

## Eficacia en el diagnóstico y tratamiento del síndrome de Brown

### Efficacy of the diagnosis and treatment of Brown syndrome

María Emilia Fernández González<sup>1\*</sup>

Grisel Frómeta Rivaflecha<sup>1</sup>

Ramona Acosta Guzmán<sup>1</sup>

Dania del Carmen del Valle Caballero<sup>1</sup>

Ernesto Docampo Fernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Hospital Infantil Sur “Dr. Antonio María Béguez César”. Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>2</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Saturnino Lora Torres”. Santiago de Cuba, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [maryemilia@infomed.sld.cu](mailto:maryemilia@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

**Objetivo:** Identificar las características clínicas y los criterios quirúrgicos en el síndrome de Brown.

**Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo a 15 pacientes con el diagnóstico de síndrome de Brown, quienes acudieron a la Consulta de Visión Binocular del Hospital Infantil Sur "Dr. Antonio María Béguez César". Se incluyeron los niños con edades entre 2 a 7 años, con el diagnóstico definido de síndrome de Brown; se realizó exploración motora y sensorial completa y se evaluó el ojo afectado, el tipo de síndrome de Brown que tenía el paciente, las características clínicas y los criterios quirúrgicos tenidos en cuenta para resolver una conducta adecuada.

**Resultados:** En la muestra estudiada el 66,5 % de los pacientes tuvo afectado el ojo derecho con un síndrome de Brown leve; el 73 % estuvo en ortotropía y el 73,3 % no fue quirúrgico.

**Conclusión:** Los pacientes con síndrome de Brown leve que permanecen en ortotropía, sin tortícolis y sin depresión en aducción, no requieren intervención quirúrgica.

**Palabras clave:** Síndrome de Brown; clasificación; evaluación motora; estrabismo; síntomas clínicos; cirugía.

## ABSTRACT

**Objective:** Identify the clinical characteristics of and surgical criteria for Brown syndrome.

**Methods:** A retrospective descriptive study was conducted of 15 patients diagnosed with Brown syndrome attending the binocular vision service at Dr. Antonio María Béguez César South University Children's Hospital. The sample included children aged 2-7 years with a definite diagnosis of Brown syndrome. Complete motor and sensory exploration was done, and evaluation was performed of the affected eye, Brown syndrome type, clinical characteristics and surgical criteria considered to select the appropriate management.

**Results:** 66.5 % of the study sample had their right eye affected by mild Brown syndrome, 73 % were orthotropic, and 73.3 % were not surgical cases.

**Conclusion:** Patients with mild Brown syndrome who remained orthotropic, without torticollis or adduction depression, did not require surgical intervention.

**Key words:** Brown syndrome; classification; motor evaluation; strabismus; clinical symptoms; surgery.

Recibido: 29/04/2019

Aprobado: 23/05/2019

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Brown es el estrabismo vertical restrictivo más frecuente, originalmente no paralítico y de aparición precoz. El primer caso de este síndrome fue publicado por *Jaensch* en el año 1929, quien lo atribuyó a un bloqueo para la elevación en abducción provocado por un trauma en la región de la polea.<sup>(1)</sup> Esta afección se ve con frecuencia en 1 de cada 500 pacientes estrábicos; es habitualmente unilateral (90 %), aunque se describen casos

bilaterales (10 %) con ligero predominio del sexo femenino, y afecta aproximadamente a 1 de cada 2 000 nacidos vivos.<sup>(2)</sup>

El síndrome de Brown fue descrito en el año 1950 por *Harold Whaley Brown* como síndrome de retracción de la vaina del músculo oblicuo superior.<sup>(3)</sup> Se estima una frecuencia de 1 de cada 450 estrabismos, con predominio del sexo femenino y el lado derecho.<sup>(3,4)</sup> El signo clínico que caracterizará a este estrabismo restrictivo lo apreciaremos al estudiar la supraducción, ya que en estas posiciones, el ojo afecto verá limitada su elevación.

Es el oblicuo inferior el encargado de la elevación en abducción. Esta acción no se realiza porque su antagonista homolateral, el oblicuo superior, no es capaz de relajarse y elongarse, ya que existe una anomalía. Según su etiología se clasifica en:

1. Congénito:<sup>(5,6)</sup>

- Anomalía del oblicuo superior.
- Alteración o anomalía en la inserción del tendón del oblicuo superior.
- Anomalía en la vaina del oblicuo superior.
- Enfermedad intratrocLEAR que impide un deslizamiento normal del tendón por ella.

2. Adquirido:<sup>(5,6)</sup>

- Inflamación del tendón.
- Traumatismos en órbita. En los casos congénitos, normalmente son los padres de los niños los que acostumbran a percatarse de una desviación que no siempre saben explicar, ya que los niños no suelen manifestar queja alguna, no solo por su edad sino también por los mecanismos de adaptación y supresión que generan.

El síndrome de Brown ofrece varios matices en relación con el grado de restricción existente. Es la limitación de la elevación en aducción con elevación normal o casi normal en abducción, ortotropía o lo más frecuente: hipotropía del ojo afectado en posición primaria de la mirada y tortícolis con mentón elevado; en la lateroversión afectada suele existir depresión del ojo afecto (*down shoot*) y discreto aumento de la hendidura palpebral en aducción; en la mirada hacia arriba hay divergencia que configura anisometropías en V; el oblicuo superior ipsolateral es normal o ligeramente hiperfuncionante; la prueba de ducción

forzada positiva a la elevación en aducción es imprescindible para confirmar el diagnóstico.<sup>(7,8,9)</sup>

Existe una división entre el síndrome de Brown verdadero que se caracteriza por ortotropía en posición primaria de mirada sin tortícolis, y el Brown plus en el que hay hipotropía en posición primaria de la mirada, divergencia en la mirada hacia arriba, tortícolis y estrabismo horizontal asociado.<sup>(8)</sup>

El tratamiento quirúrgico en el Brown solo se realiza cuando hay una tortícolis inaceptable, hipotropía severa, depresión en aducción y diplopía. Otros colegas sugieren realizar tenectomía del oblicuo superior o afilamiento del tendón del oblicuo superior en los Brown congénitos; en los adquiridos intermitentes aplicar inyección de esteroides en el área troclear y en los adquiridos secundarios liberar los pliegues del oblicuo superior o debilitamiento del músculo.<sup>(9)</sup> Se realizó esta investigación con el objetivo de identificar las características clínicas y los criterios quirúrgicos en el síndrome de Brown.

## MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, de una serie de casos con diagnóstico de síndrome de Brown que acudieron a la consulta de estrabismo del Hospital Infantil Sur de Santiago de Cuba en el periodo comprendido de septiembre del 2016 a septiembre del 2018. La muestra quedó constituida por 15 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión. Se incluyeron todos los niños con edad pediátrica hasta 18 años, con el diagnóstico definido de síndrome de Brown, cuyos padres dieron su consentimiento por escrito para participar en la investigación, teniendo en cuenta las consideraciones y aprobación por el comité de ética de la institución y los beneficios que obtendrían los niños al ser incluidos en el estudio.

A todos se les realizó examen oftalmológico completo que incluyó una evaluación sensorial y motora, la cual abarcó la prueba de ducción pasiva y forzada. Se recogieron las siguientes variables: edad, sexo, identificación del ojo afectado, las características clínicas del síndrome, los criterios quirúrgicos y la severidad de síndrome de Brown que tuvieron los pacientes:<sup>(8)</sup> *leve* (paciente con ortotropía, limitación de la elevación en aducción); *moderado* (paciente con ortotropía, depresión en aducción y limitación de la elevación en abducción); *severo* (paciente con hipotropía, deficiencia de la elevación en aducción, depresión en aducción y tortícolis).

Se realizó la observación y el seguimiento de 2 años a todos los pacientes, así como educación a los familiares sobre los factores causales. Se confeccionó una base de datos en el programa SPSS versión 22 para Windows; se utilizaron estadísticas descriptivas (medidas de frecuencia expresada en números y porcentajes, medidas de resumen de tendencia central [media]) y medidas para resumir datos cualitativos (proporción y razón).

## RESULTADOS

En la tabla 1 se observa que del total de la muestra, el 66,6 % (10/15) de los pacientes estuvo comprendido en el grupo de edades de 2 - 4 años, con una media en edad de 4; el 73,3 % (11/15) del sexo femenino fue a razón de 3 hembras por cada 1 varón.

**Tabla 1 -** Pacientes según edad y sexo

| Edad (años cumplidos) | Sexo     |      |           |      | Total | %    |
|-----------------------|----------|------|-----------|------|-------|------|
|                       | Femenino |      | Masculino |      |       |      |
|                       | No.      | %    | No.       | %    |       |      |
| 2 - 4                 | 8        | 53,3 | 2         | 13,3 | 10    | 66,6 |
| 5 - 7                 | 3        | 20   | 2         | 13,3 | 5     | 33,3 |
| Total                 | 11       | 73,3 | 4         | 27   | 15    | 100  |

Promedio edad: 4 años. Razón del sexo<sub>F/M</sub>: 3:1.

En relación con el ojo afectado y la severidad del síndrome de Brown (tabla 2), se halló que del total de la muestra el 66,5 % de los pacientes tuvieron afectado el ojo derecho y este mismo porcentaje correspondió al síndrome de Brown leve.

**Tabla 2 - Ojo afectado y severidad del síndrome de Brown**

| Ojo afectado  | Severidad de síndrome de Brown |      |          |      |        |      |       |      |
|---------------|--------------------------------|------|----------|------|--------|------|-------|------|
|               | Leve                           |      | Moderado |      | Severo |      | Total | %    |
|               | n                              | %    | n        | %    | n      | %    |       |      |
| ojo derecho   | 7                              | 46,5 | 2        | 13,3 | 1      | 6,6  | 10    | 66,5 |
| Ojo izquierdo | 2                              | 13,3 | 1        | 6,6  | 1      | 6,6  | 4     | 26,5 |
| Ambos ojos    | 1                              | 6,6  | 0        | 0    | 0      | 0    | 1     | 6,6  |
| Total         | 10                             | 66,5 | 3        | 19,9 | 2      | 13,2 | 15    | 100  |

La figura presenta los pacientes según características clínicas del síndrome de Brown, donde el total de la muestra tuvo limitación de la elevación en aducción y el 73 % estuvo en ortotropía.



**Fig – Porcentaje de pacientes según las características clínicas del síndrome de Brown.**

Un total de 73,3 % de la muestra no tuvo criterio quirúrgico, y el 26,6 % sí fue quirúrgico, porque presentaron tortícolis, hipotropía y severa depresión en aducción.

## DISCUSIÓN

*Pedroso y otros*<sup>(10)</sup> y *P. Guzmán*<sup>(11)</sup> plantean que el síndrome de Brown se diagnostica entre uno y cuatro años de edad. Esta investigación coincide con lo planteado, probablemente porque se está efectuando adecuadamente el programa nacional de prevención de enfermedades oculares en el niño, que se interrelaciona con otras especialidades médicas como Pediatría, Medicina General Integral y otras.

*Kenneth Wright*<sup>(12)</sup> y la *American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus (AAPOS)*<sup>(13)</sup> plantean en sus estudios que el sexo femenino predomina a razón de 6 mujeres por cada 1 hombre; de manera similar fueron los hallazgos de este estudio. Algunos autores<sup>(12,14,15)</sup> encuentran un predominio de afectación del ojo derecho. Por estas razones enfatizan en sus investigaciones que la afectación unilateral es del 90 % y el porcentaje restante es bilateral, lo cual concuerda de modo similar con este estudio.

*Pedroso y otros*<sup>(10)</sup> exponen en su estudio que la mayoría de los síndromes de Brown verdaderos son unilaterales, y esporádicos los bilaterales, y lo demuestran en algunas familias con patrón hereditario, compatible con un rasgo autonómico dominante. Esta entidad está clasificada, según su grado de severidad, por *Bellizzi*.<sup>(8)</sup> Sin embargo, no está representada estadísticamente y se decidió incluirla en este estudio, pues orienta qué conducta seguir. De este modo, los síndromes de Brown severos tienen criterio quirúrgico.

*Mota y otros*,<sup>(7)</sup> y *Bellizzi*<sup>(8)</sup> plantean que el signo clínico que da carácter al síndrome se produce al estudiar las versiones en supradextro o supralevoversión; el ojo se posiciona en aducción y no puede elevarse; es incapaz de sobrepasar la línea media, y se aprecia la imposibilidad de elevar el ojo en el movimiento de supraducción.

*Nasarre*<sup>(9)</sup> y *Guzmán*<sup>(11)</sup> resaltan en sus investigaciones que en posición primaria de la mirada puede haber endotropía, generalmente de pequeño grado, y también estar paralelos los ejes oculares. En casos más exagerados, es posible encontrar en posición primaria de la mirada hipotropía manifiesta, a veces con pseudoptosis si el ojo dominante fuera el enfermo del síndrome de Brown, con lo que se cumple la ley de Hering; veríamos una hipertropía manifiesta del ojo bueno. El síndrome en “V” es frecuente, por exodesviación del ojo desviado.

La prueba de ducción forzada revela la imposibilidad de elevar el ojo pasivamente con la pinza en el campo de acción del músculo oblicuo inferior. Así se hace el diagnóstico diferencial con la parálisis de este músculo.

*Pedroso* y otros<sup>(10)</sup> sugieren que los síntomas predominantes en su estudio fue la limitación de la elevación en aducción, que por ser la característica principal de este síndrome estuvo presente en todos sus pacientes. La hipotropía y el tortícolis se presentan en el 30 % de los pacientes que se corresponden con el síndrome de *Brown* severo, quienes requirieron tratamiento quirúrgico, datos con los cuales se identifica este estudio.

Vale la pena señalar que en esta investigación, al igual que en otros estudios reportados por varios autores,<sup>(4,8,9)</sup> ocurre lo mismo en cuanto a los criterios quirúrgicos a tener en cuenta en esta enfermedad; no necesariamente debe ser operada. Solo deben ser intervenidos quirúrgicamente aquellos pacientes que muestran alteración estética que lo justifique: hipotropía de grado suficiente en posición primaria de la mirada o en la versión correspondiente; o tortícolis, importante compensador de la diplopía.

Evidentemente, aquellos casos moderados en que existe limitación de la elevación en aducción, pero con elevación normal hacia arriba y afuera con ortotropía en posición primaria de la mirada sin tortícolis, no deben operarse. La operación tiene por finalidad relajar la brida, constituida por el tendón reflejo del oblicuo superior patológico, que sirve de freno a la actuación del oblicuo inferior.<sup>(11,14)</sup>

En otras literaturas se describen diferentes técnicas quirúrgicas para cumplir la finalidad mencionada anteriormente, entre ellas plantean la tenectomía del oblicuo superior con la ventaja de eliminar la limitación de la elevación en aducción, corregir el tortícolis y la hipotropía, pero tiene su desventaja, ya que puede provocar una hipertropía del ojo afecto. El afilamiento del tendón del oblicuo superior es otra técnica descrita con las mismas ventajas que la tenectomía, pero con la desventaja de poder inducir a una parálisis iatrogénica del músculo oblicuo superior. Otra técnica es el alargamiento del tendón del oblicuo superior, que proporciona buenos resultados; pero la restricción en la mirada hacia abajo por adherencias y la reacción al cuerpo extraño es su desventaja.<sup>(16)</sup>

El objetivo que persiguen las diferentes técnicas quirúrgicas es facilitar el paso del oblicuo superior por la tróclea. En ocasiones se produce una resolución espontánea; suele ocurrir tras repetidos intentos del paciente por realizar el movimiento de elevación y elevación en abducción.<sup>(4, 9,10)</sup>

Se concluye que los pacientes infantiles con síndrome de *Brown* leve no siempre son quirúrgicos. Los que permanecen con ortotropía en posición primaria de la mirada y sensorialidad normal no requieren cirugía; sin embargo, la existencia de hipotropía y tortícolis es lo que justifica la intervención quirúrgica.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carvalho BJA, de Oliveira KT. Síndrome de Brown: Aspectos clínicos y diagnósticos. Blucher Medical Proceedings. 2016 [acceso: 20/07/2019];2(7):122-4. Disponible en: <http://pdf.blucher.com.br.s3-sa-east-amazonaws.com/medicalproceedings/xiii-cgcm/1456366024.pdf>
2. Suwan Y, Teekhasaene Ch, Lekhanont K. Brown-Mchean syndrome: The role of iridodonesis. Clin Ophthalmol. 2016 [acceso: 20/07/2019];10. p. 671-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4841410/pdf/oph-10-671.pdf>
3. Terry J, Kaban OC. Natural history of presumed congenital Brown Syndrome. Arch Ophthalmol. 1993;94:3-6.
4. Gañan EJ. Síndrome de Brown, a propósito de un caso. Gaceta; 2016 [acceso: 20/07/2019]. Disponible en: [http://cgcoo.es/descargas/gaceta520/Sindrome\\_Brown.pdf](http://cgcoo.es/descargas/gaceta520/Sindrome_Brown.pdf)
5. Von Noorden Gunter K, Helveston EM. Strabismus: A decision making approach. St Louis: Mosby; 1994:458-91.
6. Helveston EM. The strabismus minute. Educ Ophthalmol. 2003;1:1-24.
7. Mota M, Santos C, Ramalho M, Pedrosa C, Coutinho J, Silva D, et al. Síndromes restrictivos Duane y Brown. Repositorio; 2015 [acceso: 20/07/2019]. Disponible en: <https://repositorio.hff.minsaude.pt/bitstream/10400.10/1465/1/Sindromes%20Restrictivos.pdf>
8. Bellizzi M. Síndrome de Brown. XVI Incontro di strabologia. "Strabismi restrittivi: up – to – date"; 2013 [acceso: 20/07/2019]. Disponible en: [https://emedea.it/formazione/corsi\\_convegna/doc\\_convegna/presentazione\\_strabismi\\_restrittivi/BELLIZZIBOSISIO09.pdf](https://emedea.it/formazione/corsi_convegna/doc_convegna/presentazione_strabismi_restrittivi/BELLIZZIBOSISIO09.pdf)
9. Galán Terraza A, Visa Nasarre J. Estado actual del tratamiento del estrabismo. Catálogo de la Biblioteca CAO; 2012 [acceso: 20/07/2019]. p. 273-7. Disponible en: <https://docplayer.es/24735131-2-sindrome-de-brown.html>
10. Pedroso LLA, Méndez STJ, Naranjo FRM, Padilla GCM. Síndrome de Brown. A propósito de 12 casos. Rev Cubana Oftalmol. 2004 [acceso: 20/07/2019]. p. 17 (1). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21762004000100013](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762004000100013)

11. Guzmán P. Síndrome de Brown. Tecnología médica en Oftalmología; Blog; 2017 [acceso: 04/07/2019]. Disponible en: <http://tecnologiamedicaoftalmo.blogspot.com/2017/06/sindrome-de-brown.html>
12. Wright Kenneth W. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. St. Louis: Mosby; 1999:230-45.
13. American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Síndrome de Brown. AAPOS; 2010.
14. Perea García J. Estrabismos. Artes Gráficas de Toledo; 2008:162-2008.
15. Keskinbora KH. Long - term outcome of a silicone expander for Browns syndrome. J Pediatr Ophthalmol strab. 2007;44:163-9.
16. Merino P, Rivero V, Gómez de Liaño P, Franco G, Yanez J. Superior oblique sharpening surgery in the treatment of Brown síndrome plus. Arch Soc Esp Oftalmol. 2010;85(12):395-9.

#### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no hay conflicto de intereses.