

## La Vox del residente Caso clínico

### Diagnóstico diferencial de estrabismos paralíticos-síndromes restrictivos.

Javier García Vázquez, Raquel Real Terrón.

Servicio de Pediatría, Hospital de Mérida. Badajoz.

Recibido: 27/9/2018 Aceptado: 15/11/2018

García Vázquez J, Real Terrón R. Diagnóstico diferencial de estrabismos paralíticos-síndromes restrictivos. Vox Paediatr 2018; 25:57-59

Niño de 7 años que consulta por presentar imposibilidad de la elevación y aducción del ojo derecho desde que tenía 4 años, sin relacionarlo con ningún traumatismo, enfermedades sistémicas, fiebre ni otra sintomatología. A la exploración se aprecia una limitación en la elevación y aducción de la mirada del ojo derecho, refiriendo molestias en ese ojo si fuerza la maniobra. No se evidencia desviación en posición primaria de la mirada. El resto de la exploración incluida la neurológica es normal, sin dificultades en otros movimientos oculares, ni ptosis, torticolis compensatoria, diplopía o cefalea. La agudeza visual es de 0,8 en ambos ojos y el fondo de ojo fue informado como normal.

#### ¿Cuál es la principal sospecha diagnóstica?

- A). Parálisis del III par craneal
- B). Parálisis del IV par craneal
- C). Síndrome de Brown
- D). Síndrome de Duane

Definimos estrabismo como la falta de paralelismo de los ejes visuales que puede suponer la pérdida de la visión binocular. Existen múltiples causas (autoinmunes, metabólicas, tumorales, musculares...). Una de las causas más importantes y que suponen un reto diagnóstico son las parálisis oculomotoras<sup>1-2</sup>.

#### Estrabismos paralíticos

Se tratan de trastornos de la movilidad ocular debido a parálisis o paresia de uno o más músculos oculomotores extrínsecos. En el caso de encontrarnos con una parálisis adquirida debemos indagar sobre la etiología, realizar una exploración neurológica minuciosa y pruebas complementarias necesarias ya que podemos estar ante una enfermedad neurológica o sistémica grave<sup>3-6</sup>.

#### Parálisis del IV par

Se trata del estrabismo paralítico más frecuente, tanto de forma congénita como adquirida por traumatismos, encefalitis, meningitis, neoplas-



Figura 1. Se aprecia la posición primaria (sin alteraciones) y la limitación de movilidad del ojo derecho de la elevación en aducción, maniobra que le produce dolor.

Autor de correspondencia J. García Vázquez  
javigv12@gmail.com

sias...). La función del IV par es inervar el músculo oblicuo superior, nervio de largo trayecto y por ello afectado más que los demás en los traumatismos cerrados.

Al explorar la motilidad, a veces es poco apreciable alguna desviación en la posición primaria. El signo más característico es la tortícolis, con inclinación y giro de la cabeza hacia el hombro del lado del ojo sano.

En el niño mayor existirá diplopía vertical y en los más pequeños suelen existir fenómenos de compensación.

### **Parálisis del VI par**

El nervio abducens (VI par) inerva exclusivamente al músculo recto lateral por lo que su función es la abducción horizontal. Segundo en frecuencia tras el anterior, las formas congénitas son poco frecuentes, mientras que las adquiridas son habituales tendentes a la resolución una vez se realiza tratamiento etiológico (hipertensión intracraneal benigna, infecciones del sistema nervioso central, neuritis, tumores...).

Clínicamente apreciamos una limitación en la abducción a veces con nistagmo asociado. Si el ojo afecto no sobrepasa la línea media nos encontraremos ante una parálisis total. El paciente también puede presentar tortícolis horizontal con la cabeza girada hacia el lado del ojo patológico.

### **Parálisis del III par**

A diferencia de los anteriores, el III par (nervio ocular común) inerva a más de un músculo, es más, salvo el músculo recto lateral y el músculo oblicuo superior, el resto de músculos extraoculares son inervados por el III par, así como el músculo elevador del párpado y la musculatura intrínseca (músculo constrictor de la pupila y ciliar).

Las formas congénitas unilaterales y sin afectación de la musculatura intraocular unilateral

son de carácter benigno y aislado, pero nos obligan a descartar otras lesiones neurológicas. Como forma adquirida destaca la parálisis por traumatismo que habitualmente es un signo de gravedad.

La clínica es variable, pero en la forma completa existe ptosis, midriasis, exotropía e hipotropía, con limitación para la aducción, elevación y descenso de la mirada.

### **Síndromes restrictivos**

Englobamos en este grupo a algunos estrabismos que no se deben exclusivamente a la limitación de la movilidad por un par craneal, sino por alteraciones estructurales, fibrosis, adherencias congénitas, traumatismos<sup>7</sup>...

#### **Síndrome de Duane**

El síndrome de Duane o síndrome de Stilling-Türk-Duane es una alteración de la motilidad ocular congénita debido a anomalías de inervación del III par y agenesia del VI par craneal<sup>8</sup>.

En cuanto a la clínica, lo más característico es la retracción del globo ocular, con falta de abducción y con limitación variable de la aducción. Es frecuente la asociación de este síndrome con otras anomalías congénitas (alteraciones cardíacas, renales, vertebrales, hipoacusia...)

#### **Síndrome de Brown**

El síndrome de Brown, también conocido como síndrome de retracción de la vaina del músculo oblicuo superior, consiste en un estrabismo restrictivo vertical debido a una anomalía del complejo tróclea-tendón del músculo oblicuo superior que impide la elevación en aducción del ojo afecto<sup>9</sup>.

Este trastorno de la motilidad ocular puede ser permanente, intermitente, adquirido o congénito. En cuanto a la clínica además de la limitación

del movimiento ocular, se puede acompañar de molestias al forzar la elevación y aducción, diplopía y tortícolis compensadora.

Según su etiología se clasifican en congénitos o adquiridos:

**Congénitos:** Además de por alteraciones de la tróclea y la vaina del tendón del músculo oblicuo superior, algunos casos pueden ser debidos a anomalías del neurodesarrollo de los músculos extraoculares (enfermedades congénitas de dis-inervación craneal)<sup>10</sup>.

**Adquiridos:** Puede producirse por traumatismos infecciones (sinusitis), enfermedades inflamatorias (artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico) o por iatrogenia en intervenciones quirúrgicas.

En el síndrome de Brown congénito el tratamiento quirúrgico se reserva para situaciones graves tales como tortícolis significativa o desviación vertical en posición primaria de la mirada

Si es adquirido, el tratamiento suele ser etiológico, en ocasiones se resuelve espontáneamente o se tratan con corticoides orales o inyecciones locorreregionales de corticoides <sup>11-12</sup>.

### Bibliografía

1.- West S, Williams C. Amblyopia in children (aged 7 years or less). *BMJ Clin Evid.* 2016; 5:1-27.

2.- Merchante Alcántara MM. Ambliopía y estrabismo. *Pediatr Integral* 2018; 22: 32-44.

3.- Park DB, Galan N, Jackson BF. Extraocular cranial nerve palsies in children. *Pediatr Emerg Care.* 2015; 31:360-362.

4.- Lyons CJ, Godoy F, AlQahtani E. Cranial nerve palsies in childhood. *Eye (Lond).* 2015; 29: 246-251.

5- Rush JA, Younge BR. Paralysis of Cranial Nerves III, IV, and VI Cause and Prognosis in 1,000 Cases. *Arch Ophthalmol.* 1981; 99:76-79.

6.- Perea J. Parálisis oculomotoras en Perea J, ed. *Estrabismos.* Segunda edición. Toledo. Artes Gráficas de Toledo; 2008. p 2-72.

7.- Fels R. Congenital Cranial Dysinnervation Disorders: A Literature Review. *Am Orthopt J.* 2017; 67:89-92.

8.- Vázquez Fernández M, Vázquez Fernández MJ. Duane syndrome type I. *An Pediatr (Barc)* 2006; 65:501-502.

9.- Wilson ME, Eustis HS, Jr, Parks MM. Brown's syndrome. *Surv Ophthalmol.* 1989; 34:153-172.

10.- Coussens T, Ellis FJ. Considerations on the etiology of congenital Brown syndrome. *Curr Opin Ophthalmol.* 2015; 26:357-361.

11.- Lee J. Management of Brown syndrome. *Semin Ophthalmol.* 2008; 23:291-3.

12.- Chhablani PP, Chandrasekharan A. Resolution of acquired Brown syndrome with oral steroid therapy. *Oman Journal of Ophthalmology.* 2017; 10:128-130.

**Respuesta correcta C**