

Síndrome de Duane tipo 3 bilateral: uma entidade rara

Bilateral Duane syndrome type 3: a rare entity

Vinicius Sande Miguel¹ , Luiz Cláudio Santos de Souza Lima¹ , Ermes Rodrigues Machado Filho¹ , Camila Costa dos Santos¹ ,
Lucas Pereira Jacques¹ , Gabriel Seilhe Sangy Pacheco¹ 

¹ Departamento de Oftalmologia, Hospital Universitário Antônio Pedro, Niterói, RJ, Brasil.

Como citar:

Miguel VS, Lima LC, Machado Filho ER, Santos CC, Jacques LP, Pacheco GS. Síndrome de Duane tipo 3 bilateral: uma entidade rara. Rev Bras Oftalmol. 2025;84:e0073.

doi:

<https://doi.org/10.37039/1982.8551.20250073>

Descritores:

Síndrome da retração de Duane; Transtornos da motilidade ocular; Estrabismo; Oftalmoplegia; Nervos cranianos

Keywords:

Duane retraction syndrome; Ocular motility disorders; Strabismus; Ophthalmoplegia; Cranial nerves

Recebido:
20/2/2025

Aceito:
29/8/2025

Autor correspondente:

Vinicius Sande Miguel
Rua Andrade Pinto 18, Fátima, Niterói,
RJ, Brasil.
e-mail: viniciussandeoftalmo@gmail.com

Instituição de realização do trabalho:
Hospital Universitário Antônio Pedro,
Niterói, RJ, Brasil.

Fonte de auxílio à pesquisa:
trabalho não financiado.

Conflitos de interesse:
não há conflitos de interesses.



Copyright ©2025

RESUMO

A síndrome de Duane é um distúrbio ocular raro que causa estrabismo congênito. Resulta de uma falha do nervo abducente (VI par craniano) em inervar o músculo reto lateral, além de uma inervação anômala desse músculo pelo nervo oculomotor (III par craniano). A síndrome é caracterizada por movimentos restritos de adução e abdução, estreitamento da abertura palpebral, movimentos oculares anômalos e retração do globo ocular. Afeta cerca de 0,1% da população e representa 1 a 4% dos casos de estrabismo. É geralmente unilateral e mais comum em mulheres. O objetivo deste relato de caso foi demonstrar uma forma atípica da síndrome de Duane, aprimorando o diagnóstico da doença e oferecendo maior suporte à comunidade médica. A síndrome de Duane sempre deve ser lembrada no diagnóstico diferencial nos casos de estrabismo, e os portadores devem sempre ser avaliados quanto a outras anormalidades sistêmicas, especialmente nos casos bilaterais.

ABSTRACT

Duane Syndrome (DS) is a rare ocular disorder that causes congenital strabismus. It results from a failure of the abducens nerve (VI cranial nerve) to innervate the lateral rectus muscle, in addition to anomalous innervation of this muscle by the oculomotor nerve (III cranial nerve). The syndrome is characterized by restricted movements of adduction and abduction, narrowing of the palpebral fissure, abnormal ocular movements, and globe retraction. It affects about 0.1% of the population and accounts for 1-4% of strabismus cases. It is usually unilateral and more common in women. The purpose of this case report is to demonstrate an atypical form of DS, enhancing the diagnosis of the disease and providing the medical community with greater support. DS should always be considered in the differential diagnosis of strabismus cases, and patients should always be evaluated for other systemic abnormalities, especially in bilateral cases.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Duane (SD) é uma patologia rara responsável pelo estrabismo congênito. Resulta da falha do nervo abducente (VI par craniano) em inervar o músculo reto lateral, associada à inervação anômala dessa musculatura pelo nervo oculomotor (III par craniano), sendo caracterizada como denervação craniana congênita. Sua apresentação clínica reúne movimentos de adução e abdução restritos, estreitamento na abertura palpebral, movimentos anômalos e retração do globo ocular.^(1,2)

Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Antônio Pedro com número CAAE 83919924.1.0000.5243.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 5 anos, com leve atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, vem ao ambulatório de estrabismo do Hospital Universitário Antônio Pedro para avaliação de dificuldade para olhar para os lados observada pela mãe desde o primeiro mês de vida. Segundo ela, o paciente precisa realizar rotação de cabeça latero-lateral para poder acompanhar objetos. História patológica pregressa, história familiar e história gestacional eram sem dados dignos de nota. Ao exame oftalmológico apresentou acuidade visual com correção de 0,01 em OD e 0,67 em OE, refração estática objetiva de +1,50 () -1,00 cil 90° em OD e +0,50 () -2,00 cil 90° OE. Exame biomicroscópico e fundoscopia sem alterações dignas de nota. Ectoscopia com leve exotropia (XT) em OD. Hirschberg descentrado em OD com luz em região de borda pupilar nasal. Motilidade ocular extrínseca evidenciando restrição importante de adução e abdução em AO, piora da XT ao olhar para cima, leve esotropia (ET) ao olhar para baixo, com movimento de elevação de sobrancelha esquerda e leve retração palpebral ao tentar elevar, aduzir e abduzir OE como demonstrado na figura 1. Cover-uncover: exotropia fixa OD. Aparenta realizar torcicolo para a direita eventualmente. Aparenta piscar lentificado e incompleto em OD em comparação com OE. A ressonância magnética de encéfalo e órbitas demonstrou sexto par craniano não identificado em sua topografia habitual; enoftalmia bilateral mais proeminente à esquerda; redução volumétrica dos retos laterais de AO mais proeminente à esquerda, como demonstrado nas figuras 2 e 3.

DISCUSSÃO

A incidência da SD é cerca de 0,1% na população geral e responsável por 1 a 4% dos casos de estrabismo. É geralmente unilateral (90%) e mais comum em mulheres (80%).⁽³⁾



Figura 1. Motricidade ocular extrínseca.

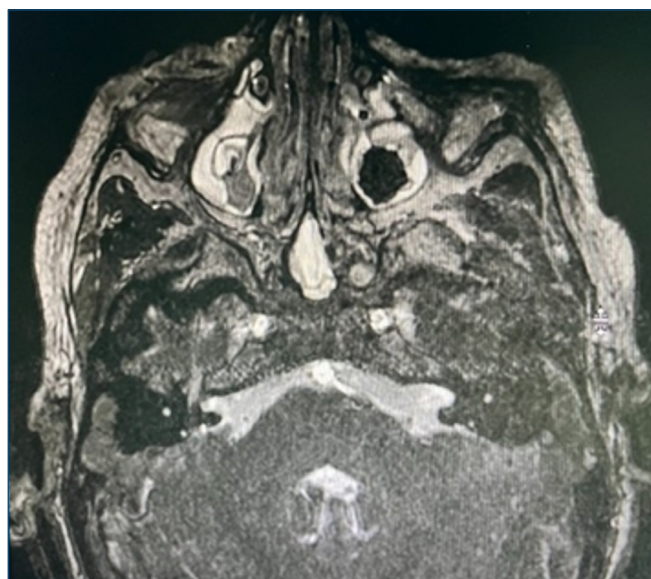


Figura 2. Ressonância magnética de encéfalo.

Em sua maioria, são casos esporádicos, mas podem ocorrer casos de herança autossômica dominante.⁽³⁾ Quando apresenta bilateralidade, pode vir associada a achados sistêmicos, como alterações esqueléticas, cardíacas e genitourinárias.⁽⁴⁾

A classificação de Huber separa a SD em três tipos, conforme a apresentação clínica. A SD tipo 1 é a mais comum, com uma abdução muito limitada, com adução menos afetada. A tipo 2 apresenta abdução normal ou pouco afetada, sendo a adução muito restrita. Já a tipo 3 possui ambos os movimentos extremamente limitados.⁽³⁾

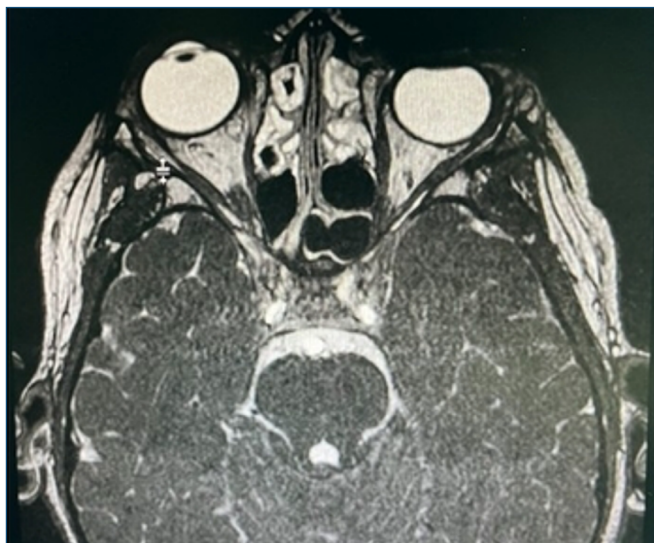


Figura 3. Ressonância magnética crânio e órbitas.

Além disso, a SD pode ser classificada como um distúrbio de desnervação craniano congênito. Essa classificação abrange um grupo de anormalidades congênitas, não progressivas, esporádicas ou familiares, que resultam de erros de desenvolvimento inervacional dos músculos oculares e faciais, como a síndrome de Moebius e a fibrose congênita dos músculos extraoculares.⁽⁵⁾

A etiopatogenia está descrita como uma lesão embrionária por volta de 4 a 8 semanas de vida intrauterina, capaz de levar à aplasia ou à hipoplasia do núcleo do sexto nervo, associada à desnervação do reto lateral.

Seu diagnóstico é essencialmente clínico. Retração do globo ocular, posição anômala da cabeça, incapacidade de realizar adução e abdução do olhar são comemorativos clínicos que levantam a possibilidade diagnóstica. Além disso, erros de refração e ambliopia podem estar presentes. Muitos pacientes apresentarão rotação laterolateral como forma de adaptação motora para manutenção da visão única binocular, sendo um relato frequente.⁽¹⁾

A presença de achados clínicos, como estreitamento da rima palpebral, déficit de abdução ou adução, enoftalmia na tentativa de movimentação horizontal e em alguns casos o *upshoot* ou *downshoot* provocado pelo efeito rédea, praticamente exclui a possibilidade de paralisia secundária de VI. Outra condição a ser diferenciada é a síndrome de Moebius que inclui, além de limitações da movimentação horizontal, a paralisia do facial nos casos típicos. Os avanços em radiologia permitiram a detecção de anomalias inervacionais encontradas nos exames desses casos, dando novos rumos na compreensão da síndrome descrita em 1905, por Stilling e Turk.^(6,7)

O tratamento não cirúrgico depende dos achados oftalmológicos. Óculos e lentes de contato são empregados para correção dos erros de refração. Óculos prismáticos podem corrigir a posição compensatória da cabeça em casos leves. A ambliopia pode ser manejada com a oclusão do olho de melhor visão, sendo que sua detecção precoce potencializa a resposta terapêutica.

Já a intervenção cirúrgica com a abordagem do músculo extraocular, embora não curativa, deve ser considerada quando há postura compensatória sintomática da cabeça, desvio no olhar primário causando diplopia ou ambliopia e desfiguração do *upshoot* ou *downshoot* na adução.⁽⁷⁾

Existem diversas técnicas cirúrgicas que variam com a apresentação clínica: esotrópica, exotrópica, bilateral, entre outros. O objetivo é corrigir a postura da cabeça, o desvio do olhar e a retração do globo ocular, mas deve-se considerar que, mesmo com cirurgias bem-sucedidas, as alterações não são completamente eliminadas, já que a causa primária não pode ser corrigida com uma técnica cirúrgica.

Por fim podemos concluir que a Síndrome de Duane é uma condição rara que requer diagnóstico precoce para possibilitar tratamentos curativos ou corretivos, evitando prejuízos na qualidade de vida dos pacientes. O diagnóstico baseia-se principalmente na avaliação clínica, complementada por exames de imagem, sendo importante diferenciá-la de outras neuropatias oculares congênitas. O tratamento, tanto clínico quanto cirúrgico, tem como objetivo melhorar a função visual e corrigir desalinhamentos e posturas compensatórias. A identificação e intervenção precoces são essenciais para prevenir a ambliopia e garantir uma melhor qualidade de vida.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Vinicius Sande Miguel, Luiz Cláudio Santos de Souza Lima, Ermes Rodrigues Machado Filho, Camila Costa dos Santos, Lucas Pereira Jacques, Gabriel Seilhe Sangy Pacheco participaram da coleta de dados, descrição, redação, revisão e aprovação da versão final do manuscrito e são responsáveis por todos os seus aspectos, incluindo a garantia de sua precisão e integridade.

REFERÊNCIAS

1. Prasad P, Saxena A, Saxena R. Duane syndrome: An overview on the current management. *Taiwan J Ophthalmol*. 2023;13(4):489-99.
2. Parker MF, Maia MB, Golchmit M, Dias CS. Características clínicas da síndrome de Duane: estudo retrospectivo de 97 casos. *Arq Bras Oftalmol*. 1998;61(5):557-60.
3. Gutowski NJ. Duane's syndrome. *Eur J Neurol*. 2000;7(2):145-9.
4. Kumar V, Kaur K, Saran S, Kaushik S. Multiple ocular and systemic disorders in association with bilateral Duane's retraction syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2016;23(4):368-371. doi:10.4103/0974-9233.190933.

5. Gutowski NJ, Bosley TM, Engle EC. 110th ENMC International Workshop: the congenital cranial dysinnervation disorders (CCDDs). Naarden, The Netherlands, 25-27 October, 2002. *Neuromuscul Disord.* 2003;13(7-8):573-8.
6. Demer JL, Ortube MC, Engle EC, Thacker N. High-resolution magnetic resonance imaging demonstrates abnormalities of motor nerves and extraocular muscles in patients with neuropathic strabismus. *J AAPOS.* 2006;10(2):135-42.
7. Gupta C, Sharma P, Saxena R, Garg A, Sharma S. Clinical correlation of imaging findings in congenital cranial dysinnervation disorders involving abducens nerve. *Indian J Ophthalmol.* 2017;65(2):155-9.