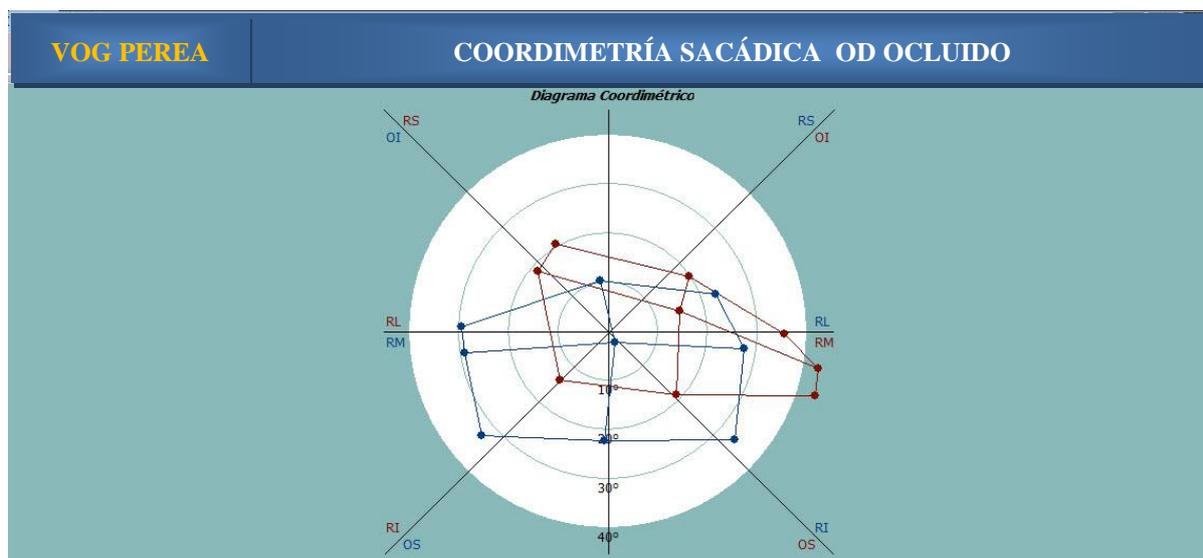


Figura 15-c. Fijando OI. Coordinetría sacádica con técnica de coordinetría infrarroja. (VOG Perea)

- El ojo derecho se intorsiona.
- Limitación funcional del OI del ojo derecho, no permitiéndole pasar de la línea media en supraleoversión. Limitación global del descenso del ojo derecho.
- Limitación funcional del OI del ojo izquierdo, que apenas sobrepasa la línea media en supradextroversión.

Diagnóstico diferencial

Fundamentalmente hay que hacerlo con:

A) Parálisis del oblicuo inferior

En principio, la parálisis del oblicuo inferior es enfermedad excepcional. Independientemente, la ducción pasiva (TDT) en la parálisis del oblicuo inferior es posible.

B) Parálisis unilateral de la elevación

En esta enfermedad a diferencia del síndrome de Brown "plus" encontramos:

- Déficit funcional en supraaducción, supraducción y supraabducción.
- La limitación vertical es similar en aducción y abducción, aunque pudiera ser más importante en una de estas dos direcciones posicionales.
- El Test de ducción pasiva (TDP) positivo.
- Signo de Bell positivo, coincidiendo con lo que acontece en las parálisis supranucleares.

Tratamiento

El **síndrome de Brown** no necesariamente debe ser operado. Al igual que en el síndrome de Duane, solo deben ser intervenidos quirúrgicamente aquellos pacientes que muestran alteración que lo justifique: hipotropía suficientemente manifiesta en posición primaria de mirada o en la versión correspondiente, tortícolis importante y cuando vemos un down-shoot muy severo.

Aquellos casos moderados, en que existe limitación de la elevación en aducción, pero con elevación normal hacia arriba y hacia arriba y afuera, y ortotropía en posición primaria de mirada sin tortícolis, no deben operarse. Incluso, si en posición primaria

existiera ligera hipotropía que diera lugar a un pequeño tortícolis, hay que ser muy prudentes pues, sin duda, sería mucho peor destruir con cirugía la binocularidad mantenida en esa posición frontal.

Sin embargo, en los casos en que, además de la limitación de elevación en aducción, hay limitación en mirada hacia arriba y hacia arriba y afuera, e hipotropía en posición primaria de mirada, acompañado de tortícolis, o depresión importante en aducción (down-shoot), es donde se precisa intervención quirúrgica. También, cuando el ojo fijador es el enfermo, frecuentemente hay que operar debido a la importante hipertropía (desviación secundaria) que se aprecia en el ojo sano.

La operación tiene por finalidad relajar la *brida restrictiva*, constituida por el tendón reflejo del oblicuo superior patológico, que sirve de freno a la actuación del oblicuo inferior.

Al intervenir hay que tener en cuenta:

1. El resultado de la resonancia nuclear magnética.
2. La valoración clínica sobre el estado funcional del oblicuo superior.
3. El resultado del test de ducción pasiva (TDP).

Ya dijimos en el apartado de clínica que la existencia en el ojo enfermo de hiperfuncionalidad del oblicuo superior indicaba patogénicamente, en principio, acortamiento del tendón o contractura muscular y la normofuncionalidad expresaba patología de la vaina. De este modo tenemos una primera aproximación de comportamiento.

Asimismo, antes y durante la intervención se debe repetir el test de ducción pasiva, que nos indicará sobre la conveniencia de iniciar la intervención e, incluso, hacer determinadas prácticas y variantes de éstas de acuerdo con el resultado del test.

Si practicado de modo enérgico el test

de ducción pasiva en la dirección diagnóstica de acción del oblicuo inferior, resulta positivo, iniciamos la intervención. En caso negativo, nos limitaremos a infiltrar un corticoide a nivel de la tróclea, dando por finalizado el acto.

Alicia Galán (*Acta Estrabológica* 2015 N° 2) cuando consigue negativizar el test de ducción bajo anestesia, practica el afilamiento del tendón del OI (Técnica de Pablo Horta). Cuando no lo consigue alarga el tendón.

Bajo nuestro punto de vista, opinamos que al intervenir, en primer lugar debe hacerse amplia exploración intraoperatoria del tendón reflejo del oblicuo superior desde su inserción escleral, incluida la normalidad o anormalidad de ésta. Puede ser necesario desinsertar el recto superior para visualizarlo mejor. Se comprobará el estado de la vaina del tendón, sobre todo si es de grosor exagerado, así como las posibles adherencias fibrosas que pudieran unir el tendón a la esclera. Se valorará si el tendón es de longitud normal o excesivamente corto, y se practicará el test de elongación para tomar la determinación adecuada. También, se buscará si existe engrosamiento del tendón o nódulos fibrosos, que engorden la porción refleja del mismo dando lugar a imposibilidad de deslizamiento a nivel de la tróclea.

Este estudio intraoperatorio puede condicionar la actuación quirúrgica procediendo a: retroinserción del tendón, tenotomía, tenectomía más o menos amplia (si es excesivamente corto) con, a veces, sutura ajustable para controlar el espacio habido entre los extremos cortados, limpieza y liberación de las bandas fibrosas encontradas, pelado mediante extirpación de toda la vaina del tendón reflejo, o "*afinamiento del tendón*", según técnica de

Pablo Horta Barbosa (1992), cuando es un tendón engrosado con nódulos fibrosos, que impiden se deslice de modo adecuado a través de la tróclea por disfunción en el conjunto tendón-tróclea ("Encuentro estrabológico ibero-americano" pág. 237).

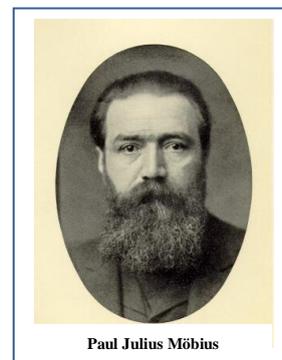
A veces, tras el tratamiento mediante tenotomía o tenectomía se compensa la limitación de elevación en aducción, pero a costa de una hiperfunción del oblicuo menor, que obligará en segundo tiempo al debilitamiento de este músculo para contrapesarlo.

Ante una falsa blefaroptosis del ojo en hipotropía, toda vez eliminadas las bridas y los obstáculos mecánicos que pudieran existir en el tendón del oblicuo superior, cabría la posibilidad de intervenir sobre el ojo fijador mediante retroinserción del recto superior de este ojo, que provocaría su descenso, cuyo intento de elevación daría lugar, por cumplimiento de la **ley de Hering (1879)**, a un aumento de impulso nervioso sobre el músculo elevador del ojo enfermo.

Annette Spielmann (1991), en casos en los que una hipotropía pequeña del ojo afecto se acompaña de ptosis importante, aconseja la práctica de retroinserción del recto superior del otro ojo asociada a fadenoperación ("Les Strabismes" Pág. 172). En las formas de **síndrome de Brown** intermitente (*click-syndrome*), es buena medida la infiltración de corticoide a nivel de la polea en el ángulo superointerno de la órbita. Puede asociarse a corticoides por vía general. También son interesantes los ejercicios de elevación en aducción (campo de acción del oblicuo inferior). Esta variante clínica a veces se resuelve espontáneamente sin tratamiento alguno.

13.4.

SÍNDROME DE MÖBIUS



Paul Julius Möbius

En **1880**, **Alfred Graefe** y **Edwin Theodor Saemisch** describen por vez primera, en su libro "*Handbuch der gesamten Augenheilkunde*" (Volumen 6. pág.60. Edición: Wilhelm Engelmann. Leipzig, 1874-1880), una enfermedad que cursaba con parálisis bilateral de la abducción y parálisis facial bilateral.

Las descripciones continúan en **1881** por **George C. Harlan**, de Filadelfia, y en **1882** por **J.J. Chrisholm**.

Sin embargo, quien hizo el mejor estudio del síndrome fue el neurólogo alemán y Profesor de la Universidad de Leipzig, **Paul Julius Möbius** en **1888**, aportando una casuística de 44 enfermos. A partir de entonces, esta entidad se conoce bajo la denominación de **síndrome de Möbius**.

A lo largo del tiempo ha recibido otros nombres como: "*aplasia nuclear infantil*", "*aplasia nuclear congénita*", "*parálisis óculo-facial congénita*" y "*diplejia facial*".

Clínica (Figura 14)

Enfermedad poco frecuente, caracteriza a su primer signo la parálisis facial (VII par), uni o bilateral (por lo común bilateral), aunque suele ser asimétrica. Esta parálisis da al paciente típico aspecto inexpresivo, con boca entreabierta, babeo y apariencia de retraso mental, causa de trastornos psicológicos, problemas emocionales y aislamiento social. Hay déficit de oclusión palpebral, más o menos importante, con consecuencia de queratitis punteada superficial. Cuando el paciente intenta cerrar los ojos se aprecia un *signo de Bell*, claro y manifiesto.

El segundo gran signo que condiciona

el **síndrome de Möbius** es la parálisis bilateral de ambos rectos laterales y/o una parálisis de la mirada horizontal con, a veces, situación de endotropía en posición primaria de mirada. Menos frecuente ortotropía, y mucho más raro exotropía. También hay descritos casos de verticalismos. Los movimientos verticales suelen ser normales. También se ha podido constatar casos de oftalmoplejia total.

La convergencia está conservada, y es utilizada por el paciente como fijación cruzada, de modo que con el ojo derecho mira a la izquierda y con el ojo izquierdo mira a la derecha. No suele haber ambliopía.

Desde el punto de vista sensorial, al igual que en el *síndrome de Duane*, la neutralización es importante.

Esta alteración óculo-motora suele ser estacionaria, pero se han descritos casos de agravación de la enfermedad con el paso del tiempo.

En el síndrome apreciamos, de modo variable, hemiatrofia de la musculatura de la lengua, que junto a la parálisis del orbicular de los labios lleva a determinadas situaciones, como imposibilidad de mamar de los bebés por no poder succionar, y trastornos de la deglución y del habla cuando son más mayores.

Podemos encontrar, además, los siguientes signos generales asociados: sordera, malformaciones cardíacas, malformaciones auriculares, deformidades de cabeza y buco-faciales (hipoplasia del maxilar, piezas dentarias deformes, anomalías linguales, úvula bífida), anomalías óseas y musculares en las porciones distales de las extremidades (ectrodactilia, sindactilia), agenesia o hipoplasia del músculo pectoral mayor (asociación de Poland-Moebius), e hipogonadismo. Retraso mental (10%).

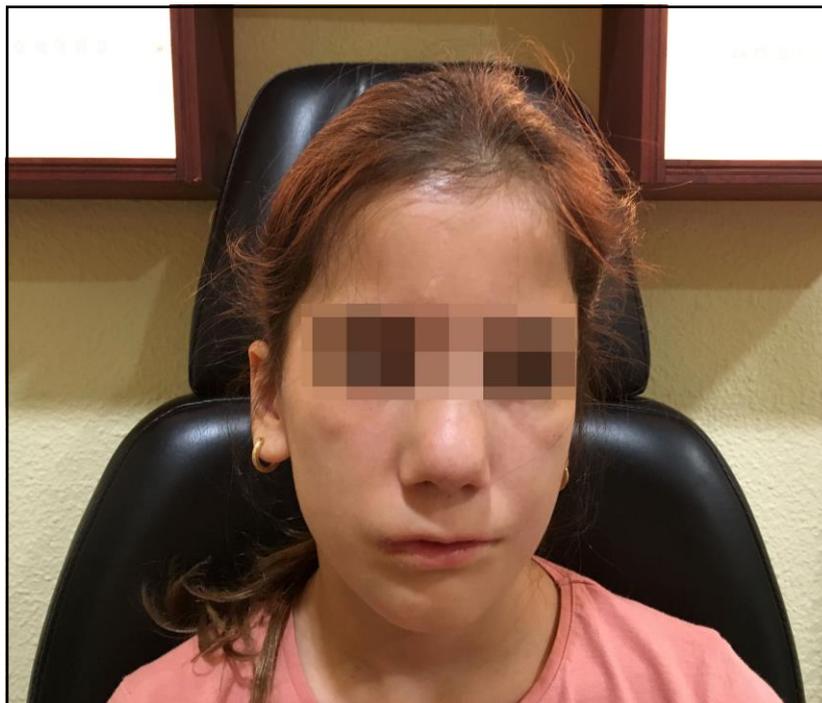


Figura 16-a. Parálisis facial bilateral, asimétrica. Se le ha realizado transposición nerviosa en la musculatura facial izquierda.



Figura 16-b. Endotropía en PPM.



Figura 16-c. Fijación cruzada.

- A) Dextroversión. Parálisis del recto lateral del OD.
- B) Levoversión. Parálisis del recto lateral del OI.



Figura 14-c. Anomalía lingual.

Etiología

Es controvertida. Los estudios realizados tras autopsia han revelado tal suerte de anomalías variadas, que es imposible poder ordenar los hallazgos obtenidos. Por consiguiente, no es factible ni invocar mecanismo etiopatogénico alguno, ni situar topográficamente la lesión en determinado lugar.

Aunque el **síndrome de Möbius** se presenta habitualmente de forma esporádica, se ha detectado algún caso familiar, habiéndose localizado varios genes responsables. Puede transmitirse según el modo dominante autosómico, recesivo autosómico o recesivo ligado al cromosoma X.

En alguna ocasión, se ha responsabilizado a la talidomida usada en el embarazo. También, al tratamiento con dosis altas de misoprostol.

Tratamiento

El único tratamiento posible de la alteración ocular pretende el paralelismo de los ejes oculares en posición primaria de mirada, tal y como se hace en el *síndrome de Duane*. Comúnmente, la retroinserción de 5 mm de ambos rectos medios, tratando de conseguir la corrección de la endotropía y del tortícolis, suele ser la actitud a tomar.

Annette Spielmann (1988), ha practicado con éxito la retroinserción de los cuatro músculos rectos.

Se puede tener en cuenta la posibilidad de transposición de los rectos verticales hacia el recto lateral, aun sabiendo la mediocridad de resultados que se obtienen con estas técnicas.

Pilar Merino (2013) comunicó el caso de un lactante de 10 meses de edad tratado con toxina botulínica en ambos rectos medios con buen resultado.

13.5.

SÍNDROME DE FIBROSIS CONGÉNITA

Descrita por vez primera por **Baumgarten (1840)**, entendemos por ***fibrosis congénita de músculos extraoculares (CFEOM)*** un grupo variado de síndromes clínicos restrictivos caracterizados por la dificultad de acción y limitación de uno o varios músculos inervados por el III par, debido al cambio, de naturaleza congénita, del tejido muscular y de las fascias por tejido fibroso.

Los cuadros nosológicos más frecuentes son:

- * **Síndrome de fibrosis de los rectos medios.**
- * **Síndrome de fibrosis generalizada.**
- * **Síndrome de fibrosis de los rectos inferiores.**

SÍNDROME DE FIBROSIS DE LOS RECTOS MEDIOS

Algunos autores se refieren a él con el nombre de "*estrabismo fijo*". Aunque puede ser unilateral, con mayor frecuencia lo vemos en los dos ojos. Clínicamente, el paciente presenta extrema aducción, anclados ambos ojos en endotropía bilateral, con imposibilidad absoluta para llevarlos hacia afuera, ni a ninguna otra posición. Para mirar algo, el enfermo tiene que adoptar tortícolis, girando horizontalmente la cabeza hacia el lado del ojo fijador, haciendo fijación cruzada.

El tratamiento es quirúrgico, mediante retroinserción generosa de ambos rectos medios, teniendo que combinar, a veces, con resección de los rectos laterales.

SÍNDROME DE FIBROSIS GENERALIZADA

Aunque como se ha dicho, la primera descripción de la **CFEOM** fue aportada por

Baumgarten en **1840**, se atribuye a **Gustav Heuck** el primer informe de una incidencia familiar de esta entidad en **1879**, habiendo sido **Harold Whaley Brown** quien acuñó por vez primera la denominación de "**Síndrome de Fibrosis Generalizada**" en **1950**.

Enfermedad comúnmente bilateral, de naturaleza congénita y hereditaria, si bien hay descritos casos esporádicos. No se conoce plenamente su origen y mecanismo patogénico. Hoy se considera que un trastorno de inervación en correspondencia con la agenesia o defecto del desarrollo del núcleo del III par, de naturaleza genética, es responsable del cuadro fibrótico.

Hay alteración prácticamente completa de los músculos dependientes del III par craneal, siendo los rectos inferiores los más frecuentemente afectados (Figura 19). El enfermo presenta blefaroptosis, a veces asimétrica, desviación ocular en hipotropía con limitación completa e imposibilidad de elevar los ojos por fibrosis de los rectos inferiores, y tortícolis importante (cabeza inclinada hacia atrás) para compensar el ptosis y la dificultad de supravversión. Son frecuentes los componentes horizontales en endo o exotropía.

Dato importante a tener en cuenta es la convergencia bilateral, que se desencadena cuanto el paciente intenta hacer movimiento de elevación de los ojos, debido al *fenómeno brida* a que da lugar la tracción al globo que imprimen los rectos superiores, impedido el movimiento vertical de elevación por los rectos inferiores fibrosados, con resultante de función de aducción.

El tratamiento pasa por la retroinserción importante de ambos rectos inferiores, teniendo en cuenta que cuanto más elevemos los globos, más afectada quedará la visión por la blefaroptosis,

situación que en determinadas circunstancias habrá también que abordar. Con frecuencia es difícil pasar el gancho bajo los músculos para proceder a su debilitamiento, siendo el manejo de estos complicado por su gran fragilidad. A veces es necesario intervenir el ptosis.

La aportación genética ha permitido definir e individualizar tres formas clínicas de este síndrome restrictivo:

- **TIPO 1.** Es el ya descrito. Se transmite de forma dominante autosómica. El gen está ubicado en la región centromérica del cromosoma 12, y corresponde a una mutación del gen KIF 21 A.
- **TIPO 2.** Cursa con blefaroptosis bilateral importante y oftalmoplejia total, permaneciendo ausentes todos los movimientos oculares. Con frecuencia se observan anomalías pupilares, con bloqueo en miosis, muy especialmente en personas mayores. La transmisión genética es según el modo recesivo autosómico. El gen se encuentra localizado sobre el brazo largo del cromosoma 11. Ataño a una mutación del gen ARIX/PHOX2A.
- **TIPO 3.** Esta forma clínica presenta los mismos síntomas que el tipo 1, aunque más amortiguados. El ptosis es muy pequeño, e, incluso, ausente. No existe tortícolis compensador. La alteración vertical expresada como limitación de la supravversión, a veces es tan pequeña que precisa de estudio muy meticuloso para su detección. La transmisión es dominante autosómica, y el gen se encuentra localizado sobre el brazo largo del cromosoma 16. Con frecuencia compete a una mutación del gen KIF 21 A.

Desde el punto de vista anatómico-patológico se han descrito modificaciones degenerativas importantes de la musculatura extrínseca ocular y del elevador del párpado, con sustitución de su estructura normal por tejido fibroso impotente para poder contraerse, y sin elasticidad alguna.

El Síndrome de *Fibrosis generalizada* podemos verle asociado a trastornos neurológicos, alteraciones osteo-articulares y anomalías endocrinas.

FIBROSIS CONGÉNITA DEL RECTO INFERIOR

Forma clínica particular de la *Fibrosis generalizada*, este cuadro presenta una hipotropía unilateral importante, con imposibilidad de llevar el ojo hacia arriba en el movimiento de supravversión (Figura 17 y 18).

El paciente aparenta ptosis de este ojo debido a la propia hipotropía. El test de ducción forzada es positivo.

El tratamiento que practicar radica en el debilitamiento importante del recto inferior del ojo afectado.

Puede intentarse el retroceso máximo del recto inferior, asociado a miotomías marginales del músculo. Dada la fibrosis y cortedad muscular, puede ser muy difícil el abordaje de este músculo con el gancho. En estos casos se puede recurrir a la tenotomía libre del recto inferior asociada a tenectomía del músculo. En el caso de necesidad o si se precisa una reintervención por habernos quedado cortos tras la primera operación podría recurrirse a retroinsertar el recto superior de ojo contralateral e, incluso, combinándolo con el debilitamiento del oblicuo inferior de este mismo ojo.

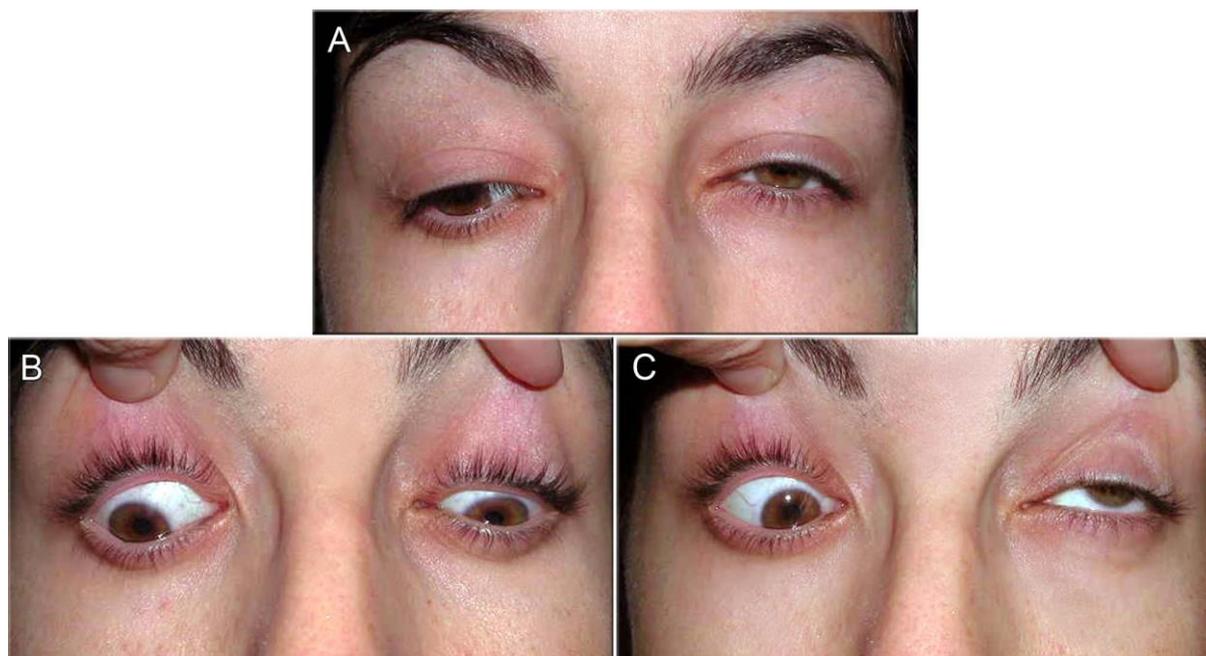


Figura 17. Fibrosis del recto inferior del OD.

- A)** Posición primaria de mirada: ojo derecho en exotropía de -15° , hipotropía y pseudoptosis.
- B)** Infraversión: el movimiento versional es normal. El ojo derecho sigue en exotropía de -15° .
- C)** Supraversión: imposibilidad funcional de elevación del ojo derecho y convergencia de éste por el fenómeno de "brida" que supone el músculo fibrosado.

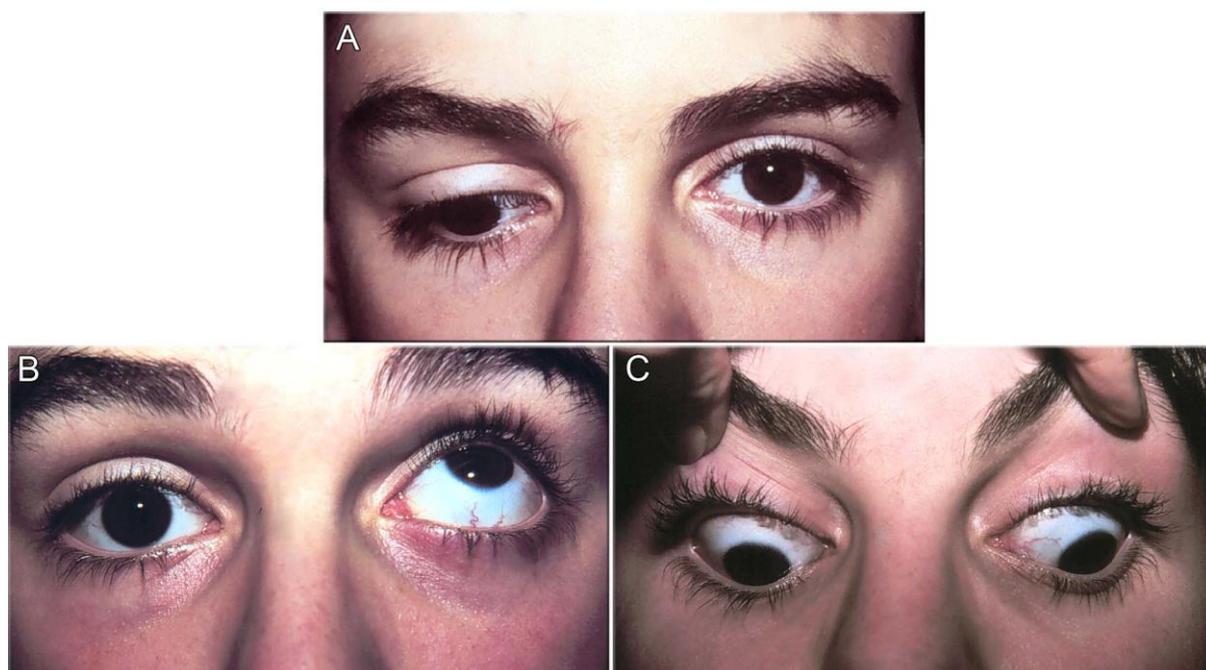


Figura 18. Fibrosis congénita del recto inferior del ojo derecho.

- A)** Posición primaria de mirada: hipotropía intensa del ojo derecho y pseudoptosis.
- B)** Supraversión: limitación funcional total del ojo derecho.
- C)** Infraversión normal.

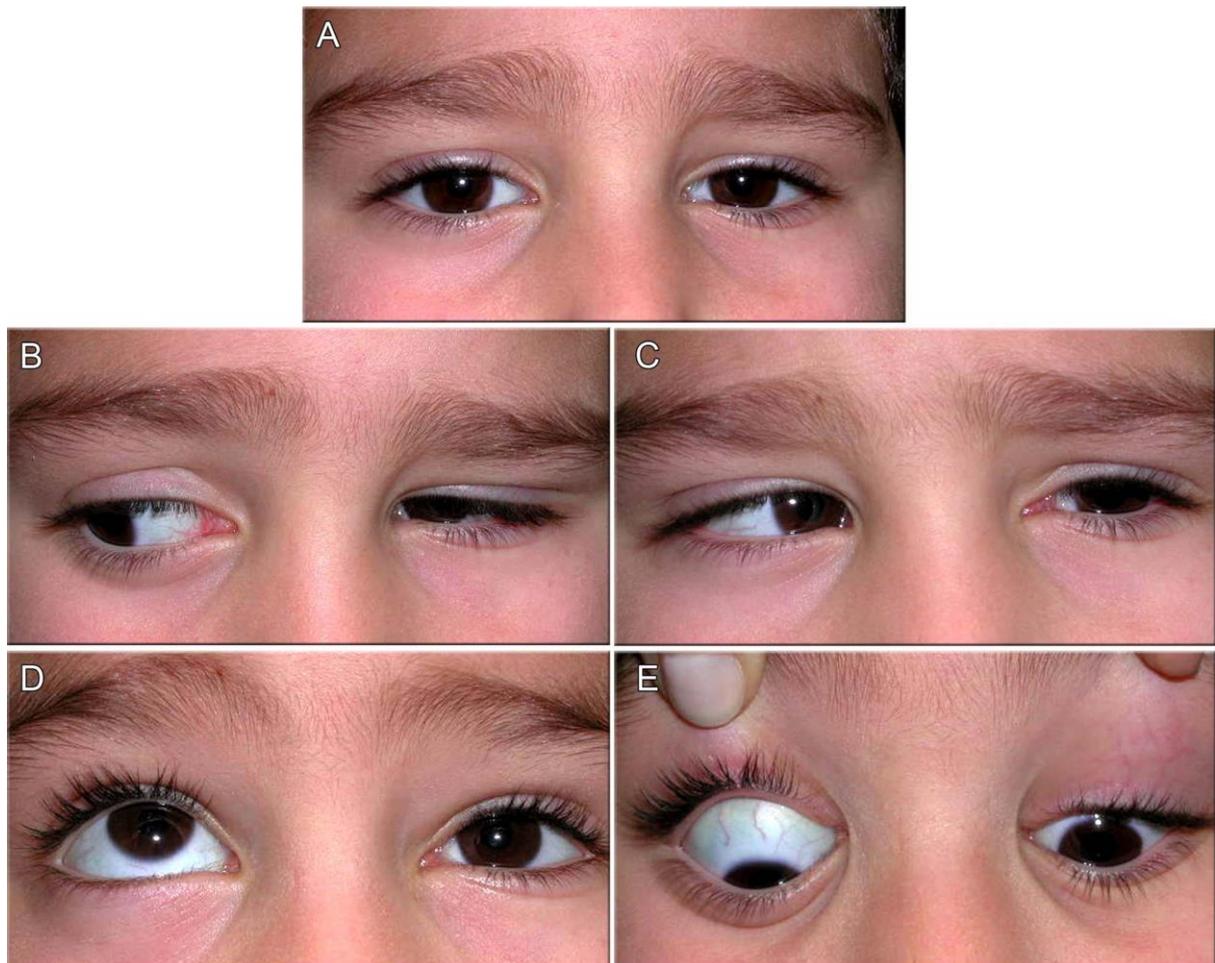


Figura 19. Síndrome de fibrosis generalizada en ojo izquierdo.

El ojo izquierdo presenta dificultad funcional en supraversion, levoversion e infraversion. El aspecto en posición primaria de mirada es bueno, con un torticollis horizontal muy discreto (cabeza ligeramente girada hacia su lado izquierdo en razón a la dificultad funcional del recto lateral del ojo enfermo).

13.6.

OTRAS ENFERMEDADES RESTRICTIVAS

SÍNDROME ADHERENCIAL DE JOHNSON

Síndrome raro, en muchos casos bilateral, que cursa simulando parálisis de la elevación, debido a la fusión de las vainas del recto superior con el oblicuo superior, mostrando, a veces, adherencias a la esclera.

Suele combinarse con pegaduras entre el recto lateral y el oblicuo inferior, dando la apariencia de una parálisis del recto lateral.

OTRAS RESTRICCIONES

Podemos encontrar limitaciones restrictivas aisladas en cualquiera de los músculos óculo-motores:

Recto lateral

Consecuencia de una exotropía de larga duración que ha terminado contracturando el músculo, o como consecuencia iatrogénica tras realizar una resección importante en el tratamiento quirúrgico de la endotropía. Se conoce a esta restricción como "*síndrome del recto lateral rígido*" (*tight lateral rectus syndrome*). En estos casos podemos encontrar el *fenómeno brida*, con aumento de la PIO en aducción y movimientos verticales anómalos.

Recto superior

Síndrome de contractura del recto superior (Jampolsky, 1994). Este músculo es susceptible de entrar en estado de

contractura tras su hiperfunción permanente y continuada debido a las siguientes causas: parálisis antigua del oblicuo superior ipsilateral (etiología más frecuente), DVD de este ojo, o mal resultado quirúrgico iatrogénico como puede verse después de retroinserciones generosas del oblicuo superior del mismo lado (por su re inserción por delante del ecuador).

Estos cuadros nosológicos ocasionan hipertropía monocular y contractura final del recto superior, con limitación restrictiva en el campo de acción del recto inferior con test de ducción pasiva de Wolf positivo en mayor o menor grado.

Existen casos de hiperfunción-contractura del recto superior, en los que no pueden determinarse causa original alguna, siendo etiquetada esta patología como primitiva o idiopática. Aquí no se aprecia parálisis de oblicuo superior ipsilateral y hay ausencia de torsión. Tampoco es evidenciable DVD ni otra causa susceptible de haber originado la hiperfunción-contractura del recto superior.

Recto inferior

También podemos verlo contracturado, tras parálisis del recto superior, que, aun curando con el tiempo, deja esta secuela, que va a dificultar de modo restrictivo la elevación del ojo. Asimismo, la fibrosis congénita de este músculo limitaría mecánicamente la elevación del ojo.

Vimos en el capítulo de parálisis óculo-motoras el diagnóstico diferencial de la más frecuente de todas las parálisis disociadas del III par: la parálisis aislada del recto superior, de tal manera que ante la dificultad

de la elevación de un ojo habrá que descartar las siguientes entidades:

* Fibrosis del recto inferior, donde el diagnóstico se buscará aplicando el *test de ducción pasiva de Wolf* y el *test de ducción activa de Scott*.

* Parálisis unilateral de la elevación, donde no encontraremos hipotropía en posición primaria de mirada, con signo de Bell

positivo, que da carácter de supranuclear a esta entidad.

* Parálisis aislada del recto superior.

* Síndrome de Parinaud, en el que, como ya dijimos, la parálisis de la elevación es la más frecuente. El diagnóstico diferencial se basa en que en esta enfermedad el movimiento vertical del ojo puede hacerse de forma individual, pero se encuentra impedido cuando el movimiento hacia arriba se trata de realizar simultáneamente con los dos ojos.

BIBLIOGRAFÍA

- Anderiz B y col.**- Cirugía en el Síndrome de Brown congénito “non plus”. Resultados. *Acta Estrabol* 1995. N.º 1:5.
- Bechac G y col.**- Interés de la R.N.M. en fisiología y patología oculomotora en particular para comprensión de los movimientos verticales en el Síndrome de Duane. *Acta Estrabol* 1995. 39.
- Bloom JN y col.**- A magnetic resonance imaging study of the upshoot-downshoot phenomenon of Duane’s retraction syndrome. *Am J Ophthalmol* 1991. 111:548.
- Britt MT y col.**- Partial rectus muscle augmentation transposition in adduction deficiency. *J AAPOS* 2003. 7:325.
- Brown HW.**- Congenital structural muscle anomalies. Strabismus Ophthalmic Symposium I, 205. Saint Louis: C V Mosby. 1950; 205-236.
- Brown HW.**- True and simulated superior oblique tendon sheath syndromes. *Doc Ophthalmol* 1973. 34:123-136.
- Brown B.**- Brown syndrome: Clinical presentation. *Am Orthopt J* 1993. 43:27.
- Brodsky MC.**- Surgical management of the congenital fibrosis syndrome. *Am Orthopt J* 1997. 47:157.
- Capasso L y col.**- Spontaneous resolution of congenita bilateral Brow’s syndrome. *Ophthalmologica* 2001. 215:372.
- Carteret M, Massin M, Cabanis EA.**- Syndrome de Stilling Duane et IRM: deux observations préliminaires. *J Fr Ophtalmol* 1992. 15:337.
- Castellanos A.**- Síndrome de Möbius. Presentación de un caso atípico. *Rev Mex Oftalmol* 1993. 67:33.
- Cavero Roig L y col.**- Miopatía restrictiva miópica. *Acta Estrabol* 1995. 177.
- Collins ET.**- Enophthalmos. *Br Med J* 1899. 2:846-851.
- Crawford JS.**- Surgical treatment of true Brown’s syndrome. *Am J Ophthalmol* 1976. 81:289.
- Chrisholm JJ.**- Congenital paralysis of the sixth and seventh pairs of cranial nerves in adult. *Arch Ophthalmol* 1882. 11:323.
- Duane A.**- Congenital deficiency of abduction associated with impairment of adduction, retraction movements, contraction of the palpebral fissure and oblique movements of the eye. *Ach Ophthalmol* 1905. 34:133.
- Elsas JE.**- Ocult Duane syndrome: co-contraction revealed following strabismus surgery. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991. 28:328.
- Girard LJ.**- Pseudoparalysis of the inferior oblique muscle. *South Med J* 1956. 49:342.
- Gamio S y col.**- Síndrome de Brown bilateral. Presentación de 8 casos y revisión bibliográfica. *Acta Estrabol* 2004. N.º 2:67.
- Gobin MH.**- Surgical management of Duane’s syndrome. *Br J Ophthalmol* 1974. 58:301.
- Gobin MH, Berard PV.**- Le traitement chirurgical du syndrome de Duane. *J Fr Orthopt* 1982. 197.
- Gómez de Liaño Sánchez P y col.**- Oftalmopatía restrictiva miópica: Resultados quirúrgicos. *Acta Estrabol* 1996. 43.
- Graefe A y Saemisch ET.**- Handbuch der gesamten Augenheilkunde. Edición: Wilhelm Engelmann. Leipzig, 1874-1880.

- Hamed LM.**- Bilateral Brown syndrome in three siblings. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991. 28:306.
- Harlan GC.**- Congenital paralysis of both abducens and both facial nerves. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1881. V. 3:216.
- Heuck G.**- Uber angeborenen verebten beweglichkeisdefect der augen. *Klin Monatsbl Augenheikd.* 1879. 17:253.
- Hosta Barbosa P.**- Encuentro Estrabológico Iberoamericano (pág. 237). Edición: ONCE. Madrid. 1992.
- Huber A.**- Electrophysiology of the retraction syndromes. *Br J Ophthalmol* 1974. 58:293.
- Jampolsky A.**- Un nuevo procedimiento quirúrgico para retoños y downshoots en el síndrome de Duane: el desdoblamiento Y del recto lateral. En la discusión del artículo de Eisenbaum AM, Parques M. En: Jampolsky AL, editor. Un estudio de los diversos enfoques quirúrgicos para el efecto de la correa en el síndrome de Duane. Asociación Americana de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo. San Diego, CA: 1980.
- Kraft SP.**- A surgical approach for Duane's syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1988. 25:119.
- Kraft SP.**- Surgery for Duane syndrome. *Am Orthopt J* 1993. 18.
- Luezas Morcuende JJ y col.** Síndrome de Brown: Hallazgos histológicos y complicaciones quirúrgicas. *Acta Estrabol* 1997. 21.
- Malbran J.**- Estrabismos y parálisis. Edición: Editorial Oftalmológica Argentina. Buenos Aires 1949.
- Martín Justicia A y col.**- Síndrome de Brown: resultados con la técnica deofilamiento del tendón del oblicuo superior. *Acta Estrabol* 2001. N.º 1:11.
- Martín Marcos C y col.**- Síndrome de Duane Tipo I: Resultados quirúrgicos. *Acta Estrabol* 1997. 31.
- Mengual E y col.**- Miopatía restrictiva distiroidea: Casos clínicos. *Acta Estrabol* 1997. 25.
- Mengual E y col.**- Miopatía restrictiva: Diseño experimental. *Acta Estrabol* 1999. 39.
- Miller NR.**- Electrophysiology and pathology of Duane retraction syndrome. *Am Orthopt J* 1993. 5.
- Möbius PJ.**- Uber angeborene doppelseitige AbducensFacialis-Lähmung. *Münch Med Wochenschr* 1888. 6:108.
- Möbius PJ.**- Uber infantilen Kernschwund. *Münch Med Wochenschr* 1832. 39:17.
- Morcillo R y col.**- Fibrosis del recto inferior tras cirugía de la catarata con anestesia retrobulbar. *Acta Estrabol* 2003. N.º 2:75.
- Noorden GK von.**- Recession of both horizontal recti muscles in Duane's retraction syndrome with elevation and depression of the adducted eye. *Am J Ophthalmol* 1992. 114:311.
- O'Malley ER.**- Duane syndrome: associated anomalies. *Am Orthoptic J* 1993. 43:15.
- Perea J.**- Estrabismos. Edición: Artes Gráficas Toledo S.A.U. 2006.
- Perea J.**- Estrabismos. Edición: Artes Gráficas Toledo S.A.U. 2008.
- Perea J.**- Fisiopatología del Equilibrio oculomotor. Edición: Brosmac S.L. Madrid. 2010.
- Perea J.**- Coordimetría infrarroja. Nuevo método de exploración motora ocular. *Estudium Ophthalmologicum*. Volumen XXIX. N.º 3. 2011.
- Pollock SC.**- Congenital fibrosis syndrome (comment). *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990. 27:329.
- Prieto Diaz J y col.**- Síndrome de Brown intermitente. *Arch Chil Oftalmol* 1993. 50:257.
- Rao VB, Helveston EM, Sahare P.**- Treatment of upshot and downshoot in Duane syndrome by recession and Y-splitting of the lateral rectus muscle. *J AAPOS* 2003. 7(6): 389-395
- Romero Apis D y col.**- Síndrome de Duane: Una clasificación clínica. *Acta Estrabol* 1998. 103.

Ruiz Morande J.C. y col.- El Síndrome de Möbius: revisión a propósito de tres casos. *Acta Estrabol* 2014. Volumen XLIII. Nº 2:193.

Souza Dias C.- Congenital VI nerve palsy is duane's syndrome untill disproven. *Binocular Vision* 1992. 7:70.

Spielmann A.- Bases de la chirurgie dans les syndromes de Stilling-Türk-Duane et de Möbius. *J Fr Orthopt* 1988. 7.

Sprunger DT, Noorden GK von, Helbeston EM.- Surgical results in Brown syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991. 28:164.

Stankovic B y col.- Resonancia magnética en un caso del síndrome de fibrosis congénita. *Acta Estrabol* 2002. N.º 2:125.

Stilling J.- Untersuchung über die Entstehung der Kurzsichtigkeit.- *Wiesbaden* 1887. 13.

Turk S.- Deutsche med. Vchnschr 1896. 22:199

Vieira ML y col.- Técnicas quirúrgicas en el síndrome de Brown congénito. *Acta Estrabol* 1996. 99.

Vila Pastor J y col.- Estrabismo convergente fijo en paciente con alta miopía.. *Acta Estrabol* 1999. 43.

Vilaseca A.- Strabismus fixus. *Am J Ophthalmol* 1959. 48:51.