

Comunicación corta

Síndrome de Brown intermitente: tratamiento quirúrgico

Clicking syndrome: Surgical treatment

Andrea Lo Cascio¹, Pilar Merino Sanz², Pilar Gómez de Liaño Sánchez¹

Sección de Motilidad Ocular. Departamento de Oftalmología.

HGU Gregorio Marañón. Madrid. España

Resumen

Caso clínico: Se describe una variante del síndrome de Brown denominado clicking-syndrome (Brown intermitente) bilateral, en una niña de 14 años de edad, con episodios de comienzo agudo de diplopía vertical, tortícolis y limitación de la mirada superior. **Discusión:** Se trata de un desorden oculomotor adquirido, de comienzo agudo, e intermitente con crisis que recurren y desaparecen periódicamente. En vista de la no resolución espontánea y la presentación aguda de diplopía en posición primaria, se realizó test de ducción forzada (positivo), afilamiento del tendón del oblicuo superior e inyección de corticoides en región troclear obteniendo resultados favorables en el postoperatorio.

Palabras claves: *Diplopía vertical, estrabismos restrictivos, síndrome de Brown intermitente.*

Summary

Clinical case: a type of Brown syndrome called clicking syndrome (intermittent) is described. The patient is a 14-year-old girl, with acute episodes of vertical diplopía, abnormal head posture, and limitation of upgaze which worsens during clinical follow-up. **Discussion:** Clicking syndrome is an intermittent ocular motility disorder of acute onset with crisis that appear and disappear periodically. In view of the spontaneous non-resolution and the acute presentation of diplopía in the primary position, a forced duction test was done (positive), the superior oblique tendon was sharpened, and corticosteroids troclear injection were administered obtaining favorable results during its postoperative evolution.

Key words: *vertical diplopía, restrictive strabismus, intermittent Brown syndrome.*

INTRODUCCIÓN

La etiopatogenia del síndrome de Brown (SB) congénito es desconocida en la actualidad. Algunos hallazgos de la RM orbitaria y craneal

lo relacionan con los síndromes de denervación craneal y resultaría de una anomalía del desarrollo del IV nervio. Se estima una frecuencia de 1/450-500 pacientes estrábicos, predominio del sexo femenino y lado derecho (1). Es habi-

¹ MD, HGU. Gregorio Marañón

² MD, PhD, HGU. Gregorio Marañón.

tualmente unilateral, pero se han descrito casos bilaterales (10%) (1,2). Hay limitación de la elevación en aducción con test de ducción forzada (TDF) positivo y patrón en V (1,3).

El clicking syndrome es un tipo de SB recurrente e intermitente, generalmente adquirido, de posible etiología infecciosa o inflamatoria, traumática o iatrogénica (1,4). Suele ser de inicio agudo presentándose como una brusca limitación de la elevación en aducción, diplopía y dolor a la supra-aducción del ojo afecto, hipofunción del oblicuo superior y una elevación exagerada que sigue al período de bloqueo, simulando una hiperfunción (overshoot) del oblicuo inferior (5). El TDF muestra moderada restricción a la elevación en aducción.

CASO CLÍNICO

Mujer de 11 años que acudió a la consulta de estrabismo con diagnóstico de paresia bilateral del III nervio, refiriendo diplopía binocular de tipo vertical en la posición primaria de la mirada que aumentaba a la superversión de 2 meses de evolución y tortícolis mentón elevado. Fue ingresada previamente en neurología para realizar analítica sistémica completa incluyendo autoinmunidad e inmunoglobulinas, y pruebas de imagen (TAC, RM y AngioRM) que fueron normales. Se descartó patología neuromuscular, pero fue tratada con corticoides sistémicos (prednisona 50mg/día en pauta descendente). No antecedentes patológicos sistémicos ni oftalmológicos relevantes.

La agudeza visual era de 1 AO en la escala decimal (optotipo de Snellen) con tortícolis leve cabeza hombro izquierdo. Test de Worth: 5 luces y TNO: 60". En el cover test se observa hipotropía derecha de 10 dioptrías prismáticas (dp). Limitación a la elevación en aducción OD de grado -3 y de la abducción -2 y de la aducción del OI grado -1 (figs. 1 y 2). Patrón en V con hiperfunción del músculo oblicuo superior (fig. 3) y aumento de la hendidura palpebral del OD en la elevación en aducción. El resto de la exploración oftalmológica era normal. Se diagnosticó de Síndrome de Brown bilateral con



Figura 1. Limitación elevación en aducción grado -4 de OD al diagnóstico.



Figura 2. Limitación elevación en aducción grado -1 de OI al diagnóstico.



Figura 3. Hiperfunción oblicuo inferior leve de OD al diagnóstico.

mayor afectación de OD, aunque no colaboró para TDF en la consulta.

A los 4 meses, mejoró espontáneamente presentando un test de Worth de 4 luces, un tortícolis inferior a 5° cabeza hombro izquierdo, limitación a la elevación en aducción de OD era de -2, y en el ojo izquierdo -1 (figs. 4 y 5), patrón V leve intermitente. Mantenía la hiperfunción del oblicuo superior derecho. La retinografía demostró intorsión leve de OD y en la pantalla de Lancaster se apreciaba hipofunción del oblicuo inferior. Se decidió observación en vista de que la diplopía era intermitente al mirar hacia arriba y por la mejoría motora.

Tras 3 años del diagnóstico, acudió a urgencias por empeoramiento del cuadro. Se observó limitación en la elevación en adducción OD de -3 y en la abducción de -1 (figs. 6 y 7). No presentaba ptosis, ni alteraciones de los reflejos pupilares. En visión próxima se encontraba



Figura 4. Limitación elevación en aducción de OD grado -2 a los 4 meses con mejoría espontánea.



Figura 5. Limitación elevación aducción grado -1 de OI a los 4 meses.



Figura 6. Limitación elevación en aducción grado -3 de OD a los 3 años del diagnóstico.

en hipotropía ojo derecho de 5 dp. La maniobra de Bieslchowsky fue negativa y la pantalla de Lancaster revela limitación de la elevación predominantemente en la posición diagnóstica del oblicuo inferior. Dada la descompensación del cuadro, se decide cirugía mediante técnica de afilamiento del oblicuo superior derecho con



Figura 7. Limitación elevación en abducción de OD grado -1 a los 3 años del diagnóstico.

anestesia general, siendo TDF ++/+++ a la elevación en OD y negativo en OI. Se finaliza la cirugía inyectando acetónido de triamcinolona (40 mg) en la región troclear con buen resultado postoperatorio con un periodo de seguimiento de 2 meses (fig. 8).

DISCUSIÓN

El síndrome de Brown puede ser de etiología congénita o adquirida (2). El clicking syndrome o SB intermitente (1) suele asociar hipofunción del oblicuo superior. En nuestro caso no se encontró hipofunción del oblicuo superior, pero si era bilateral y periódico. La limitación de la supraducción cede momentáneamente tras esfuerzos repetidos del movimiento ocular hacia esa dirección, espontánea o tras TDF, cursando en algunos casos, con dolor local en la zona troclear y el paciente puede percibir el desbloqueo escuchando un click (1,4,5). La RM orbitaria es recomendable para valorar la existencia de formaciones nodulares en el área troclear (4).

El SB sólo es quirúrgico si hay desviación vertical en posición primaria de la mirada o existencia de tortícolis (1,3,6). Varias cirugías se han descrito (1,2,4). Si hay hipofunción del oblicuo superior, la técnica de elección es el afilamiento del tendón (1,5,7). En las formas de click-syndrome, se recomienda la infiltración de corticoide en la zona troclear por su posible relación con causas inflamatorias (1,3,5,7).

En conclusión, el caso que presentamos tuvo un buen resultado normalizándose la ducción forzada tras el afilamiento y encontrando un tendón inelástico y acortado en la cirugía que no se observó en la RM.



Figura 8. Limitación elevación en aducción OD postoperatoria

BIBLIOGRAFÍA

1. Prieto-Diaz Julio, et al. Estrabismo. 5a-ed-Buenos Aires: Ediciones Científicas Argentinas, 2005. 604p.: (415-424).
2. Miranda E, et al. Síndrome de Brown bilateral. Caso Clínico. Acta Estrabológica, 1999; 28: 47-48.
3. Merino P, et al. Resultados del afilamiento del oblicuo superior en el tratamiento del síndrome de Brown plus. Arch Soc Esp Oftalmol vol.85 no.12 dic. 2010.
4. Heras Gómez de Liaño M.^a E, et al. Hipotropías y alteraciones palpebrales acompañantes. Diagnóstico diferencial. Acta Estrabológica Vol. XLVII, Enero-Junio 2018; 1: 3-15.
5. White VA, Cline RA. Pathologic causes of the superior oblique click syndrome. Ophthalmology. 1999 Jul;106(7):1292-5. doi: 10.1016/S0161-6420(99)00711-3. PMID: 10406608.
6. Denis D, Lebranchu P, Beylerian M. [Brown's syndrome]. J Fr Ophtalmol. 2019 Feb;42(2):189-197. French. doi: 10.1016/j.jfo.2018.06.012. Epub 2019 Jan 31. PMID: 30711379.
7. Horta-Barbosa P. La nueva técnica quirúrgica para el síndrome de Brown. En: Gómez de Liaño F, Ciancia AO, Encuentro estrabológico iberoamericano. Madrid: ONCE. 1992. p. 237-9.
8. Wright KW. Brown's syndrome: diagnosis and management. Trans Am Ophthalmol Soc. 1999;97:1023-109. PMID: 10703149; PMCID: PMC1298285.
9. Fu L, Malik J. Brown Syndrome. 2021 Feb 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. PMID.