

NEUROFTALMOLOGÍA

11

Trastornos supranucleares e internucleares de la motilidad ocular

Lucía de Pablo Gómez de Liaño¹, José Alberto Reche-Sainz¹,
Julio González Martín-Moro² Belén Pilo de la Fuente³

¹ Sección de Neurooftalmología y Motilidad Ocular. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

² Unidad de Neurooftalmología. Hospital Universitario del Henares. Universidad Francisco de Vitoria. Madrid. España.

³ Unidad de Enfermedades desmielinizantes. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe. Universidad Europea. Madrid. España.



ANATOMOFISIOLOGÍA SUPRANUCLEAR DE LA MOTILIDAD OCULAR

La percepción visual correspondiente al área foveal (**campo visual central**) es muy fina y detallada, mientras que en el **campo periférico** se detectan los objetos del entorno y sus movimientos con una baja resolución espacial. Los **movimientos oculares** permiten que ambas fóveas se dirijan espacialmente hacia un objeto de interés en un momento dado, manteniéndose estables y con un adecuado solapamiento de los campos visuales. Estos movimientos son generados y coordinados por diversas áreas corticales (fig. 1), cerebelo, ganglios de la base, tálamo, colículo superior y sus proyecciones en los núcleos de los pares oculomotores III, IV y VI, conformando las llamadas vías supranucleares o prenucleares.

Existen 6 tipos de movimientos oculares controlados por sus respectivos **subsistemas neurales** (tabla 1).

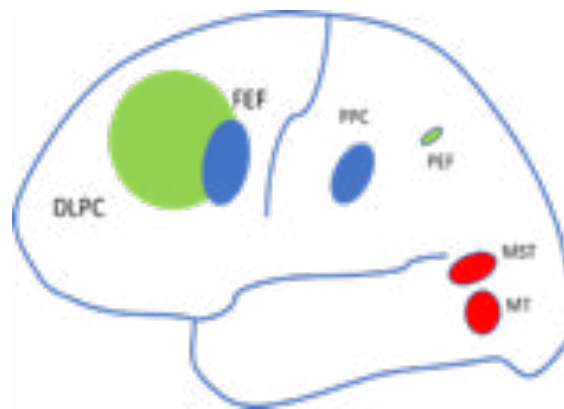


Figura 1: Principales áreas corticales implicadas en la motilidad ocular: cortex prefrontal dorsolateral (DLPC), área frontal ocular (FEF), cortex parietal posterior (PPC) área parietal ocular (PEF), área V5 o área medial temporal (MT), área medial supero-temporal (MST).

Los movimientos rápidos, balísticos (**sácad**as) dirigen la fóvea hacia los objetos de interés, ya sea de forma voluntaria o refleja. Existe un **sistema de fijación** que produce movimientos oculares rápidos, pero de escasa amplitud que mantienen la imagen de un objeto estable en la fóvea, estando la cabeza y el cuerpo inmóviles. Si el objeto se mueve horizontal o verticalmente, se producen movimientos lentos de seguimiento (**sistema de persecución**) o movimientos lentos disconjugados de convergencia, si se moviera en el eje anteroposterior. Si la cabeza gira, **el reflejo vestibuloocular (VOR)** recoloca los ojos hacia el objeto si se trata de un movimiento breve, o mediante **el reflejo optocinético (OKN)** si fuera sostenido o con el movimiento de la totalidad del campo visual. Todos estos tipos de movimiento pueden selectivamente afectarse (o preservarse) en los distintos trastornos neurológicos.

En el tronco encefálico existen **dos circuitos neuronales principales**, uno (pontomesencefálico) para los movimientos horizontales, y otro (mesencefálico) para los verticales/torsionales, y que constituyen **la vía final común** de las diferentes aferencias que activan la motilidad ocular. Para la mirada horizontal, la formación reticular paramedial pontina

11. Trastornos supranucleares e internucleares de la motilidad ocular

Lucía de Pablo Gómez de Liaño, José Alberto Reche-Sainz, Julio González Martín-Moro, Belén Pilo de la Fuente

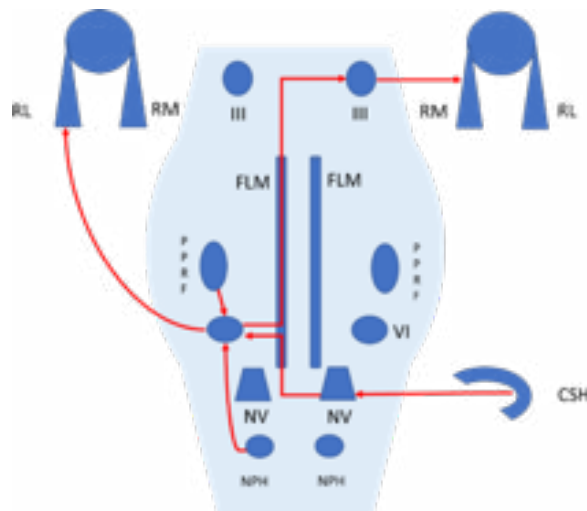


Figura 2: Vías nerviosas de la mirada horizontal en el mesencéfalo-protuberancia. RL recto lateral; RM: recto medio; PPRF formación reticular parapontina; NPH: nucleus prepositus hypoglossi; CSH canal semicircular horizontal; NV núcleo vestibular; III, IV, VI pares craneales.

Tabla 1. Subsistemas de los movimientos oculares

SISTEMA MOTOR	VELOCIDAD	ORIGEN	PROYECCIÓN	MOVIMIENTO
SACÁDICO	Rápida	Áreas corticales FEF (volitivo) PPC (reflexivo)	CS, PPRF, riFLM	Contralateral
PERSECUCIÓN	Lenta	Áreas corticales V₁, V₂, V₃ MT(V₃), MST , PPC, FEF	DLPN, cerebelo (vermis dorsal, flocculus), VN,	Ipsilateral (doble decusación)
FIJACIÓN	Rápida	DLPC, PEF, área V ₅	GB, CS	¿?
VERGENCIA	Lenta	Área V₁ , FRM , FEF, PEF cerebelo	III par (subnúcleo RM)	Bilateral
VESTIBULOOCULAR	Lenta	CSC, utrículo/sáculo	VN, III, IV, VI pares	Contralateral
OPTOCINÉTICO	Lenta	Áreas V₁ , MST/NOT	VN, flocculus	Contralateral

FEF: área frontal ocular; PPC: córtex parietal posterior; CS: colículos superior; FRM formación reticular mesencefálica; FRPP: formación reticular paramedial pontina; riFLM: núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial; MT: área medial temporal; MST: área medial súpero-temporal; DLPN: núcleo dorso-lateral pontino; VN: núcleo vestibular; GB: ganglios basales; CSC: canales semicirculares; NOT: núcleo del tracto óptico (Las marcadas en negrita se consideran las principales estructuras anatómicas para cada tipo).

(FRPP) inicia el impulso que se proyecta sobre el núcleo del VI par ipsilateral que, a su vez se interconecta con el III par contralateral a través del fascículo longitudinal medial (FLM) (fig. 2). El circuito neuronal de la mirada vertical descendente (fig. 3A) se inicia en el núcleo rostral del fascículo longitudinal medial (riFLM) que puede recibir diferentes aferencias, y que se proyecta sobre los núcleos del III par (subnúcleo del recto inferior) y IV pares ipsilaterales y sobre núcleo intersticial de Cajal (NIC) ipsilateral. Este envía un impulso a los III y IV pares contralaterales a través de la vía de la comisura posterior (CP). Los músculos recto superior y oblicuo superior, a su vez, tienen una inervación cruzada.

En la mirada vertical ascendente, el riMLF se proyecta bilateralmente sobre los núcleos del III par (subnúcleos del recto superior y oblicuo inferior).

Para la generación de **movimientos sacádicos horizontales**, la FRPP (burst neurons) produce unos pulsos que vencen la resistencia viscosa de la órbita para iniciar la mirada, pero también genera descargas tónicas para mantener la mirada en una posición excéntrica, compensando la elasticidad de los tejidos orbitarios. Ambos componentes (pulso y tono) son integrados por el núcleo vestibular medial y por el núcleo accesorio del XII par, también denominado *nucleus prepositus hypoglossi (NPH)* (fig. 1). Para la **mirada vertical**, las proyecciones corticales son bilaterales sobre el riFLM (núcleo generador) y el integrador es el NIC. A su vez, el vermis dorsal y el núcleo fastigial del **cerebelo** regulan la precisión de los movimientos de la mirada, especialmente la sacádica.

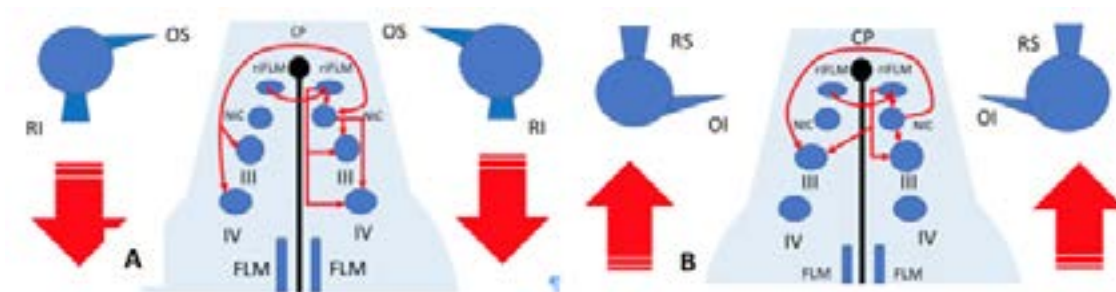


Figura 2: Vías nerviosas de la mirada vertical en el mesencéfalo A) Descendente

B) Ascendente. RI recto inferior; OS: oblicuo superior; RS recto superior; OI oblicuo inferior. FLM fascículo longitudinal medial; riFLM núcleo intersticial del FLM; NIC núcleo intersticial de Cajal; CP comisura posterior; III, IV núcleos pares craneales.

Los **3 canales semicirculares (CS)** de cada laberinto (derecho e izquierdo) tienen una disposición espacial ortogonal entre sí: horizontal (o lateral), anterior (o superior) y posterior (fig. 3). Detectan aceleraciones angulares en los 3 planos del espacio. El canal semicircular horizontal (CSH) está en un plano horizontal con una inclinación de 30°. Cada CS se excita cuando se produce un movimiento de la cabeza en su plano correspondiente y hacia el mismo lado, y se inhibe cuando el movimiento es contralateral. Un giro de la cabeza en el plano horizontal hacia la izquierda estimulará el CSH izquierdo e inhibirá el CSH derecho (organización por pares de «empujar y tirar»). El CSH izquierdo se proyecta al núcleo vestibular derecho, y este, a su vez, sobre el núcleo del VI par derecho (fig. 1) que iniciará una dextroversión compensando dicho giro cefálico (arco reflejo de 3 neuronas). El CS anterior se estimula con la flexión de la cabeza y el CS posterior con la extensión coordinándose como pares. De forma semejante ocurre en la inclinación lateral de la cabeza. Así la rotación rápida y breve de la cabeza en cada eje del espacio provoca el **VOR** que tiene el objetivo de mantener la fijación foveal tras dicho movimiento. Se trataría de un movimiento ocular de igual velocidad, pero en sentido contrario al giro de la cabeza, que puede ir seguido de una sácada refleja contraversiva de refijación.

Los **otolitos del utrículo y sáculo** responden, respectivamente, a las aceleraciones lineales horizontal y vertical (incluida la fuerza gravitacional). Además, responden ante

11. Trastornos supranucleares e internucleares de la motilidad ocular

Lucía de Pablo Gómez de Liaño, José Alberto Reche-Sainz, Julio González Martín-Moro, Belén Pilo de la Fuente

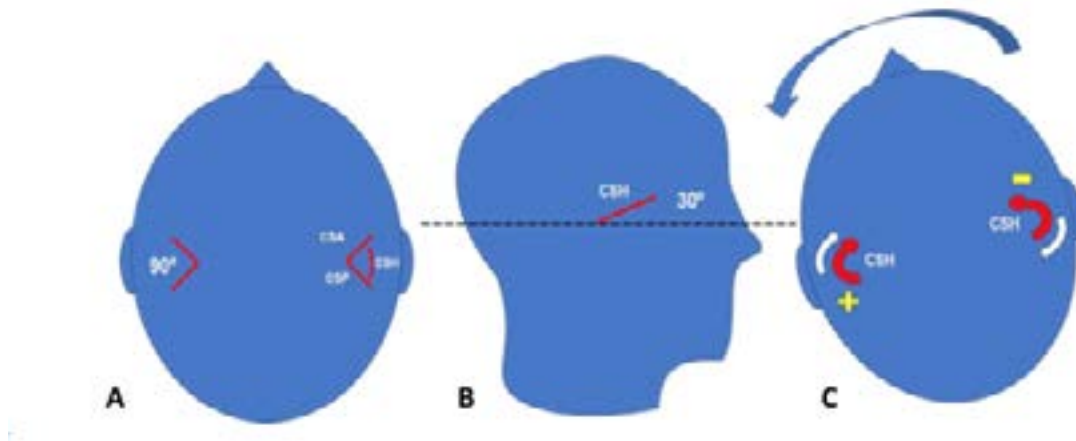


Figura 3: A) Disposición ortogonal de los canales semicirculares horizontal (CSH), anterior (CSA) y posterior (CSP). B) Inclínación de CSH de 30° con respecto a la horizontal C) En la levoversión, se estimula el CSH izquierdo y se inhibe el CSH derecho.

la inclinación estática de la cabeza, contribuyendo a la orientación ocular con respecto al plano horizontal. La inclinación lateral de la cabeza sobre el hombro izquierdo provoca elevación e inciclotorsión del ojo izquierdo y la depresión y exciclotorsión del ojo izquierdo. Clínicamente se puede presumir el origen supra o infranuclear de una paresia de la mirada, explorando la función vestibular. El **reflejo oculocefálico (o de «ojos de muñeca»)** se examina fijando la mirada en un objeto y girando la cabeza del paciente hacia el lado de la paresia. Las lesiones de origen cortical no interfieren la respuesta de giro de la mirada, al contrario de las lesiones internucleares o infranucleares. También se puede realizar una **prueba calórica** estimulando con agua caliente uno de los CSH que inducirá en individuos sanos (o con una lesión supranuclear), un movimiento lento hacia el lado contrario y un nistagmo rápido corrector hacia el mismo lado. Con agua fría, el nistagmo corrector se produciría al lado contrario (regla nemotécnica del nistagmo rápido: *COWS: cold opposite, warm same*). El **vestibulocerebelo** (flocculus, paraflocculus, nodulus, úvula ventral) se encarga de la estabilización de la mirada tras el movimiento.

TRASTORNOS DEL SISTEMA DE FIJACIÓN

La fijación se explora solicitando al paciente que se fije en un objeto de interés situado a 1 metro delante de sus ojos. Pueden aparecer movimientos anómalos que provocan la disrupción de una fijación estable. Los movimientos sacádicos que rompen la fijación se denominan **intrusiones sacádicas**. Se trata de movimientos conjugados, rápidos y breves, de pequeña amplitud, de ida y vuelta sobre el objeto de fijación y con presencia de pausas intersacádicas. Existen diferentes tipos, siendo el más común las ondas cuadradas que si son frecuentes (>15 por min), suelen tener significado patológico (Parálisis supranuclear progresiva -PSP-; enfermedad cerebelosa).

Otro movimiento ocular que rompe la fijación es el **nistagmus**. Se trata de movimientos lentos, mantenidos involuntarios, bilaterales, a menudo provocados por desequilibrio de la señal vestibular a los núcleos oculomotores. Pueden ser pendulares (con movimientos lentos de oscilación en torno a la fijación) o en resorte (fase lenta de pérdida de fijación con sácada correctiva), uni o multidireccional, simétrico o asimétrico y congénito o adquirido. Los pacientes con nistagmus adquirido suelen presentar oscilopsia (sensación de movimiento del entorno).

TRASTORNOS DEL SISTEMA SACÁDICO

Las sácadas se explora solicitando al paciente que mueva rápidamente la mirada de un objeto a otro que estén separados al menos 20°-30° entre sí. Existen trastornos (tabla 2), que se caracterizan por **ausencia o aparición de sácadas involuntarias** o por alteraciones de la **iniciación** (latencia alargada), de la **velocidad** (lentitud), de la **precisión** (hipometría - amplitud disminuida- o hipermetría -amplitud aumentada-) o de **capacidad de mantener la mirada** en una posición excéntrica. Este último caso, se produce por alteraciones de los centros integradores o del cerebelo, que se traducen en una falta de tono en posiciones excéntricas de la mirada tras completar una sácada. Los ojos vuelven a su posición lentamente a su posición, lo que es corregido por una sácada (**nistagmo evocado por la mirada**).

Tabla 2: Alteraciones sacádicas. PSP Parálisis supranuclear progresiva; FEF: área frontal ocular; PEF: área parietal ocular; PPC: punto próximo de convergencia

ALTERACIÓN SACÁDICA	LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	ETIOLOGÍA
Velocidad lenta	Infranuclear (con hipometría)	Paresia de nervios oculomotores
	Supranuclear (con amplitud normal)	PSP, enfermedades de Wilson, Whipple, Huntington
Hipometría	Supra e infranuclear	Edad avanzada, Parkinson
Hipermetría	Supranuclear: Cerebelo	Ataxia espinocebelosa tipo 6, Síndrome de Wallenberg
Latencia prolongada	Supranuclear: FEF, PEF	Apraxia motora congénita o adquirida

TRASTORNOS DEL SEGUIMIENTO LENTO

El sistema de seguimiento lento mantiene la fovealización de un objeto en movimiento. Se explora presentando en un entorno neutro, un estímulo en visión cercana que se moverá arriba/abajo derecha /izquierda en el campo visual central (10o) y a una velocidad lenta y constante (<30o/s). Cuando existe baja **ganancia** (los ojos van por detrás del objeto en movimiento), aparecen sácadas que mantienen el seguimiento (**persecución sacádica o en «rueda dentada»**).

11. Trastornos supranucleares e internucleares de la motilidad ocular

Lucía de Pablo Gómez de Liaño, José Alberto Reche-Sainz, Julio González Martín-Moro, Belén Pilo de la Fuente

El **OKN** se produce cuando un estímulo de gran tamaño se mueve en el campo visual de forma continua (o también con la rotación sostenida de la cabeza fijando un objeto). Consiste en una fase lenta que persigue el estímulo seguida de una fase rápida que es una sácada refleja contraversiva que refija el objeto. Se explora con un tambor de estrías blancas y negras, que gira sobre sí mismo comprobando la simetría de la respuesta hacia ambos lados y también arriba/abajo.

En las lesiones extensas del córtex parieto-occipital se altera la mirada de seguimiento y la fase lenta de OKN ipsilateralmente. Si la lesión es occipital, se puede producir la alteración del seguimiento, pero sin que haya esta asimetría del OKN.

TRASTORNOS DE LA VERGENCIA

Las alteraciones de la vergencia generalmente producen diplopía a diferencia de otros trastornos supranucleares (tabla 3).

**Tabla 3: Trastornos de vergencia . PPC: punto próximo de convergencia.
PSP Parálisis supranuclear progresiva**

TRASTORNO	MANIFESTACIONES CLINICAS	LESIÓN	TRATAMIENTO
INSUFICIENCIA DE CONVERGENCIA	Exotropía cerca >lejos ↓Amplitud convergencia PPC > 10 cm. Astenopia, diplopía	-Benigna (+ frecuente) -Orgánica: Traumatismo craneoencefálico Enfermedad de Parkinson, PSP	Ejercicios de convergencia Prismas de base externa (para forzar la convergencia) Cirugía
INSUFICIENCIA DE DIVERGENCIA	Endotropía comitante lejos > cerca	-Benigna (+ frecuente): endotropía asociada a la edad (<i>Sagging Eye Syndrome</i>) -Orgánica: hipertensión intracraneal, tumor mesencefálico, síndromes de Miller Fisher y Arnold Chiari	Prisma base externa Cirugía
ENDOTROPIA ACOMODATIVA	Alta relación Convergencia/Acomodación	Benigno	Lentes positivas
ESPASMO DE CONVERGENCIA	Exceso de convergencia, acomodación y miosis.	-Benigno (+ frecuente) -Patológico: síndrome de Parinaud, hemorragia talámica, lesiones cerebelosas	Atropina Lentes positivas

TRASTORNOS DELA MIRADA HORIZONTAL

De origen cortical

Las lesiones hemisféricas que afectan al FEF alteran los movimientos sacádicos horizontales hacia el lado contrario de la lesión. En las lesiones agudas, isquémicas o hemorrágicas, la mirada se desvía hacia el mismo lado de la lesión (mirada preferencial), que se resuelve en el plazo de unos días o semanas. Las lesiones irritativas activas (epilepsia, traumatismos) pueden desviar la mirada hacia el lado contrario (desviación tónica). Las lesiones que afectan al córtex occipito-parieto-temporal, alteran la mirada de seguimiento lento hacia el mismo lado de la lesión. En las lesiones del lóbulo parietal, característicamente se altera el componente lento del OKN cuando se dirige hacia la lesión. Los reflejos vestibulares (tronco encefálico) permanecen conservados en todos estos casos.

La apraxia congénita de la mirada es la incapacidad de iniciar voluntariamente una mirada sacádica. En la apraxia congénita, no se altera la motilidad vertical, y aunque se conserva VOR, la fase rápida de VOR y OKN pueden estar disminuidas. El niño dirige los ojos sacudiendo la cabeza hacia la diana visual. Cuando consigue fovealizar el objeto, la cabeza retorna sin que se muevan los ojos gracias a la conservación de la fase lenta del VOR. Suele simétrica e igual en ambas direcciones. Existen 1) formas idiopáticas 2) variantes que asocian anomalías cerebrales (como la hipoplasia del vermis cerebeloso o del cuerpo calloso) y 3) formas asociadas a trastornos genéticos (con alteración añadida de las sácadas verticales) como el síndrome de Joubert, la ataxia-telangiectasia, la enfermedad de Niemann-Pick C, abetalipoproteinemia, enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher y enfermedad de Gaucher.

Apraxia adquirida del adulto. Lesiones parietooccipitales por ictus bilaterales alteran las sácadas voluntarias, pero no las reflexivas. Se alteran también la mirada de seguimiento y el OKN. Es el llamado síndrome de Balint: el sujeto no es capaz de dirigir la mirada a un objeto de atención si no es con giro de la cabeza (apraxia motora ocular), no puede percibir varios objetos a la vez (simultagnosia) y presenta la imposibilidad de coordinar la mano con el ojo (ataxia óptica).

Del tronco encefálico

Parálisis de la mirada conjugada pontina: se manifiesta hacia el lado de la lesión (al contrario que las corticales). Se puede producir por:

- **Afectación de la FRPP.** Se altera fundamentalmente el movimiento sacádico ipsilateral a la lesión, conservándose el seguimiento y el VOR.
- **Afectación del núcleo del VI par:** se lesionan las motoneuronas del recto lateral y de interneuronas de conexión con alteración de las sácadas horizontales, la persecución lenta, los reflejos OKN y VOR. Las lesiones fasciculares del VI par se ma-

nifiestan por déficit de abducción. El síndrome de Moebius es la aplasia congénita de los núcleos del VI par que se acompaña de parálisis facial bilateral.

Oftalmoplejía internuclear (OIN) Lesión del fascículo longitudinal medial (FLM) por isquemia (adultos mayores) o desmielinización (jóvenes). Se provoca una disminución de la velocidad sacádica de la aducción del ojo ipsilateral (signo cardinal), con mayor o menor limitación de esta, y que se acompaña de un nistagmo del ojo contralateral en abducción. Se puede acompañar de skew deviation que se manifiesta por hipertropía del ojo ipsilateral a la lesión del FLM. Los pacientes pueden referir **diplopía horizontal** pero también vertical/oblicua. Tipos:

- Unilateral.
- Bilateral: doble ION con exotropía (síndrome WEBINO).
- Anterior o rostral: se altera la convergencia.
- Posterior o caudal: se conserva la convergencia.

Síndrome del uno y medio: Lesión del núcleo del VI par y del FLM ipsilateral. Se produce una parálisis de la mirada conjugada hacia el lado de lesión y una OIN asociada. El único movimiento que se conserva es la abducción del ojo contralateral que presenta un nistagmo en abducción. Los ojos pueden estar en exotropía en la fase aguda (exotropía parálítica pontina).

TRASTORNOS DE LA MIRADA VERTICAL

El núcleo rostral del fascículo longitudinal medial (riFLM) se proyecta bilateralmente a los núcleos oculomotores para la elevación de la mirada, pero ipsilateralmente en la depresión.

Parálisis aisladas de la depresión de la mirada se deben a lesiones bilaterales (o unilateral) del riFLM en su porción dorso medial, que se proyecta a los núcleos del III y IV par. La causa más frecuente la oclusión de la arteria de Percheron que irriga los territorios talámico y subtalámico (mesencefálico). Estarían conservados los movimientos vestibulooculares y de seguimiento.

Parálisis de la elevación causada por lesiones dorsales que afectan a la CP, NIC o riFLM.

Síndrome mesencefálico dorsal (también denominado pretecal, de Parinaud o del acueducto de Silvio) Afectación del NIC y proyecciones a través de CP por lesión del pretecal. Aunque el cuadro clínico no siempre es completo, se pueden presentar todos los siguientes signos:

- Limitación de la mirada conjugada vertical hacia arriba (signo cardinal).
- Nistagmo retracto-convergente: co-contracción de los músculos extraoculares en el intento de elevación de la mirada.
- Retracción de los párpados superiores (signo de Collier).
- Pupilas en dilatación media con disociación luz-acomodación.
- Skew deviation.

- Alteración de la convergencia (espasmo o parálisis de la convergencia).

Causas: pinealomas, esclerosis múltiple, hidrocefalia, isquemia, enfermedad de Whipple.

Parálisis supranuclear progresiva (PSP) o síndrome de Steele-Richardson- Olszewski es un trastorno heredodegenerativo que aparece en torno a la 6a década. Se manifiesta por movimientos sacádicos verticales lentos e hipométricos, que pueden llegar hasta la parestia, afectándose después los horizontales. Además, los pacientes pueden presentar rigidez de cuello, aquinesia, tendencia a caerse y un progresivo deterioro cognitivo. Otros signos oculares son la insuficiencia de convergencia (con diplopía), y a diferencia de la enfermedad de Parkinson, se observan intrusiones sacádicas horizontales, apraxia de la apertura palpebral y una menor frecuencia de parpadeo.

Skew deviation (desviación oblicua)

Es una falta de alineación vertical de los ojos producida por una aferencia asimétrica de sistema otolítico. Clínicamente **suele cursar con diplopía** y se manifiesta como una desviación vertical de la mirada asociada a una inclinación lateral de la cabeza hacia el ojo en hipotropía, y una torsión de ambos globos de tal forma que sus polos superiores giran en la misma dirección de la inclinación cefálica. Las ducciones están conservadas al ser un trastorno supranuclear. Estos dos componentes (desviación vertical y torsión), junto a la percepción subjetiva de la inclinación de la vertical hacia el mismo lado, forman parte de la llamada **ocular tilt reaction** (reacción de inclinación ocular) (fig. 4). Las lesiones más caudales del tronco encefálico (bulbo/protuberancia inferior), inferiores a la decusación pontinovestibular causan una inclinación hacia el mismo lado con el ojo contralateral en hipertropía, y las más rostrales (mesencéfalo, protuberancia superior), superiores a dicha decusación, inclinan la cabeza hacia el lado contrario con el ojo ipsilateral en hipertropía.

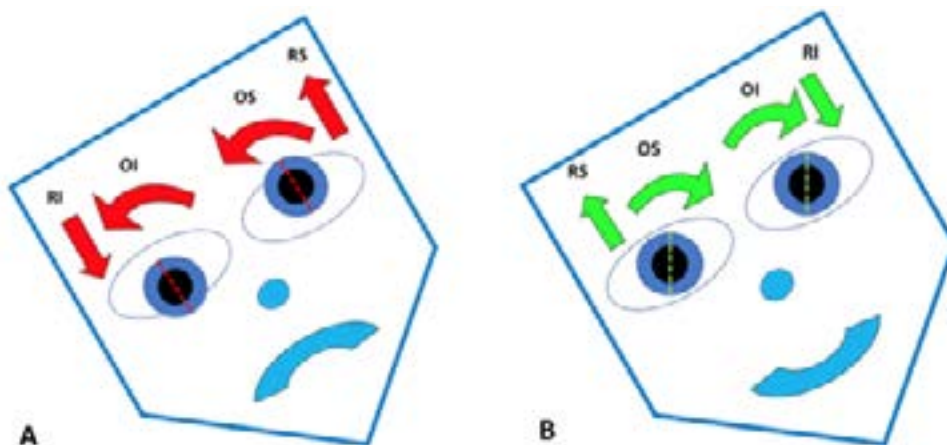


Figura 4: A) Ocular tilt reaction B) Reflejo vestibuloocular normal: consiste en la elevación e inciclotorsión del ojo hipotrópico y la depresión y exciclotorsión del ojo más elevado para compensar la inclinación cefálica RI: recto inferior, OI: oblicuo inferior, RS: recto superior, OS: oblicuo superior.

RESUMEN

- Los **movimientos oculares**, rápidos y lentos, dirigen ambas fóveas retinianas de forma coordinada hacia un objeto de interés, a la vez que estabilizan la mirada.
- Las **vías supranucleares** generan y coordinan la inervación (pulso-tono) de los pares craneales III, IV y VI, cuyas motoneuronas llegan a los músculos extraoculares.
- La **mirada horizontal** requiere la coordinación del VI par con el III par contralateral mediante el FLM. Las sácadas se originan en la FEF contralateral, mientras que la mirada de seguimiento de unión parieto-temporo-occipital ipsilateral.
- La lesión de la PPRF o del núcleo del VI par (en este caso no se conserva VOR) producen una **parálisis de la mirada** hacia el mismo lado de la lesión. En las lesiones corticales, la mirada se desvía transitoriamente hacia el lado de la lesión (**mirada preferencial**).
- En la **oftalmoplejía internuclear** se lesiona el FLM, produciéndose un déficit de la aducción ipsilateral con un nistagmo en abducción del ojo contralateral.
- El **síndrome de Parinaud** está causado por una lesión de la comisura posterior y área pretectal. Se manifiesta por déficit de la elevación de la mirada y también por disociación luz acomodación, retracción palpebral superior y skew deviation.
- La **skew deviation** se debe a alteración de la aferencia del sistema otolítico. Aparece una desviación vertical, estando el ojo hipertrópico en inciclotorsión y la cabeza puede estar inclinada hacia el lado del ojo en hipotropía (ocular tilt reaction).

BIBLIOGRAFÍA

1. Vivek Lal, Daniel Truong. Eye movement abnormalities in movement disorders. Clinical Parkinsonism & Related Disorders, Volume 1, 2019, Pages 54-63, ISSN 2590-1125.
2. Eggenberger ER. Supranuclear eye movement abnormalities. Continuum (Minneapolis, Minn). 2014;20(4 Neuro-ophthalmology):981-92. doi: 10.1212/01.CON.0000453308.50604.52. PMID: 25099104.
3. Lavin PJM, Donahue SP, Longmuir, RA. Trastornos del control supranuclear de los movimientos. Myron Yanoff, Jay Duker Oftalmología. 2019. 5a edición pages 923-30.
4. Kommerell G. (2007) Supranuclear Disorders of Ocular Motility. In: Schiefer U., Wilhelm H., Hart W. (eds) Clinical Neuro-Ophthalmology. Springer, Berlin, Heidelberg. https://doi.org/10.1007/978-3-540-32708-0_11.
5. Rod Foroozan, Michael S. Vaphiades Kline's neuro-ophthalmology review manual. 8th edition. 2018 pages 55-81.
6. 2020-2021 Basic and Clinical Science Course, American Academy of ophthalmology. Section 05: Neuro-Ophthalmology pages 242-62.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. Sobre los trastornos de convergencia:

- a) En la insuficiencia de convergencia existe una exotropía mayor de cerca que de lejos.
- b) La insuficiencia de convergencia puede producir síntomas de astenopia.
- c) En la insuficiencia de divergencia existe una endotropía mayor de cerca que de lejos.
- d) En la endotropía acomodativa existe una relación convergencia/acomodación (AC/ A) baja (F) En el espasmo de convergencia se produce exceso de acomodación y miosis.

2. En la oftalmoplejía internuclear (OIN) existe:

- a) Limitación de la aducción ipsilateral.
- b) Nistagmus en la aducción contralateral.
- c) Se denomina síndrome de WEBINO a la OIN bilateral con exotropía.
- d) En el síndrome del uno y medio solo se conserva la abducción del ojo ipsilateral.
- e) El síndrome de uno y medio se produce por lesión del núcleo del VI par y FLM ipsilateral.

3. Con respecto al Síndrome de Parinaud:

- a) Existe limitación de la mirada conjugada vertical.
- b) Se produce un nistagmus de convergencia-retracción.
- c) Puede asociar la retracción de los párpados inferiores (signo de Collier).
- d) Se caracteriza por la ausencia de disociación luz-acomodación.
- e) También se denomina síndrome mesencefálico dorsal.

4. Sobre las siguientes afirmaciones, señala verdadero o falso:

- a) En el síndrome de Moebius existe una aplasia del VI y VII pares craneales y la motilidad ocular vertical está característicamente alterada.
- b) La skew deviation se diferencia de la parálisis del IV par en que el ojo en hipertropía está en inciclotorsión.
- c) El lóbulo frontal está implicado en los movimientos de seguimiento lento.
- d) Los canales semicirculares están implicados en el reflejo vestibuloocular (VOR).
- e) La maniobra de la muñeca es normal en las lesiones corticales.

5. En una hemianopsia homónima con reflejo optocinético (OKN) asimétrico, se sitúa la lesión en:

- a) Lóbulo occipital.
- b) Lóbulo parietal.
- c) Lóbulo temporal.
- d) Cuerpo geniculado lateral.
- e) Tracto óptico.

6. Con respecto a la apraxia oculomotora:

- a) Requiere la realización de pruebas de neuroimagen.
- b) Es más frecuente la alteración de la mirada vertical.
- c) Se altera la mirada horizontal.
- d) OKN es anormal.
- e) Hay una incapacidad de iniciar la mirada.

7. Acerca de las vías supranucleares:

- a) El núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medial (riFLM) es el núcleo generador de la mirada vertical.
- b) El riFLM se proyecta ipsilateralmente en los núcleos oculomotores para la elevación de la mirada, pero bilateralmente para la depresión.
- c) En la conjugación de mirada horizontal, existen proyecciones directas entre los núcleos oculomotores.
- d) En las lesiones del núcleo del VI par, inicialmente se conservan VOR y OKN.
- e) La OIN se puede acompañar de una skew deviation por la lesión del FLM ipsilateral que se manifestaría por una hipertropía del ojo contralateral.

8. Especto a las vías oculovestibulares:

- a) El sistema vestibular mantiene la mirada principalmente durante giros amplios y sostenidos de la cabeza.
- b) Tanto en el VOR como en el OKN, aparece secundariamente una fase sacádica contraversiva, rápida y refleja.
- c) Los canales semicirculares se estimulan por la aceleración lineal y por la inclinación estática de la cabeza, mientras que el utrículo y el sáculo perciben la aceleración angular de los giros.
- d) La vía vestibular consiste básicamente en un arco de tres neuronas.
- e) En una lesión protuberancial que disminuya la aferencia del otolito derecho, la cabeza se inclinará al lado derecho, y el eje visual vertical se percibirá subjetivamente inclinado hacia la izquierda.

9. La Parálisis Supranuclear Progresiva:

- a) Inicialmente se manifiesta por una marcada hipometría de las sácadas verticales.
- b) Las caídas frecuentes y el deterioro cognitivo son manifestaciones de este trastorno.
- c) Al igual que en la enfermedad de Parkinson, característicamente aparecen intrusiones sacádicas y apraxia de la apertura palpebral.
- d) La diplopía no es habitual por la falta de afectación de la mirada horizontal.
- e) El VOR se ve afectado precozmente siendo un signo muy útil en el diagnóstico.