

Capítulo 12

Parálisis oculomotoras

M. González Manrique, J. M. Rodríguez Sánchez, M. Ruiz Guerrero

INTRODUCCIÓN Y GENERALIDADES

- Incidencia
- Anamnesis
- Exploración
- Recuerdo anatómico

PARÁLISIS DEL III NERVIO

- Consideraciones anatómicas
- Clínica
- Parálisis congénita del III par
- Parálisis adquiridas
- Actitud diagnóstica
- Actitud terapéutica

PARÁLISIS DEL IV NERVIO

- Consideraciones anatómicas
- Clínica
- Diagnóstico diferencial
- Actitud diagnóstica
- Actitud terapéutica

PARÁLISIS DEL VI NERVIO CRANEAL

- Consideraciones anatómicas
- Clínica
- Clínica
- Actitud diagnóstica
- Actitud terapéutica

PARÁLISIS DE VARIOS PARES CRANEALES OCULOMOTORES

- Consideraciones anatómicas
- Alteraciones en el troncoencéfalo
- Alteraciones en espacio subaracnoideo
- Alteraciones en seno cavernoso y región paraselar
- Alteraciones orbitarias
- Localizaciones inciertas
- Actitud diagnóstica

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Capítulo 12

Parálisis oculomotoras

M. González Manrique, J. M. Rodríguez Sánchez, M. Ruiz Guerrero

INTRODUCCIÓN Y GENERALIDADES

Los pares craneales III (*motor ocular común*), IV (*trocLEAR o patético*) y VI (*motor ocular externo o abducens*) inervan a los músculos extraoculares. El III par inerva también el elevador del párpado superior, el esfínter pupilar y el músculo ciliar.

Incidencia

En el adulto, las parálisis del VI par son las más frecuentes (representan casi el 50%), seguidas de las del III y IV par. Las parálisis combinadas se producen en menor frecuencia (14%) (fig. 1). En el niño, las parálisis del IV y VI par muestran una incidencia similar, en torno a un 1/3 de los casos, seguido por el III par y las parálisis combinadas. No obstante, dichas cifras varían según la fuente de estudio y así la incidencia de parálisis del IV es mayor en consultas de oftalmología que la recogida en series poblacionales, probablemente porque pasan desapercibidas en muchos casos para otros especialistas. Tampoco es raro que pacientes con parálisis múltiples o del III par sean desviados a consultas de Neurología o Neurocirugía, sin ser valorados previamente por el oftalmólogo.

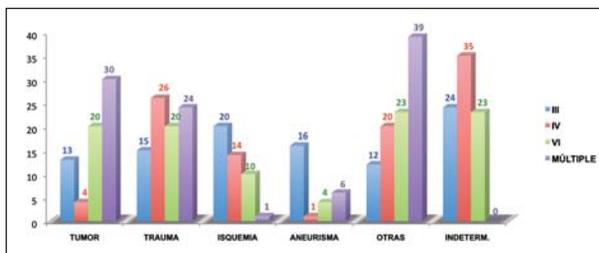


Fig. 1: Distribución etiológica de las parálisis oculomotoras (%). Bajo el epígrafe «Otras» se incluyen: inflamaciones, infecciones, vasculitis, yatrogenia, fístulas, trombosis venosas, modificaciones de la presión intracraneal, etc. (Richards, 1992).

Anamnesis

Habrà que investigar la presencia de:

- Trauma craneal previo y su intensidad.
- Enfermedades vasculares y sistémicas (diabetes mellitus, hipertensión, cardiopatías, arteritis de la temporal, enfermedad tiroidea, tumores, infecciones, enfermedades autoinmunes,...).
- Lesiones cutáneas (herpes,...)
- Cansancio generalizado, empeoramiento vespertino.
- Intervenciones quirúrgicas previas:
 - Otorrino-laringológicas: senos paranasales.
 - Oculares: anestesia retrobulbar, cirugía de órbita, oculoplastia.
 - Neurocirugía.
 - Cirugías con pérdida hemática importante (abdominal, cardíaca,...)
- Procedimientos relacionados con el líquido cefalorraquídeo (punción lumbar, anestesia epidural,...).
- Exposición a tóxicos (alcohol,...).

Exploración

El primer paso en el diagnóstico de una parálisis oculomotora radica en hacer una exploración correcta que permita determinar el/los nervios o músculo/s verdaderamente implicados. Los pilares de la exploración clínica, aparte de una buena exploración del *torticólis*, son:

Estudio monocular de las ducciones y binocular de las versiones y vergencias

Valorar la *desviación primaria y secundaria* -aquella que pone de manifiesto el «exceso inervacional» cuando intenta fijar con el ojo parético (ley de Hering de correspondencia motora entre los músculos yunta). Esta desviación secundaria será

más patente cuanto más reciente es la instauración de la parálisis.

En las ducciones del ojo parético podrá observarse un movimiento nistágmico (nistagmo patológico de paresia de la mirada).

Si hay sospecha restrictiva habrá que practicar el test de ducción pasiva.

Cover test

Cuantificar la desviación primaria y secundaria en las nueve posiciones de la mirada mediante barra de prismas.

Evaluación de la diplopía

En el análisis de paresias leves podrá ser útil el uso de las siguientes pruebas subjetivas:

– *Filtro rojo*: Convencionalmente el cristal rojo se coloca sobre el ojo derecho. El punto rojo aparece a la derecha del blanco en las endodesviaciones (diplopia homónima o directa) y a la izquierda (diplopia cruzada o heterónima) en las exodesviaciones («Ojos que se cruzan, imágenes que se descruzan»).

El punto rojo estará inferior al punto blanco en las hipertropias derechas y viceversa en las hipotropias derechas.

La distancia entre ambos puntos aumentará en el campo de acción del músculo paralizado. Este test es interesante en las parálisis simples y no muy evolucionadas.

– *Carta de diplopía*. Anotación de los valores horizontales y/o verticales (dioptrías prismáticas) en las diferentes posiciones de la mirada que permiten la fusión. Podrá hacerse también mediante un filtro rojo.

– *Coordinetría mediante la pantalla de Hess-Lancaster o la de Hess-Weiss*, Permiten el diagnóstico del o los músculos paréticos y el estudio de la evolución, ya que son pruebas reproducibles.

Recuerdo anatómico

Anatómicamente, los tres nervios oculomotores se componen de tres porciones definidas. Dentro del troncoencéfalo se dispone el *núcleo* del nervio, del cual parte el *fascículo* nervioso, que discurre aún por el tronco hasta que abandona el mismo dando lugar

al *nervio* propiamente dicho. Cada uno de los nervios discurre por el espacio subaracnoideo en un trayecto de mayor o menor longitud, según el caso, hasta perforar la duramadre en su camino hacia el seno cavernoso. El III y IV nervios viajan por la pared lateral del seno, mientras que el VI lo hace en su interior, junto a la arteria carótida interna, lo que lo hace más vulnerable a ciertas lesiones. Finalmente, los tres nervios se dirigen hacia la órbita cruzando a través de la hendidura orbitaria superior. Inmediatamente a su salida del seno cavernoso, el III se divide en dos troncos, superior e inferior. Ambos pasan a través del anillo de Zinn junto con el VI, mientras que el IV lo hará por fuera de éste. El tronco superior inerva el músculo recto superior (RS) y el elevador del párpado superior (EPS), y el tronco inferior envía ramas hacia recto medio (RMed), recto inferior (RInf), oblicuo inferior (OInf) y también axones parasimpáticos hasta el ganglio ciliar.

Clasificación de las parálisis según localización del daño

Parálisis oculomotoras infranucleares

Son la principal causa neurológica de diplopía binocular. Cuando el músculo denervado se relaja, el antagonista experimenta una *contractura* que, con el tiempo, degenera en *fibrosis* muscular. La contractura es un fenómeno de «acortamiento» muscular con pérdida de elasticidad comúnmente en el músculo antagonista al parético, que puede ser irreductible por la aparición subsiguiente de fibrosis. Por ello, una vez resuelta la parálisis, puede persistir ausencia –total o parcial– de movimiento dependiendo de la intensidad de la fibrosis.

Parálisis oculomotoras supranucleares

Son más raras, también denominadas parálisis de función. La lesión o déficit se produce en los núcleos y vías responsables de la coordinación de los movimientos sacádicos o de seguimiento (versiones horizontales, verticales u oblicuas), así como de las vergencias.

El control premotor de los movimientos oculares se sitúa en el troncoencéfalo. Se caracterizan por la disociación entre los movimientos sacádicos voluntarios y los reflejos, como el oculocefálico (movimientos pasivos ante el giro forzado de la cabeza en

uno y otro sentido; «ojos de muñeca») y la convergencia.

La conservación del reflejo oculocefálico en las paresias horizontales apunta origen supranuclear. Algo parecido ocurre en paresias verticales de la supraducción, en las que se conserva intacto el signo de Bell (supraducción al intentar oclusión forzada de los párpados).

Signos de daño supranuclear: Presencia de reflejo oculocefálico, fenómeno de Bell o desviación de la mirada conjugada.

La desviación de la mirada conjugada se produce por la interrupción funcional de las vías oculomotoras descendentes cruzadas, desde la corteza frontal motora hasta la formación reticular bulbar paramediana, bien por una lesión destructiva frontal que ocasionaría una parálisis de la mirada contralateral (los ojos miran hacia el lado de la lesión), y viceversa para las lesiones irritativas corticales.

Parálisis oculomotoras nucleares

Son más raras. La lesión del núcleo abducens ocasiona una parálisis de la mirada ipsilateral, dada la vecindad de las interneuronas que coordinan la aducción del ojo contralateral. Son raros los casos de parálisis aislada ya que normalmente resulta afectado el VII par, cuyas fibras rodean al núcleo del VI, ocasionando una parálisis facial ipsilateral acompañante. El núcleo del III par es más complejo por lo que su afectación se abordará en el apartado siguiente.

Las parálisis oculomotoras infranucleares suponen la causa neurológica principal de diploía binocular.

MÚSCULO	LATERALIDAD
Recto superior Núcleo dorsomedial (2)	Contra
Recto inferior Núcleo dorsal/dorsolateral (2)	Ipsi
Oblicuo inferior Columna intermedia (2)	Ipsi
Recto medio Núcleo ventral (2)	Ipsi
Elevador Núcleo caudal central (1)	Bilateral
Esfínter pupilar Núcleos viscerales (E-W,...)	Ipsi

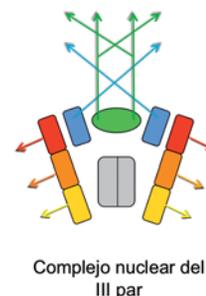


Fig. 2: Estructura nuclear del III par. Se representan los subnúcleos pares e impares y la lateralidad de su inervación.

PARÁLISIS DEL III NERVIIO

Consideraciones anatómicas

El núcleo del III nervio se localiza ventral a la materia gris periacueductal del mesencéfalo. Tiene porciones pares e impares. El RInf, el RMed y el OInf se inervan desde subnúcleos ipsilaterales; el RS lo hace desde el subnúcleo contralateral; el EPS, desde una estructura impar central que envía fibras bilateralmente; y, por último, los núcleos viscerales envían fibras bilaterales para la motilidad pupilar y el músculo ciliar (fig. 2).

En el fascículo es importante recordar que las fibras parasimpáticas discurren superficialmente por la porción superior del nervio dentro del espacio subaracnoideo, mientras que en seno cavernoso y órbita se colocan en la porción inferior.

La proximidad de otras estructuras en el tronco hace que las parálisis nucleares del III se asocien con frecuencia a otros signos de patología troncular (tabla 1).

Otras relaciones anatómicas del III nervio lo hacen especialmente susceptible a los aneurismas de

Tabla 1. Síndromes asociados a parálisis nuclear del III par

SÍNDROME	Patología asociada	Localización
Weber	• Hemiparesia contralateral	• Pedúnculo cerebral
Nothnagel	• Ataxia cerebelosa	• Pedúnculo cerebeloso superior
Benedikt	• Movimientos involuntarios contralaterales • Hemiparesia contralateral	• Pedúnculo cerebral • Núcleo rojo • Sustancia nigra
Claude	• Ataxia • Asinergia • Disdiadococinesia	• Núcleo rojo • Pedúnculo cerebeloso superior

la unión entre arteria comunicante posterior y carótida interna, a las hernias unciales y a todos los procesos patológicos que afecten al seno cavernoso, en cuyo caso es frecuente la asociación a otras parálisis o déficits neurológicos.

Clínica

Parálisis extrínseca completa

Normalmente cursa con exo-hipotropía y limitación de la adducción, elevación y depresión, además de la ptosis (afectación de los músculos RMed, RS, RInf, OInf y EPS). Las únicas funciones oculomotoras restantes son la abducción del recto lateral (RL) y la inciclotorsión del oblicuo superior (OSup). La acción inciclotorsora del OSup la exploraremos haciendo mirar al paciente hacia abajo (prestar atención al giro de los vasos conjuntivales). Por otra parte, dependiendo del grado de ptosis el paciente verá o no doble (fig. 3).

Parálisis intrínseca

La parálisis absoluta cursa con midriasis arreactiva y las paresias presentarán respuestas pupilares incompletas al reflejo luminoso (grado de miosis y tiempo de consecución), en términos relativos con respecto a la respuesta contralateral del esfínter pupilar. El déficit intrínseco también cursará con dificultad en la lectura (parálisis de la acomodación).

Cuando existe un aneurisma, el 95% de las veces se produce afectación pupilar, ya sea inicialmente o en los primeros días. Este porcentaje se reduce al 25% en el caso de las mononeuropatías isquémicas.

La presencia de una midriasis en el contexto de una parálisis del III nervio es un signo de riesgo de patología compresiva.

Parálisis congénita del III par

Las formas congénitas, que representan un 50% de las infantiles, pueden ser unilaterales (más frecuentes) o bilaterales con cuadros de presentación muy variables. La mayoría presentan *signos de regeneración aberrante*, a veces en pocos días (elevación del párpado superior ante el intento de adducción o de infraducción -*pseudosigno de Von Graefe*-, con o sin contracción pupilar). La pupila puede responder normalmente, pero también puede presentarse fija, dilatada o contraída.

Ocasionalmente el ojo paralítico se hace fijador, lo que conlleva secundarismos muy llamativos en el ojo normal (gran exo-hiperdesviación), pudiendo llevarle a una ambliopía profunda. En otras ocasiones, en el ojo parético aparecen episodios cíclicos breves de «espasmos musculares» en el territorio del III par.

La doble parálisis congénita de la elevación tiene un origen supranuclear y a diferencia del cuadro de fibrosis congénita del recto inferior, suele presentar ducción pasiva negativa e incluso fenómeno de Bell positivo.



Fig. 3: Paciente de 54 años con parálisis completa del III nervio derecho con afectación pupilar. RM y angiografía fueron normales. Tenía antecedentes de patología cardiovascular, por lo que se diagnosticó de una mononeuropatía isquémica. El cuadro se resolvió en 10 semanas.



Fig. 4: Fenómenos de regeneración aberrante en un paciente de 38 años con parálisis extrínseca completa e intrínseca parcial del III nervio derecho secundaria a trauma craneal severo. Se observa elevación del párpado caído en el intento de adducción y en el descenso. También se observa contracción pupilar parcial en el intento de adducción (flechas blancas).

Parálisis adquiridas

Son mucho más frecuentes. A veces pueden aparecer formas extrínsecas *incompletas o parciales*. Estas parálisis parciales se asocian con mayor frecuencia a trastornos compresivos o inflamatorios que las formas completas. Hay asociaciones «lógicas» atendiendo a la distribución topográfica de las fibras (RS y ptosis por lesión de la rama superior, o RInf y OInf por compromiso de la rama inferior).

Las paresias musculares puras aisladas son excepcionales, hasta el punto de que han de hacernos sospechar causas no propiamente neuropáticas (Graves-Basedow, miastenia, etc.) Son de extrema rareza la parálisis aislada del RMed (a diferenciar de una oftalmoplejia internuclear, en la que el ojo sí adduce cuando se explora la convergencia) y del OInf (a diferenciar de una desviación vertical disociada, un síndrome de Brown, una desviación oblicua, etc.)

En las parálisis adquiridas ha de darse mucha más importancia a la aparición de fenómenos de

regeneración aberrante, como la miosis en el intento de adducción (*pseudosigno de Argyll-Robertson*) o el ya citado *pseudosigno de Von Graefe*; ya que la etiología isquémica sólo excepcionalmente producirá este fenómeno. Tales sincinesias podrán aparecer con una latencia de varias semanas a varios meses (fig. 4).

El fenómeno de regeneración aberrante nos obliga a plantear un origen no isquémico.

Actitud diagnóstica

Ante cualquier parálisis oculomotoras se deben realizar una serie de estudios iniciales de forma obligada (tabla 2).

En función de la evolución podrá ampliarse con la petición de otras pruebas como anticuerpos antinucleares, hormonas tiroideas, anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, serologías a infec-

Tabla 2. Investigación Inicial común ante cualquier parálisis oculomotoras

- Exploración ocular completa
- Presión arterial
- Hemograma
- VSG, proteína C reactiva (PCR)
- Bioquímica básica (glucemia, iones)
- Examen sistémico y neurológico completo

ciones (sífilis, Lyme, HIV, toxoplasma,...), o punción lumbar.

El punto más crítico en el protocolo diagnóstico de una parálisis lo encontramos en la decisión de pedir o no pruebas de neuroimagen, costosas y no siempre disponibles de manera inmediata. La calidad de los actuales estudios de resonancia y tomografía axial computerizada en sus variantes vasculares (angio-RM y angio-TAC) ha conseguido evitar la realización de muchas angiografías, que hace unos años eran prácticamente obligatorias.

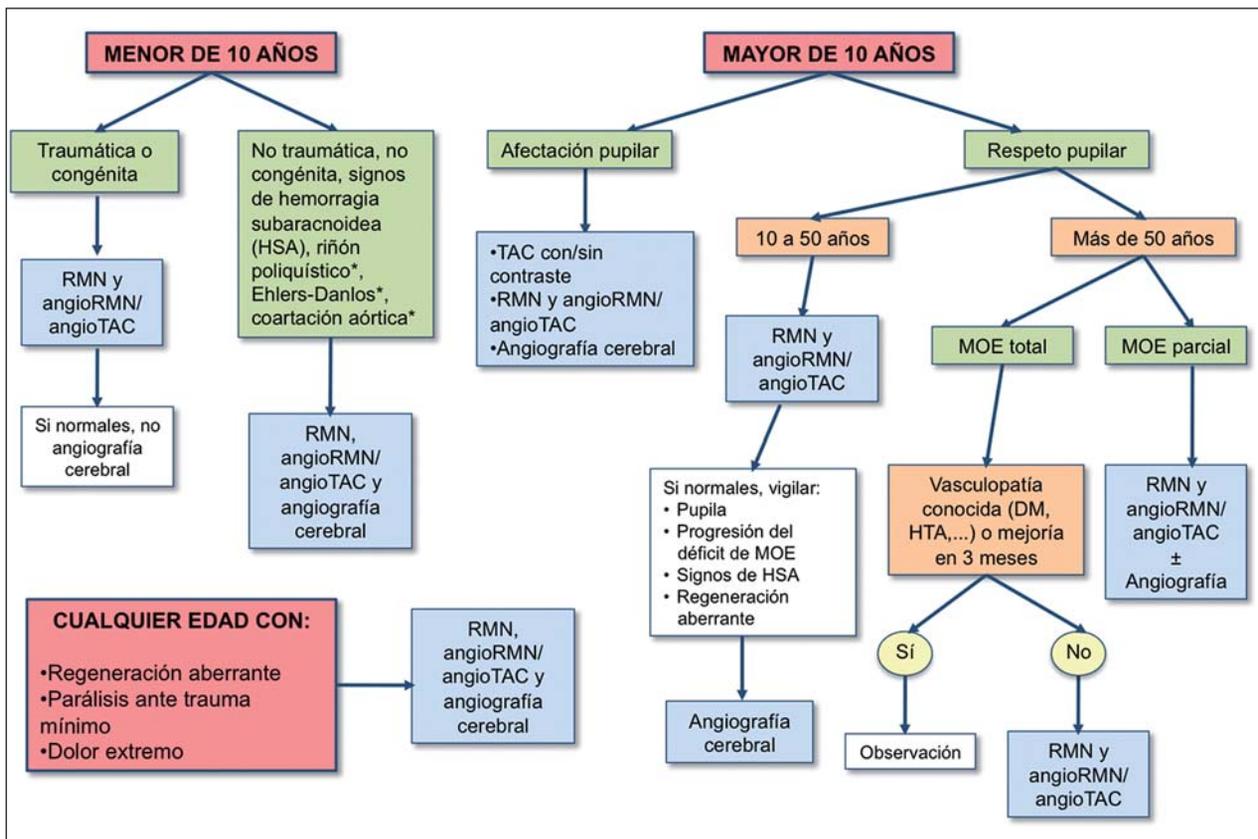
Hemos desarrollado un algoritmo diagnóstico basado en las series etiológicas publicadas hasta el momento, en la presencia o no de afectación pupilar

y regeneración aberrante, y en la existencia de factores conocidos de riesgo microvascular o de malformaciones arteriales (algoritmo 1).

En aquellos pacientes donde la única anomalía existente es una *ptosis* o una *midriasis aislada* debe mantenerse al paciente en observación, ya que si no aparecen otros síntomas/signos, la probabilidad de encontrarlos ante un trastorno neuropático es remota.

Actitud terapéutica

El objetivo del tratamiento estrabológico una vez controlada la causa (si es factible) dependerá de si la parálisis es congénita o adquirida. En las formas congénitas, el objetivo es conseguir una estética aceptable intentando evitar la supresión y favoreciendo el desarrollo sensorial del niño. En las formas adquiridas, sin embargo, el objetivo será conseguir que el paciente tenga una zona sin diplopia y mejorar el tortícolis. En ambos tipos de parálisis existen limitaciones terapéuticas importantes.



Algoritmo 1: Protocolo de actuación ante una parálisis del III nervio craneal (* Alto riesgo de aneurisma).

Tratamiento médico

- *Prismas* para compensar la diplopía o para retrasar la contractura (la mayoría de las veces como tratamiento postoperatorio o supresor).
- *Penalización.*
- *Oclusión.*

Toxina botulínica

Las inyecciones en RL ya sea de forma complementaria, o incluso a veces definitiva, son defendidas por algunos autores, sobre todo si el músculo paralizado tiene cierta función. En la mayoría de los casos se requiere la aplicación de varias dosis y es posible no corregir definitivamente la diplopía. También se ha empleado después de la cirugía para corregir desviaciones residuales.

Cirugía

El objetivo de la cirugía en la parálisis del III par es alinear el ojo afecto en posición primaria, aunque con limitación de los movimientos oculares, e intentar mejorar el tortícolis.

Clásicamente, si hay cierta función residual del RMed se actúa sobre los rectos horizontales con una *gran recesión del RL* (permitiendo al ojo pasar de línea media y anulando el efecto abductor de este músculo) y *resección del RMed parético* (que actuaría a modo de «polea»), con elevación de ambas inserciones si existe una hipotropía asociada. El debilitamiento máximo del RL persigue evitar la exotropía recurrente o persistente.

Además del retroceso máximo, el debilitamiento puede realizarse también mediante la miectomía o la sutura al periostio de dicho RL. El retroceso máximo es sencillo, es reversible y tiene menor riesgo de perforación ocular que la recesión supramáxima. Asimismo, los movimientos oculares producidos por la innervación aberrante de los músculos rectos se ven muy reducidos.

Se han descrito casos de abducción residual por fibrosis del tejido conectivo en parálisis de larga evolución y por la acción abductora del oblicuo superior.

A veces son necesarias varias cirugías, sobre todo cuando se va a tratar el componente vertical (para evitar la isquemia anterior del globo ocular), y también para solucionar las hipocorrecciones. El uso de

toxina botulínica es un tratamiento complementario muy útil tanto pre como postoperatoriamente para reducir el número de cirugías.

PARÁLISIS DEL IV NERVIIO

Consideraciones anatómicas

Los núcleos del IV par craneal están situados debajo de la materia gris periacueductal del tronco-encéfalo, justo por detrás de los núcleos del III, en los colículos inferiores. Los fascículos nerviosos se incurvan hacia atrás y abajo rodeando el acueducto, para cruzarse en el techo de éste, el velo medular anterior. Justo a este nivel salen ambos nervios, para ir en busca de su correspondiente músculo oblicuo superior, el contralateral. En el tronco, el núcleo del IV está bastante aislado de otras estructuras, a excepción de la vía simpática descendente, por lo que las lesiones nucleares no suelen asociarse a otros signos neurológicos. Una vez fuera del tronco, el trayecto del IV nervio es el más largo de todos los nervios craneales, lo que lo hace *más vulnerable a los traumatismos craneales*, sobre todo a aquellos que se producen en la región frontal o en el vértex.

Clínica

Es importante distinguir, por sus diferentes características clínicas y con vistas al tratamiento, las paresias unilaterales de las bilaterales:

Paresia unilateral del IV par

Suele debutar, en los cuadros adquiridos, con gran dificultad en la lectura y en el descenso de escaleras, dado que el campo de acción del OSup es el de la infra-aducción, y que la diplopía no sólo es vertical sino también torsional.

1) *Hipertropía incoitante del ojo parético, que aumenta en aducción y disminuye en abducción.* La hipofunción del OSup parético muchas veces no resulta tan evidente.

2) *Aumento de la hipertropía con la inclinación de la cabeza sobre el hombro ipsilateral (signo de Bielschowsky).* Es menos aparente en parálisis de muy larga evolución (fig. 5). En condiciones normales los oblicuos y rectos contiguos son sinergistas en su acción ciclorsional (intorsores los superiores y extorsores los



Fig. 5: Parálisis unilateral del IV nervio izquierdo traumática. A la izquierda, hipertropía del ojo izquierdo e inclinación compensadora de la cabeza sobre el hombro derecho. A la derecha, al inclinar la cabeza sobre el hombro izquierdo el ojo izquierdo se eleva por la acción excesiva del RS, que intenta conseguir una inciclotorsión adecuada. (Signo de Bielschowsky, flecha blanca).

inferiores) y antagonistas en sus acciones horizontal y vertical. Por eso, al inclinar la cabeza sobre el hombro derecho (viceversa sobre el izquierdo) el sistema otolítico genera inciclotorsión del ojo derecho y exciclotorsión del izquierdo (se contraen el OSup y RS derechos y el OInf y RInf izquierdos, y se relajan los antagonistas homolaterales correspondientes) no generándose ni desviación horizontal ni vertical.

En una paresia del OSup derecho, al inclinar sobre el hombro ipsilateral, el RS se encuentra obligado a aumentar su influjo nervioso para contrarrestar al compañero parético en la inciclotorsión. Al ser deficiente la fuerza infraductora, el efecto supraductor del RS se impone, aumentando la hipertropía. Es incorrecto extender este signo como válido para el diagnóstico de las parálisis del resto de músculos cicloverticales, aunque pueda aparecer un fenómeno similar en otras situaciones.

Sin embargo, en el diagnóstico diferencial entre la paresia de OSup de un ojo y la paresia del antagonista contralateral (RS) sí son válidos los *tres pasos de Parks*:

- Determinar qué ojo es hipertrópico reduce a cuatro los músculos posibles.
- La constatación de que la hipertropía es mayor en adducción los reduce a dos.
- El signo de Bielschowsky positivo designa al OSup como músculo parético.

3) *Tortícolis torsional (cabeza hacia el hombro contralateral, con descenso del mentón y giro de la cabeza al lado opuesto del afectado)*. Hay casos en que el tortícolis está ausente, por ejemplo en ojos afectados ambliopes, o en aquéllos muy adaptados desde el punto de vista sensorial y motor.

4) *Anisotropía en «V»*: Aunque muy frecuente, es generalmente de pequeña magnitud, pudiendo incluso no presentarse.

5) *Exciclotropía*: Aunque presente en la mayoría de los casos y responsable del tortícolis torsional, suele ser pequeña y responder a la cirugía de la hipertropía. Puede apreciarse en la funduscopía (la fovea se muestra en posición más baja de lo normal con respecto a la papila).

6) *Secundarismos*: Los más habituales son la hiperfunción del OInf ipsilateral (antagonista) y la del RInf contralateral (yunta o agonista contralateral).

Al menos en cuadros no muy evolucionados, los dos primeros signos son obligados, siendo el resto muy frecuentes.

Dos fenómenos influyen de manera importante sobre el cuadro clínico, ambos consecuencia de la conservación de la binocularidad (salvo cuadros muy precoces o que se asocian a otros estrabismos normalmente de inicio muy temprano):

1. *Adaptación vergencial o vergencia lenta*: una oclusión monocular o un cover test muy lento ponen de manifiesto una desviación vertical mucho mayor que la que en principio parecía medirse.
2. *Aumento de la amplitud vergencial vertical*.

Paresia bilateral del IV par

En los casos adquiridos suele producir diplopía en casi todas las posiciones de la mirada. Cuando el origen es traumático, la lesión suele localizarse en el velo medular anterior, que es donde se encuentran juntos ambos nervios.

En los casos congénitos, que no presentan diplopía, no es infrecuente la presentación asimétrica, de forma que parezca monocular y tras la cirugía desvelarse la paresia del OS del otro lado.



Fig. 6: Parálisis congénita bilateral del IV par. Hiperfunción secundaria de ambos oblicuos inferiores que se explora en la supra-aducción de ambos ojos (flechas blancas).

1) *Inversión de la hipertropía en cada lateroversión*: hipertropía derecha en levoversión e izquierda en dextroversión.

2) *Signo de Bielschowsky positivo hacia ambos lados* (bilateral).

3) *Anisotropía en «V» y gran depresión del mentón*, con eventual ortotropía en posición primaria y en suproversión, pero con acentuada endotropía en infraversión (ante la escasa participación de los OSup, los únicos responsables de la mirada inferior son los RInf, y éstos son aductores).

4) *Exciclotropía muy acentuada*, que aumenta en infraversión (los RInf son exciclotorsores), pudiendo alcanzar hasta 45°, y que ocasionalmente puede impedir la fusión en los casos adquiridos y no encontrar compensación con el tortícolis.

5) *Hiperfunción de OInf*: Normalmente es muy marcada (fig. 6). Cuando no existe y lo que predomina es la hipofunción de los OSup, suele haber hiperfunción asociada de los RInf.

Parálisis congénita

Responde normalmente a anomalías en el tendón de inserción del OSup, incluida su agenesia. A cualquier edad mostrarán gran amplitud de fusión vertical (más de 3 dioptrías prismáticas hasta incluso 20-30) con correspondencia retiniana anómala.

También en el adulto es posible observar cierto incremento de dicha amplitud, semanas o meses después de un estrabismo vertical adquirido.

El fenómeno de descompensación de estos cuadros congénitos, tan sumamente frecuentes, se establece normalmente entre los 8-50 años, y puede devenir en la aparición de una diplopía tras un traumatismo, con la presbicia, cirugía de la catarata, o episodios de otra índole. El estudio de **fotografías antiguas** del paciente (de su infancia o juventud),

suele dar la pista de una forma congénita, ante la insistente aparición de una determinada inclinación de la cabeza, siempre hacia el mismo lado. No es infrecuente encontrar otros casos en su misma familia. Otra de las características morfológicas que pueden acompañar a la forma congénita es la *asimetría facial*, así como trastornos del esqueleto axial, ambos consecuencia del persistente tortícolis torsional.

Diagnóstico diferencial

- **Desviación Vertical Disociada (DVD)**: Gran hiperfunción de uno o los dos OInf con una hipofunción secundaria de uno o los dos OSup. A veces pueden coexistir paresias congénitas del IV con DVD.

- **Paresia aislada del RS contralateral**: El test de Bielschowsky es menos consistente en este cuadro que en la verdadera paresia del IV par.

- **Skew deviation**: Desviación vertical de los ejes oculares supranuclear, no estrictamente paralítica, que normalmente se acompaña de inclinación torsional binocular, inclinación torsional de la cabeza e inclinación de la vertical subjetiva, todas hacia el mismo lado, constituyendo el denominado *síndrome de inclinación ocular (ocular tilt reaction)*. Parece que radica en una lesión en la vía refleja vestibulo-ocular vertical-torsional, a cualquier nivel entre el oído interno y los núcleos oculomotores troncoencefálicos. Por tanto, obedecerá a trastornos de la más variada naturaleza, tanto los que afecten a la fosa posterior como aquellos periféricos puramente cócleo-vestibulares. Dado que esta vía cruza al otro lado a nivel pontino superior, convencionalmente se llamará *skew derecha* a aquélla que tenga el ojo derecho en hipotropía, y viceversa.

La mayoría afectan a la vía completa de un lado constituyendo el síndrome descrito, caracterizado por el predominio del tono de los músculos exciclo-

rrotadores (OInf y RInf) en el ojo hipotrópico y de los inciclorrotadores (OSup y RS) en el hipertrópico.

No obstante, el cuadro de *skew* que presenta mayor parecido con la paresia del IV par es el correspondiente a la afectación aislada de un canal anterior o de sus vías, *skew incoitante*, cuya característica patognomónica es la presencia (en la lámpara de hendidura, el fondo de ojo, o en pruebas como la varilla de Maddox) de una inciclotorsión del ojo más alto y una exciclotorsión del más bajo. Se trata de una *skew* contralateral al lado de la falsa paresia del IV par.

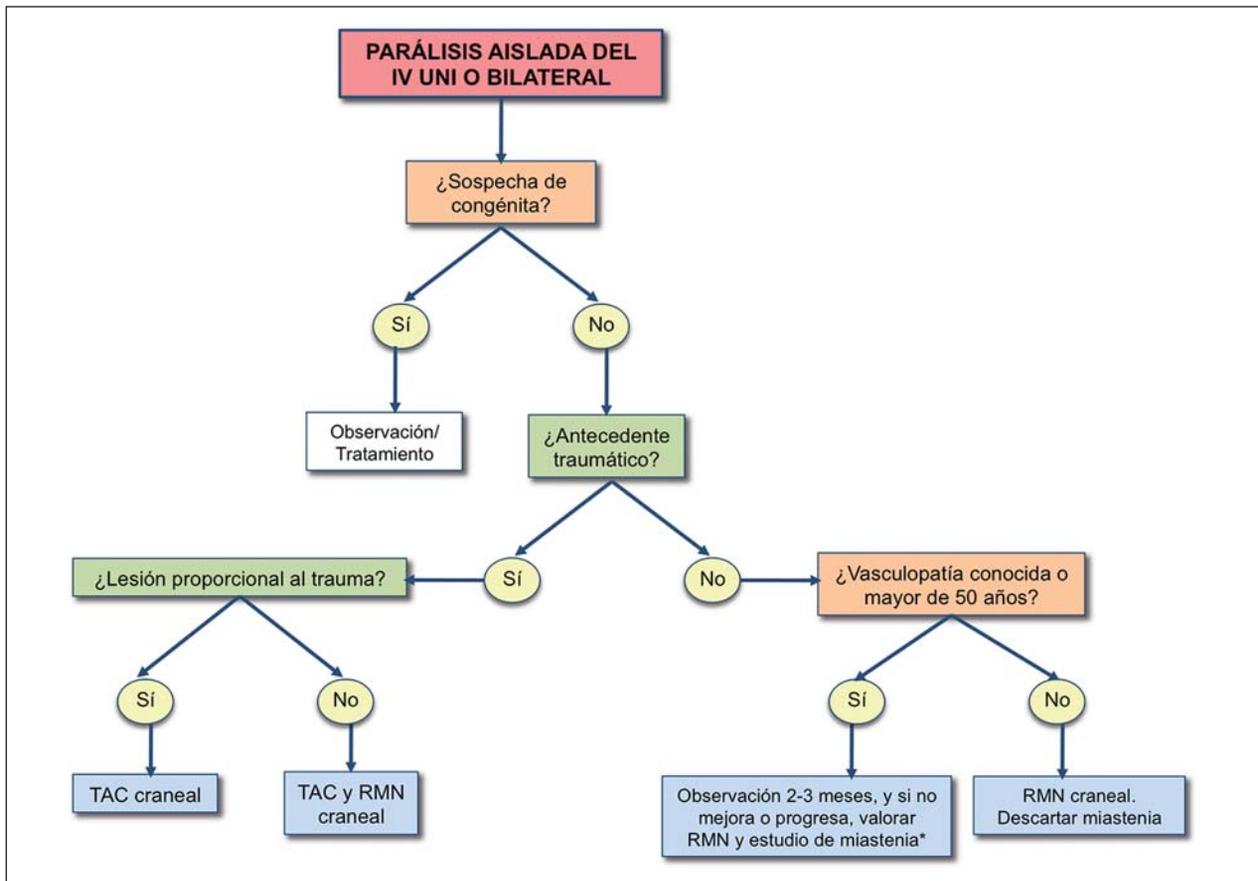
Los principales diagnósticos diferenciales de la parálisis del IV par son la DVD, parálisis del recto superior contralateral y desviación *skew*.

Actitud diagnóstica

Los tumores o los aneurismas son infrecuentes, mientras que los traumatismos y la isquemia (mono-

neuropatías microvasculares) son los más prevalentes (fig. 1). A esas causas habría que añadir el extenso grupo de parálisis congénitas que debutan en la edad adulta por descompensación de los mecanismos de binocularidad. Para descartar un origen antiguo pediremos *fotografías antiguas* al paciente y mediremos su *amplitud de fusión vertical*, que como ya hemos explicado, suele estar aumentada.

El abordaje inicial de una parálisis del IV es similar al descrito para el III par (ver epígrafe previo). A diferencia de éste, la petición de pruebas de neuroimagen no es tan necesaria. Si estamos ante un traumatismo craneal sí debemos realizar una TC e incluso RM, mientras que en ausencia de antecedente traumático sólo se realizará RM a aquellos pacientes menores de 50 años sin antecedente vasculopático conocido. Como en cualquier otra parálisis aislada que se encuentre en observación, la aparición de otros signos o síntomas neurológicos obligará a la petición de un estudio de neuroimagen (algoritmo 2).



Algoritmo 2: Protocolo de actuación ante una parálisis del IV nervio craneal. (*Puede administrarse toxina botulínica previamente para suprimir los secundarismos –OInf ipsi y RInf contralateral– y confirmar la no recuperación de la parálisis).

Actitud terapéutica

Si es factible, el tratamiento etiológico será el primero en abordar. Cuando persiste el cuadro parético, existen varias opciones terapéuticas. El tratamiento suele ser quirúrgico, aunque hay algunos casos que se pueden abordar médicamente con toxina botulínica o prismas.

El enfoque será distinto según sea una parálisis congénita o adquirida. También influirá que el cuadro sea uni o bilateral.

Prismas

Son una solución parcial y no siempre bien tolerada. La indicamos esencialmente en:

- Desviaciones verticales por debajo de 8-10 dioptrías prismáticas (DP).
- Parálisis del IV par congénita descompensada en edad adulta.
- Desviaciones residuales postquirúrgicas con bajo defecto torsor.

Toxina botulínica

Está indicada en la fase aguda de las parálisis adquiridas. Las que más se benefician de este tratamiento son las que tienen un importante componente torsional, que dificulta la compensación con prismas. No sirve de ayuda en las formas congénitas, ya que suelen tener varios músculos secundariamente afectados.

El tratamiento precoz con toxina botulínica es una técnica generalmente eficaz, que proporciona mayores beneficios que la simple actitud expectante:

- *Simplifica el cuadro*, ya que al suprimir el componente torsional permite la curación o el posterior tratamiento con prismas y orientar el tratamiento hacia una nueva inyección de toxina sobre los músculos rectos verticales o cirugía.
- Según algunos autores, *disminuye el tiempo de evolución* del grupo de las parálisis de origen microvascular, muchas de las cuales remiten en 2 a 3 meses. Otros prefieren esperar que pase este tiempo antes de llevar a cabo ninguna actitud terapéutica.
- *Permite actuar sobre músculos contracturados* atenuando la aparición de secundarismos.
- *Muestra la función real del OSup*, dato que nos orientará hacia una cirugía debilitante frente a una de refuerzo.

En las parálisis traumáticas, con frecuencia bilaterales y por ello con gran exciclotorsión, si las condiciones del paciente lo permiten realizamos infiltración sobre los músculos oblicuos inferiores y rectos inferiores de ambos ojos. Este tratamiento permite en muchas ocasiones una mejoría espectacular y evitar secundarismos.

En los casos de paresias leves, sin mucha torsión sintomática, es preferible una actitud expectante y valorar en dos meses.

Cirugía

- Parálisis del IV par con cierto tiempo de evolución (de 6 a 12 meses).
- Tratados con toxina botulínica en los que persiste la diplopía.
- Varios grupos musculares afectados. Por eso en las formas congénitas la cirugía es el tratamiento de primera elección.

Cirugía del oblicuo inferior

El debilitamiento del OInf es la técnica más generalizada. La retroinserción del músculo antagonista del OSup es la técnica más intuitiva, pero tiene ciertas limitaciones. Permite compensar pequeñas desviaciones verticales de hasta 10 DP, torsionales de menos de 10° e incomitancias verticales en «V» de hasta 10 DP.

Cirugía del recto inferior

El músculo yunta del OSup es el RInf, por lo que se asocian hiperfunciones del músculo recto inferior contralateral a paresias del OSup. En la clínica hay elevación en adducción del ojo parético (hiperacción del OInf) junto con una limitación de la elevación en abducción del contralateral (contractura del RInf).

La retroinserción de este músculo permite la corrección de desviaciones verticales mayores, hasta 20 DP.

Cirugía del recto superior

La parálisis del OSup puede asociar hiperacción-contratura del músculo RS ipsilateral, con diplopía más acusada en la mirada inferior que puede llevarnos al equívoco. Puede producir un tortícolis mentón bajo

debido a la restricción del descenso. Nos sirve de ayuda para diferenciarlos ver que la exciclotorsión no aumenta en la mirada inferior.

Cirugía de refuerzo del oblicuo superior

En la parálisis del OSup son preferibles las técnicas de debilitamiento a las de refuerzo (resección, plegamiento y la técnica de Harada-Ito o refuerzo selectivo de las fibras anteriores), pero hay ocasiones en las que es necesario llevar a cabo este último, sobre todo en las parálisis adquiridas.

- Exciclotorsión sintomática: A pesar de compensar la desviación vertical no conseguimos la fusión o el paciente refiere que se le cruzan las líneas. El refuerzo del OSup tiene mayor potencial inciclotorsor que el debilitamiento del músculo OInf. Si la exciclotorsión supera los 20°, es necesario combinar el debilitamiento del OInf y RInf con el refuerzo del OSup.

- Gran tortícolis torsional con escasa desviación vertical.

- Dificultades en la mirada hacia abajo por aumento de la desviación vertical o la exciclotorsión.

- Cuando la inyección de toxina botulínica sobre el músculo antagonista (OInf) no permite recuperar la función del OSup y sigue habiendo limitación del descenso y por tanto diplopia en la mirada inferior.

PARÁLISIS DEL VI NERVIO CRANEAL

Consideraciones anatómicas

El núcleo del VI se encuentra en el suelo del IV ventrículo, en la porción inferior del puente, en íntima relación con la rodilla del nervio facial. Se compone de grandes neuronas que inervan directamente el RL ipsilateral y de un grupo de neuronas más pequeñas que mandan sus axones al subnúcleo del RMed del III contralateral, a través del fascículo longitudinal medial (FLM) del lado contrario. Cuando sale del tronco en la unión entre puente y bulbo, el VI hace un cambio de dirección brusco rostralmente, pasando anterior o posterior a la arteria cerebelosa anteroinferior. En su trayecto asciende hacia la parte superior del clivus, y en este punto gira para seguir una dirección más horizontal, entrando en el canal de Dorello y pasando por debajo del ligamento petroclinoideo y por encima del ápex petroso para entrar en el seno cavernoso (fig. 7). El VI comparte

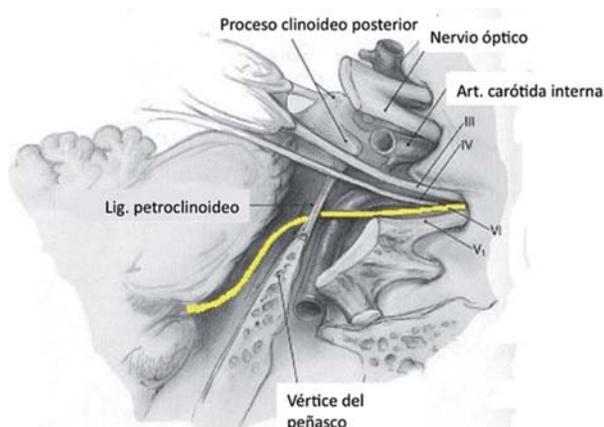


Fig. 7: Trayecto del VI en el espacio subaracnoideo. Obsérvese la larga trayectoria ascendente, que se horizontaliza a la altura del ligamento petroclinoideo, en el canal de Dorello.

este reducido espacio con el seno petroso inferior, cuya ingurgitación en las fístulas arteriovenosas puede comprimirlo. En el seno cavernoso se coloca lateral a la carótida interna, junto a la cual viaja. Las fibras simpáticas del plexo carotídeo se disponen brevemente junto al VI antes de unirse con la primera división del V. Finalmente, en su camino hacia el RL, penetra en la órbita a través de la hendidura esfenoidal y por dentro del anillo de Zinn.

Clínica

Parálisis nucleares

Producen un déficit de la mirada conjugada al lado afecto. Es frecuente que se afecte también la rodilla del VII que rodea al núcleo abducens, con su correspondiente parálisis. Debido a la proximidad de otras estructuras implicadas en el control de la mirada horizontal, pueden presentarse los siguientes cuadros:

- **Síndrome del uno y medio:** Por lesión nuclear del VI asociada a una lesión del FLM ipsilateral. Habrá una parálisis de la abducción ipsilateral (motoneuronas del VI), una oftalmoplejia internuclear ipsilateral (parálisis de la aducción ipsilateral por daño en el FLM) y una parálisis de la adducción del ojo contralateral (por las interneuronas del núcleo del VI que envían impulso al RMed contralateral). Por tanto, sólo se mantendrá la abducción del ojo contralateral.

- **Lesión en formación reticular pontina paramediana (FRPP) con/sin lesión del núcleo VI:** Parálisis de la mirada conjugada ipsilateral.

Tabla 3. Lesiones Fasciculares del VI par

SÍNDROME	Localización	Parálisis fascicular del VI asociada a
Raymond	Protuberancia	<ul style="list-style-type: none"> • Hemiparesia contralateral.
Millard-Gubler	Protuberancia ventral paramediana	<ul style="list-style-type: none"> • VII fascicular ipsilateral • Hemiparesia contralateral.
Foville	Arteria cerebelosa anteroinferior	<ul style="list-style-type: none"> • Parálisis de abducción ipsilateral (o mirada conjugada horizontal si se afecta también el núcleo VI) • V (núcleo y tracto espinal) • VII fascicular • Horner ipsilateral • Sordera periférica (oliva superior) • Disgeusia (núcleo del tracto solitario).

• **Lesión en el fascículo VI + FLM contralateral:** Pseudoparálisis de la mirada horizontal ipsilateral al VI. Se sospecha cuando la adducción del ojo contralateral está más afectada que la abducción del ipsilateral.

Lesiones del fascículo

Existen otras relaciones anatómicas del fascículo del VI ajenas al control de la mirada horizontal que también pueden dañarse produciendo diferentes combinaciones (tabla 3).

Lesiones en el espacio subaracnoideo

A este nivel se producen las agresiones más frecuentes al VI nervio, porque su trayecto en esta zona es largo (aneurismas, traumatismos, tumores compresivos, inflamaciones, infecciones, infiltraciones tumorales, etc.). Las modificaciones de la presión intracraneal de cualquier origen, pueden dar lugar a

compresiones del nervio en el canal de Dorello o a estiramientos del mismo a lo largo del vértice del peñasco. De ahí que en las parálisis del VI, la exploración del fondo de ojo en busca de un papiledema sea fundamental.

Lesiones en el peñasco

La lesión en esta zona da lugar al **síndrome de Gradenigo**, que cursa con parálisis del VI, sordera, dolor hemifacial (por afectación del ganglio de Gasser) y parálisis facial ipsilateral. Hay que diferenciarlo del pseudo-Gradenigo que aparece en los tumores del ángulo pontocerebeloso y en el carcinoma nasofaríngeo.

Clínica

La parálisis del VI nervio cursa con endotropía y limitación de la abducción en el ojo afecto (fig. 8).



Fig. 8: Parálisis del VI nervio izquierdo. El cuadro se produjo tras la exposición a un ambiente pobre en oxígeno en una bodega de vino. Arriba, en el momento del diagnóstico. Abajo, dos meses después, con una leve paresia residual asintomática del recto lateral.



Fig. 9: Síndrome de Duane tipo I del OD. Ausencia de abducción del OD, con aumento de hendidura en el intento de ésta y disminución de hendidura en el intento de adducción. En la imagen central se aprecia un tortícolis sutil con cara hacia la derecha.

Parálisis adquirida

Aparecerá diplopía homónima que aumenta hacia el campo de acción del RL parético y tortícolis con giro de la cara hacia el lado paralizado. Puede haber ortotropía en posición primaria de la mirada y con el tiempo se puede desarrollar la endotropía por contractura y fibrosis del músculo RMed antagonista. El paciente puede referir un leve dolor frontal o retro-ocular, sobre todo al intentar forzar la mirada.

Parálisis congénita

A diferencia del IV par, los casos congénitos bilaterales son excepcionales (pueden ser pasajeros como consecuencia de un parto traumático). Son muy frecuentes, en cambio, las *pseudoparálisis*, con limitación restrictiva de la abducción, que acontecen en cuadros de endotropía congénita (*síndrome de Ciancia*), cuya limitación favorece la fijación cruzada (ojo fijador siempre en aducción), y que suelen presentar un nistagmus de abducción.

Hay cuadros infantiles raros de etiología incierta, como la *parálisis benigna recurrente del VI par*. Se recuperan espontáneamente en la mayoría de los casos y suelen ser recidivas unilaterales. Es frecuente que haya un antecedente de vacunación o enfermedad vírica previa.

Existen dos formas congénitas sindrómicas muy específicas, en las que el reflejo de los ojos de muñeca y un test de ducción pasiva demostrarían restricción:

- **Síndrome de Möbius:** Asocia diplejía facial y paresia bilateral de la abducción, además de otros trastornos en los últimos pares craneales y sistémicos (retraso mental, anomalías en las extremidades y otros trastornos neurológicos).

- **Síndrome de Stilling-Duane:** Más frecuente en mujeres y ojos izquierdos, siendo bilateral en un 15-20%. Se trata de una agenesia completa o parcial del núcleo y tronco del VI par, asociada a una inervación aberrante del RL por fibras del III par destinadas al RMed, lo que comporta *retracción del globo en el*

intento de adducción (co-contracción de ambos rectos horizontales) y *parálisis o paresia de la abducción en el intento de la misma*. Asimismo, la hendidura palpebral disminuye en el intento de adducción (co-contracción y efecto rienda de la fibrosis del RL) y aumenta en el intento de abducción (contracción de los oblicuos). Según el comportamiento del RMed y RL en virtud de las anomalías de inervación citadas (existencia o no de vestigios funcionantes del VI par sobre su RL correspondiente y grado de inervación aberrante de éste por parte del III par) existen cuatro tipos de síndrome.

Son los tipos I (el más frecuente) y III los que requieren diagnóstico diferencial con la paresia del VI par, ya que en ambos casos está comprometida la abducción. A veces presentan, sobre todo los casos unilaterales tortícolis lateral para fusionar. Con cierta frecuencia se presentan otras anomalías asociadas, sistémicas u oculares. La fusión y estereopsis son normales, siendo rara la ambliopía (fig. 9).

Actitud diagnóstica

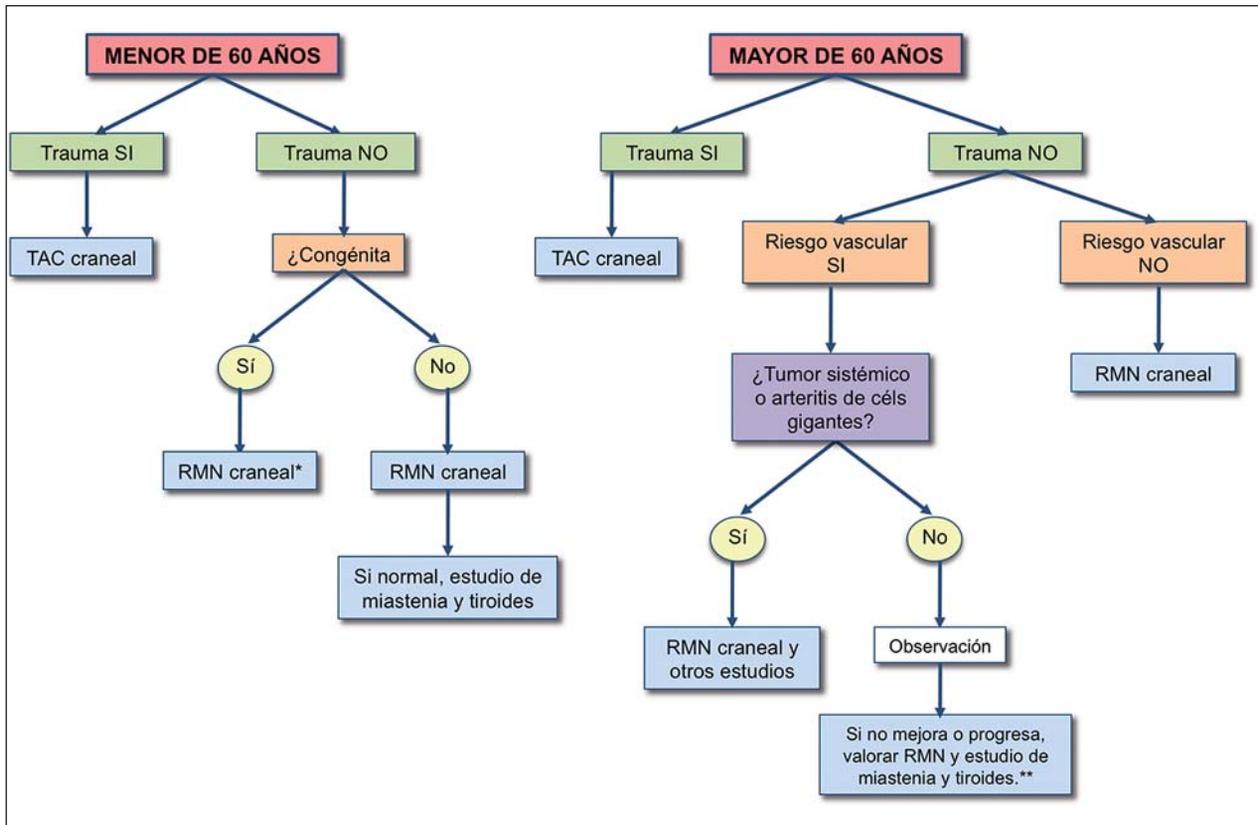
Al protocolo descrito en el epígrafe del III nervio ha de añadirse el protocolo de actuación específico para el VI.

Parálisis del adulto (algoritmo 3)

Para elaborarlo se han tenido en cuenta la edad y la presencia o no de trauma craneal previo y de antecedentes vasculares y tumorales conocidos. El diagnóstico diferencial se realizará también con todos los cuadros que limitan la abducción pero que no tienen un origen neuropático, entre los que destacan dos: la oftalmopatía tiroidea y la miastenia gravis.

Parálisis infantiles no congénitas

Merecen siempre un estudio exhaustivo. Según la serie de Robertson, excluida la causa traumática, la



Algoritmo 3: Protocolo de actuación ante una parálisis del VI nervio craneal (* Según algunos autores; ** Puede administrarse toxina botulínica previamente para suprimir la función del RM ipsilateral y confirmar la no recuperación de la parálisis).

posibilidad de encontrar un tumor (generalmente gliomas del tronco) en estos niños es del 50%. Los cuadros de la esfera ORL en ellos son también frecuentes, como las otitis mal curadas que desembocan en mastoiditis y petrositis, y finalmente producen una parálisis del VI (fig. 10).

- Exploración pediátrica completa.
- Exploración ocular con funduscopia obligada para descartar papiledema.
- Si no hay antecedente traumático (en cuyo caso se haría una TC craneal), pedir prueba de neuroimagen, preferiblemente RM craneal de entrada. Algunos autores son partidarios de una actitud más

conservadora si existe un antecedente claro de vacunación o proceso infeccioso previo, esperando 10-12 semanas hasta ver si se produce la recuperación espontánea esperada. Preferimos realizar la RM en el momento del diagnóstico a causa de la gran incidencia de tumores asociados a parálisis infantiles del VI.

Actitud terapéutica

Una vez abordado el tratamiento etiológico, y tras el debut de los síntomas, debemos esperar durante algún tiempo a que se produzca la recuperación



Fig. 10: Parálisis del VI nervio izquierdo. Este niño comenzó con una otitis izquierda que se complicó a una mastoiditis y una petrositis, con el resultado que se aprecia en las imágenes.

espontánea, lo que no es infrecuente. Se debería cuantificar en cada visita la desviación en dioptrías prismáticas, para objetivar la evolución. Durante este periodo de espera, podemos recomendar al paciente oclusiones alternantes, si la diplopia es incapacitante.

Toxina botulínica

Por la baja tasa de complicaciones y su fácil aplicación, muchos autores recomiendan su aplicación a las 2-3 semanas como medida para acelerar la resolución, reducir secundarismos y mejorar así la calidad de vida del paciente. En los niños, la velocidad de recuperación es importante para evitar el desarrollo de ambliopía.

Por el contrario, y sobre todo en las mononeuropatías isquémicas, otros autores prefieren esperar a la resolución espontánea del cuadro (2-3 meses), antes de inyectar toxina o plantearse otro tratamiento.

Prismas

En pacientes con desviaciones inferiores a 10 DP los prismas de base externa pueden hacer desaparecer la diplopía, mientras que desviaciones superiores a 10 DP necesitan cirugía.

Cirugía

- En paresias incompletas con desviaciones entre 10 y 20 DP el método de elección es *la resección del RL*. A esta resección se le suele añadir la *retroinserción del RMed*, sobre todo si la prueba de ducción pasiva demuestra que está contracturado, porque mejora los resultados.

- En las parálisis completas, se emplean técnicas para suplir su función. *La transposición de los músculos rectos verticales hacia el RL* es el método más empleado y pueden ser transpuestos de forma completa (técnica de Carlson-Jampolsky o la modificación de Foster). Estos procedimientos pueden resultar insuficientes y se suele asociar un procedimiento debilitante del RMed, sobre todo cuando la prueba de ducción pasiva es positiva (bien en un segundo tiempo mediante cirugía, o aplicando toxina botulínica en el mismo acto quirúrgico). Se obtiene una reducción aproximada de la endotropía de 40-50 DP por ojo. El tratamiento coadyuvante con toxina botulínica mejora el resultado quirúrgico.

Uno de cada tres pacientes requiere más de un procedimiento quirúrgico y con varios músculos implicados, por lo que no se elimina por completo el riesgo de isquemia del polo anterior.

PARÁLISIS DE VARIOS PARES CRANEALES OCULOMOTORES

Consideraciones anatómicas

Los pares oculomotores discurren próximos en varios lugares del cráneo, y es en estas localizaciones donde debemos buscar la etiología de cualquier parálisis que combine III, IV y VI, así como las lesiones de otros pares o estructuras craneales.

Por lo general, los pares oculomotores soportan bien la compresión progresiva, aunque el VI es el más desprotegido y sensible. De ahí que *la afectación del VI sea más frecuente en las parálisis combinadas*, seguida del III, el V y, por último, el IV. La mayoría de estas parálisis son unilaterales, aunque pueden bilateralizarse a lo largo de su evolución.

Alteraciones en el troncoencéfalo

A este nivel, los tumores, infartos o hemorragias extensas y las encefalitis pueden dar lugar a un cuadro de parálisis múltiple. Los procesos mesencefálicos producen, con mayor frecuencia, trastornos supranucleares del control de los movimientos horizontales y/o verticales que parálisis de nervios concretos.

Alteraciones en espacio subaracnoideo

Las meningitis (infecciosas y neoplásicas), traumatismos, tumores del clivus y algunos aneurismas actúan en esta localización produciendo parálisis múltiples.

Alteraciones en seno cavernoso y región paraselar

El seno cavernoso es la región intracraneal por excelencia donde la cercanía del trayecto de varios nervios craneales, no sólo los oculomotores, puede dar lugar a diferentes combinaciones de parálisis. El **dolor** es un síntoma muy frecuente en estos casos. Los procesos que dan lugar a estos cuadros múltiples

Tabla 4. Etiologías de parálisis oculomotoras combinadas a nivel del Seno Cavernoso

- Síndrome de Tolosa-Hunt
- Aneurismas de la carótida intracavernosa
- Meningiomas
- Carcinoma nasofaríngeo
- Metástasis
- Fístulas carótido-cavernosas
- Trombosis del seno cavernoso

son los aneurismas de la carótida interna, los tumores primarios o metastáticos (meningioma, adenoma hipofisario con apoplejía, tumores vasculares, carcinoma nasofaríngeo, linfoma, mieloma, etc.), el pseudotumor cerebri, la trombosis del seno cavernoso, la fístula carótido-cavernosa, tumores y mucocelos esfenoidales (fig. 11), el síndrome de Tolosa-Hunt, el herpes zoster, las complicaciones neuroquirúrgicas, los infartos asociados a la diabetes o a la arteritis de células gigantes, etc.

Algunas pistas nos pueden ayudar a localizar la lesión.

- La afectación de V_1 y V_2 sugiere enfermedad dentro del seno cavernoso.
- Si las tres ramas del V están afectadas, es más probable que la lesión sea retrocavernosa.
- Cuando el V está respetado, pero hay disminución de AV, la lesión será muy anterior, probable-

mente incluso orbitaria, por afectación del nervio óptico.

- También es signo de patología anterior que haya respeto pupilar y de los músculos inervados por la rama inferior del III.

A continuación comentaremos brevemente algunos de los cuadros más característicos que cursan con parálisis combinadas (tabla 4).

Síndrome de Tolosa-Hunt

Infiltración granulomatosa que afecta al seno cavernoso más anterior. Aparece en edades medias de la vida, con exarcebaciones y remisiones espontáneas. Tiene una respuesta espectacular a los corticoides, aunque comparte esta característica con algunos tumores, por lo que no es patognomónica y constituye un diagnóstico de exclusión.

Aneurismas de la carótida intracavernosa

Propios de mujeres de edad avanzada, se caracterizan por su curso generalmente benigno, con supervivencias largas. Constituyen el 20-25% de causas del síndrome del seno cavernoso, en el mismo porcentaje que las metástasis y el carcinoma nasofarín-

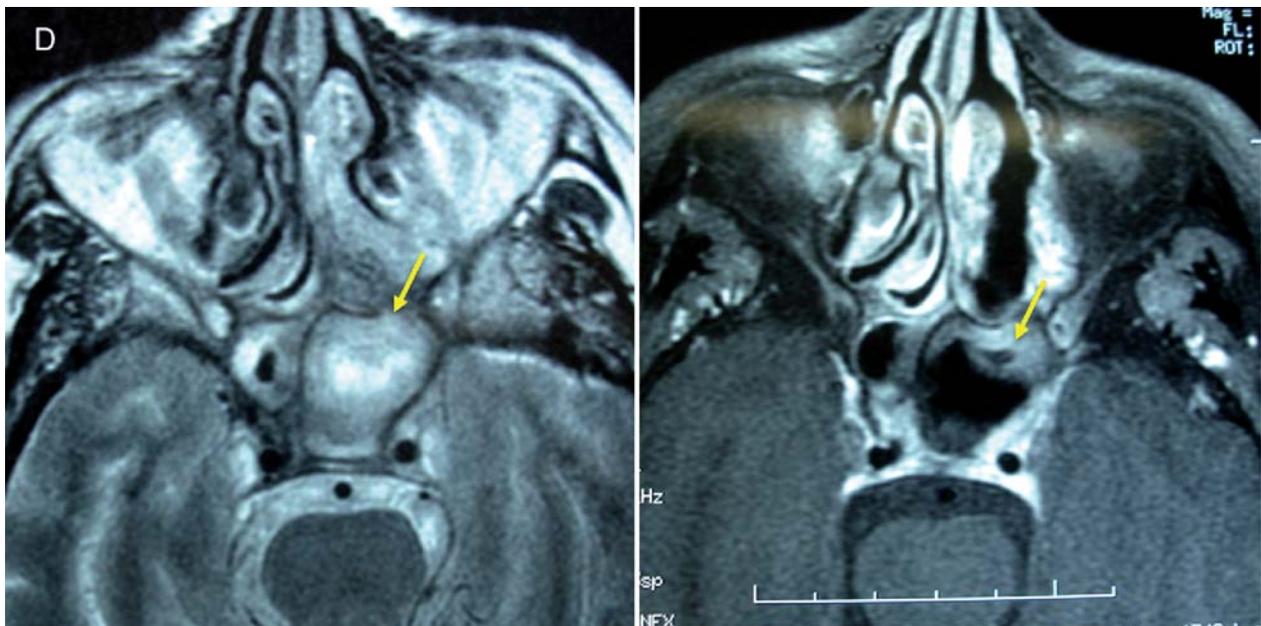


Fig. 11: Mucocelo esfenoidal. El cuadro se produjo en una mujer de 60 años, y cursó con parálisis del VI izquierdo, pérdida severa de AV por afectación del nervio óptico izquierdo y dolor hemifacial izquierdo severo por afectación trigeminal. A la derecha, aspecto tras el drenaje quirúrgico de la lesión.



Fig. 12: Aneurisma intracavernoso. Debutó con una midriasis arreactiva y una oftalmoplejía completa izquierdas en una mujer de 52 años. La sintomatología fue de cefalea y dolor periorbitario severo, sin diplopia por la ptosis completa del OS. La paciente rechazó el tratamiento embolizador.

geo. La diplopía que originan puede ser de aparición lenta o brusca. Su ruptura no da lugar a una hemorragia subaracnoidea sino a una fístula carótido-cavernosa (fig. 12).

Meningiomas

Con un comportamiento muy distinto al del resto de los meningiomas de la fosa craneal media. Dan lugar a una diplopía lentamente progresiva e indolora, con ptosis moderada y afectación simpática o parasimpática de la pupila.

Carcinoma nasofaríngeo

Debuta en el 20% de los casos con un síndrome del seno cavernoso, cuando el tumor ya ha invadido la base del cráneo y síntomas como la otitis serosa o la rinitis han pasado desapercibidos. Es propio de varones en la 7.^a-8.^a décadas de la vida, más frecuente en asiáticos, y a las pruebas de imagen debe unirse la biopsia nasofaríngea. La mayoría de los casos presentan neuralgias por afectación de V₁ y V₂ y también oftalmoplejía (fig. 13).

Metástasis

Además del carcinoma nasofaríngeo, los tumores de mama, de pulmón, próstata, piel y los linfomas tienen preferencia por el seno cavernoso como lugar de metastatización. Pueden afectar al nervio óptico en su extensión más anterior.

Fístulas carótido-cavernosas

Casi todas son adquiridas, y de éstas el 75% son traumáticas y el 25% espontáneas. Estas últimas suceden sobre todo en mujeres de mediana edad y

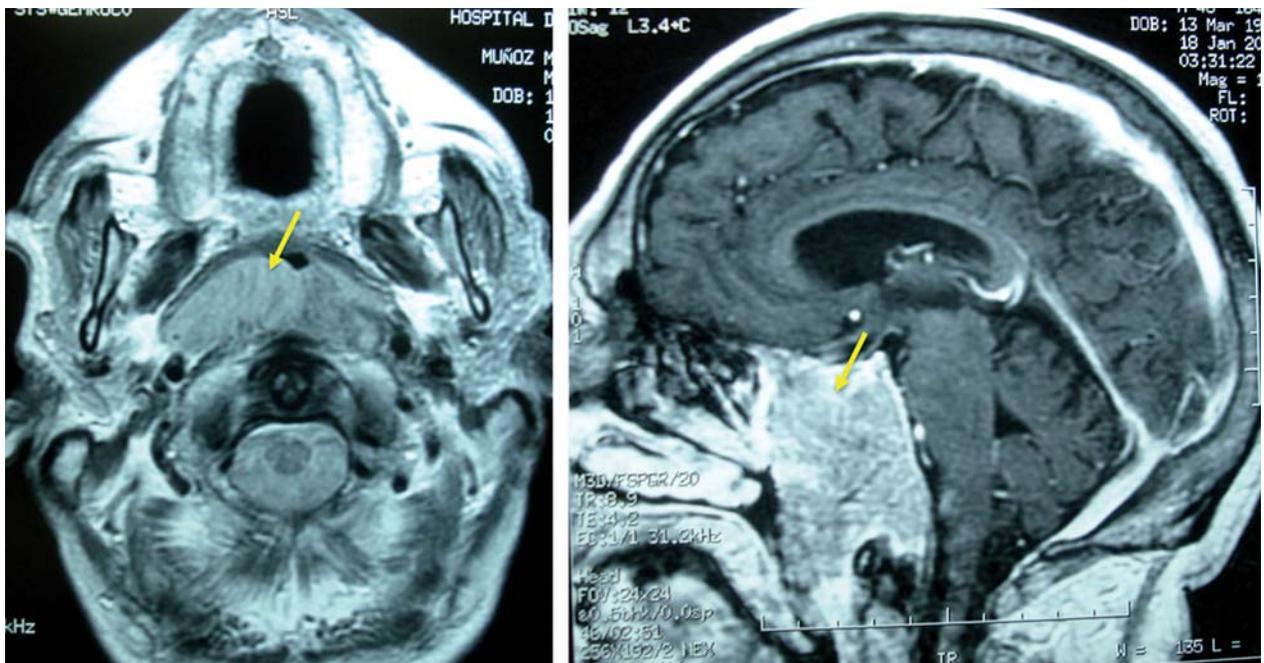


Fig. 13: Carcinoma nasofaríngeo. Se diagnosticó en un varón de 48 años a partir de su debut con rinitis y epistaxis; al cabo de un mes se produjo una parálisis del VI derecho, acompañada de dolor facial y periorbitario severo. Poco después del inicio del tratamiento con quimioterapia el paciente falleció de una neumonía oportunistas.

Tabla 5. Parálisis Oculomotoras combinadas de localización incierta

ETIOLOGÍA	Características Clínicas
Variante de Miller-Fisher (Síndrome de Guillain-Barré)	Oftalmoplejía + Ataxia + Arreflexia
Oftalmoplejía diabética	
Oftalmoplejía migrañosa	
Carcinomatosis meníngea	VI y III, a veces II
Neurosarcoidosis	VII frecuente
Toxoplasmosis	Parálisis oculomotora si afectación del tronco
SIDA (infecciones oportunistas)	
Enterovirus 70	La afectación de IV, VI y V empeora el pronóstico
Enfermedad de Lyme	VII, y rara vez VI

ancianas, también durante el embarazo y en patologías previas predisponentes como el Ehlers-Danlos. La clínica incluye dolor orbitario y edema palpebral, exoftalmos pulsátil, quemosis conjuntival, soplo intracraneal e hipertensión ocular/glaucoma. La diplopía suele deberse a un engrosamiento de los músculos o a la afectación del VI en el seno cavernoso o en el seno petroso. III y IV también pueden afectarse, pero con menor frecuencia.

Las fístulas directas entre carótida y seno cavernoso son de alto flujo y su sintomatología es más florida, a diferencia de las fístulas durales, cuya clínica es más insidiosa y benigna.

Trombosis del seno cavernoso

Su origen lo encontramos en procesos locales (trauma séptico, heridas, tumores) o generales (sepsis, tuberculosis, micosis, puerperio, anovulatorios, coagulopatías,...). Puede tener un inicio agudo o indolente y cursa con dolor severo y proptosis y quemosis. La mayoría presenta cefalea, y un 50% tiene papiledema. La diplopía aparece en un 35% de casos.

Alteraciones orbitarias

La órbita puede ser lugar de asociación de varias neuropatías oculomotoras (mucormicosis, traumatismos, tumores, aneurismas de la arteria oftálmica). Sin embargo, los déficits de la motilidad extrínseca que tienen su origen en esta localización tienen con mayor frecuencia un mecanismo de acción mixto neuropático-miopático, o exclusivamente miopático (miastenia, oftalmopatía tiroidea, fracturas orbitarias, pseudotumor orbitario, botulismo, etc.).

La arteritis de células gigantes produce una necrosis isquémica de los músculos extraocula-

res, aunque se especula con la posibilidad de que también provoque infartos en los nervios oculomotores.

Localizaciones inciertas

Existen combinaciones de parálisis oculomotoras de localización más incierta (tabla 5).

En la **variante de Miller-Fisher del síndrome de Guillain-Barré** se produce una neuropatía generalizada asociada a oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Puede dar lugar a déficits motores, ya sean supra o infranucleares. En el diagnóstico es de gran utilidad la determinación de anticuerpos anti GQ1b, presentes en el 85-90% de pacientes en la fase aguda.

Actitud diagnóstica

- Por la infinidad de lesiones que pueden dar lugar a una parálisis combinada de los pares oculomotores, es preciso realizar estudio de neuroimagen, comenzando por una RM, con contraste.
- Se podrán añadir estudios vasculares, bien con pruebas no invasivas (angioTC o angioRM con estudios en fase venosa), bien con arteriografía. Esta última es obligada, según algunos autores, ante cualquier síndrome esfeno-cavernoso.
- Si existe sospecha de lesión orbitaria, el TC es una prueba adecuada.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Biousse V, Mendicino ME, Simon DJ, Newman NJ. The ophthalmology of intracranial vascular abnormalities. *Am J Ophthalmol* 1998; 125: 527-544.
2. Brodsky MC, Donahue SP, Vaphiades M, Brandt T. Skew Deviation Revisited. *Surv Ophthalmol* 2006; 51: 105-128.

3. Buracchio T, Rucker JC. Pearls and oysters of localization in ophthalmoparesis. *Neurology* 2007; 69: E35-E40.
4. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Diplopia. In Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. *Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology*. 3.^a ed. St Louis: Mosby; 2002: 158-196.
5. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Gaze disturbances. In Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. *Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology*. 3.^a ed. St Louis: Mosby; 2002: 197-219.
6. Cabrera FA, Garabito I, Rodríguez JM. Tratamiento precoz de las parálisis totales del sexto par craneal con toxina botulínica. *Acta Estrabológica* 1996; 25: 127-131.
7. Cochard-Marianowski C, Roussel B, Vignal-Clermont C. Parálisis oculomotoras. In: Cochard-Marianowski C, Roussel B, Vignal-Clermont C. *Ophthalmologie*. Paris: EMC (Elsevier Masson SAS); 2008: 21-500-A-10.
8. Forderreuther S, Straube A. The criteria of the International Headache Society for Tolosa-Hunt syndrome need to be revised. *J Neurol* 1999; 246: 371-377.
9. Ghabrial R, Versace P, Kourt G, Lipson A, Martin F. Möbius' syndrome: features and etiology. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1998; 35: 304-311.
10. Hsu CS, Closmann JJ, Baus MR. Idiopathic unilateral cranial nerve VI palsy: a case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2008; 66: 1282-1286.
11. Holmes JM et al. Pediatric third, fourth, and sixth nerve palsies: a population-based study. *Am J Ophthalmol* 1999; 127: 388-392.
12. Holmes JM, Leske DA. Long-term outcomes after surgical management of chronic sixth nerve palsy. *J AAPOS* 2002; 6: 283-288.
13. Keane JR. Cavernous sinus syndrome: analysis of 151 cases. *Arch Neurol* 1996; 53: 967-71.
14. Kline LB, Bajandas FJ. *Neuro-Ophthalmology Review Manual*. 5.^a ed. Thorofare: Slack Incorporated; 2001.
15. Leigh RS, Zee DS. *The Neurology of eye movements*. 4.^a ed; New York: Oxford University Press; 2006.
16. Lee AG, Brazis PW, Garrity JA, White M. Imaging for neuro-ophthalmic and orbital disease. *Am J Ophthalmol* 2004; 138: 852-62.
17. Lee AG, Hayman LA, Brazis PW. The evaluation of third nerve palsy revisited: an update of the evolving role of magnetic resonance, computed tomography, and catheter angiography. *Surv Ophthalmol* 2002; 47: 137-157.
18. Lee AG, Brazis PW. *Clinical pathways in Neuro-Ophthalmology*. 2.^a ed. New York: Thieme Medical Publishers; 2003.
19. Martin TJ, Corbett JJ. Alteración de la motilidad infranuclear: parálisis de los pares craneales. In Martin TJ, Corbett JJ. *Neurooftalmología: Los requisitos en Oftalmología*. Madrid: Ed. Harcourt; 2001. 154-174.
20. Prieto-Díaz J, Souza-Dias C. Las paresias y parálisis oculomotoras. En Prieto-Díaz J, Souza-Dias C, eds. *Estrabismo*. 3rd ed. Buenos Aires: La Plata; 1996. 377-442.
21. Reynolds JD, Coats DK. Transposition procedures for sixth nerve palsy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2009; 46: 324-326.
22. Richards BW, Jones FR Jr, Younge BR. Causes and prognosis in 4,278 cases of paralysis of the oculomotor, trochlear, and abducens cranial nerves. *Am J Ophthalmol* 1992; 113: 489-496.
23. Robertson DM, Hines JD, Rucker CW. Acquired sixth-nerve paresis in children. *Arch Ophthalmol* 1970; 83: 574-579.
24. Sargent JC. Nuclear and infranuclear ocular motility disorders. In: Miller NR, Newman NJ. *Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. 6.^a ed. Baltimore: Williams&Wilkins; 2005; I: 968-1040.
25. Schultz KL, Lee AG. Diagnostic yield of the evaluation of isolated third nerve palsy in adults. *Can J Ophthalmol*. 2007; 42(1): 110-5.
26. Stiebel-Kalish H et al. Presentation, natural history and management of carotid cavernous aneurysms. *Neurosurgery* 2005; 57: 850-857.
27. Trobe JD. *Rapid diagnoses in Ophthalmology: Neuro-Ophthalmology*. 1.^a ed. Philadelphia: Mosby; 2008; 110-129.
28. Von Noorden GK and Helveston EM. *Strabismus: a decision making approach*. First edition. St. Louis: Mosby; 1994.
29. Zee DS, Newman-Toker D. Supranuclear and internuclear ocular motility disorders. In: Miller NR, Newman NJ. *Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. 6.^a ed. Baltimore: Williams&Wilkins; 2005; I: 908-967.