

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

MOTILIDAD OCULAR - ESTRABISMO

12

Parálisis Oculomotoras

Rosario Gómez de Liaño

Profesor Titular de Oftalmología Universidad Complutense de Madrid. Hospital Clínico San Carlos.
Presidente de la Sociedad Internacional de Estrabología (ISA).



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

RESUMEN

Los estrabismos paralíticos son secundarios a una alteración de su inervación que puede ser desde las áreas supranucleares, el núcleo, fascículo o la placa neuromuscular. Otros casos son debidos a alteraciones estructurales del músculo.

La etiología puede ser diversa dependiendo la edad y el nervio afectado, siendo las causas microvasculares, inflamatorias, traumáticas y tumorales las más comunes.

Los tres nervios craneales que inervan la motilidad ocular son el III, IV y VI NC. La parálisis va a originar un estrabismo incoordinado con diferentes tipos de limitaciones en los movimientos de versión y frecuentemente diplopía, así como adoptarán una posición compensadora de cabeza anómala. En ocasiones la parálisis de un NC puede asociarse a lesión otros nervios craneales, así como otra sintomatología neurológica por lo cual el oftalmólogo debe incluir en su exploración especialmente el examen de los I al VIII NC. El protocolo de examen dependerá de la anamnesis, del nervio afectado, de la clínica asociada a la parálisis y de la edad. Con frecuencia se requiere interconsulta a neurología o a otras especialidades, siendo necesario solicitar una analítica y ocasionalmente una prueba de imagen.

Alrededor del 75% de las parálisis agudas se recuperan en los primeros 4 a 6 meses de evolución. El tratamiento va a depender del tiempo de evolución y el nervio afectado. En los primeros días se aconseja la oclusión del ojo paralizado; entre el primer y cuarto mes el tratamiento de elección es la TB, así como también se utiliza durante la cirugía para relajar los músculos contracturados. La cirugía se realizará cuando la desviación esté estable y sin signos de recuperación que suele ser entre 8 meses y un año del inicio. Cuando la parálisis es parcial se realizan procedimientos de retroinserción del músculo antagonista y resección del músculo parético. Cuando el cuadro es más intenso en la parálisis del III y VI NC se aconsejan técnicas de transposición de los músculos vecinos en las parálisis. En últimos años aparecieron nuevas técnicas de transposición, así como el anclaje al periostio para resolver las formas más severas.

DEFINICIÓN

Tipo de estrabismo producido por la disminución o pérdida completa de la fuerza de un o varios músculos oculomotores. Conduce a una reducción del movimiento de rotación del globo ocular en la dirección del músculo paralizado. Cuando el déficit del movimiento es parcial se denomina paresia mientras que si el déficit es total se denomina parálisis. Hay 3 nervios oculomotores (III, IV y VI nervios) que van a inervar los 4 músculos rectos y los 2 oblicuos con acciones horizontales verticales y rotatorias. Además, hay un control supra e intra - nuclear primordial para el buen funcionamiento oculomotor. En este texto nos referimos a las parálisis del III, IV y VI NC.

PARÁLISIS DEL NERVIIO OCULOMOTOR (III NC)

Etiología: Congénita o adquirida (microvascular, inflamatoria, traumática, tumoral, aneurismática, migraña) En niños es frecuente post-vacunal. La Miastenia Gravis puede producir una pseudo paresia muscular por alteración a nivel de la placa motora en de cualquier músculo.

Tipos: Completa (todas las ramas, incluidos párpado, pupila y acomodación) e incompleta. Nuclear o fascicular, división superior o división inferior. Uni o bilateral.

La división superior del III NC inerva al RS y EPS, la división inferior inerva al RM, RINF, Obll, esfínter del iris y musculo ciliar.

Clínica: Forma completa: El paciente presentará Ptosis, exotropía e hipotropía. Limitación de la ADD elevación y descenso, midriasis y ausencia la acomodación. Diplopía horizontal cruzada y vertical que se invierte con la mirada arriba y abajo. Se encuentra un torticolis compensatorio en las formas parciales. Las formas congénitas no suelen presentar diplopía, aunque si es frecuente la posición compensadora de la cabeza. Para descartar la afectación combinada del III y IV nervio, si la parálisis del III NC es total y el ojo no puede aducir, se puede observar el movimiento inciclorotador del ojo en la depresión y aducción, en la lámpara de hendidura.

Cuando la parálisis es nuclear la afectación es muy especial, ya que el núcleo contiene la inervación contralateral del RS. La lesión del núcleo caudal central puede generar ptosis bilateral. Si se afecta la pupila es bilateral.

La afectación fascicular puede ser en diversas localizaciones y tener asociación con otras lesiones:

- Aneurisma de la arteria comunicante posterior: Afectación pupila aislada no-traumática más frecuente. Se acompaña de dolor.
- Seno cavernoso: Posibilidad de afectación de múltiples nervios (III, IV, VI y V1) y Síndrome de Horner; La parálisis del III NC a menudo tiene preservada la pupila; puede conducir a una regeneración aberrante.
- Órbita: Posibilidad de afectación de múltiples nervios (III, IV, VI y V1), de proptosis, quemosis y afectación del NO.
- Síndrome de Benedikt: Lesión fascículo del III NC y núcleo rojo: Paresia del III nervio ipsilateral, hemitremor contralateral y disminución de la sensibilidad.
- Síndrome de Weber: Lesión del fascículo del III NC y tracto piramidal: Paresia del III nervio ipsilateral y hemiparesia contralateral.
- Síndrome de Nothnagel: Lesión del fascículo del III NC y pedúnculo cerebeloso superior: Paresia del III nervio ipsilateral y ataxia cerebelosa.
- Síndrome de Claude: Síndromes de Benedikt y Nothnagel.

La afectación de la pupila a nivel nuclear es bilateral. A nivel fascicular se afecta en el 95% de las parálisis compresivas (aneurisma, tumor, traumatismo) sin embargo se respeta con frecuencia en las parálisis isquémicas. A veces se encuentran formas congénitas con una pupila miótica.

Regeneración aberrante: Especialmente en formas aneurismáticas o tumorales congénitas y ocasionalmente traumáticas. La regeneración suele ser palpebral, de la pupila o de algún músculo oculomotor. Lo mas frecuente es la reinervación de las fibras del RINF o RM al EPS o Pupila. Se puede producir una apertura palpebral en ADD o en Infraducción (Signo Pseudo Von Graefe). Sincinesia Pupilar: Constricción mayor en Convergencia que al estímulo fotomotor o en infraducción (signo pseudo-Argyll-Robertson).

Protocolo de Exploración: Debido a la severidad etiológica se debe solicitar una Angioresonancia así como una exploración neurológica. El oftalmólogo debe conocer al menos la exploración de los pares craneales que pueden afectarse a nivel central, seno cavernoso y espacio subaracnoideo y debe incluirlos en su examen de rutina. Solo en pacientes > 50 años cuando la parálisis no afecta a la pupila, que suele ser microvascular, si no tiene signos neurológicos se puede comenzar en la urgencia por la exploración neurológica y pruebas laboratorio (Sistemático, glucemia, PC Reactiva, ANA, VDRL, FTA_ABS) y tensión arterial y si es negativo, se pide posteriormente la angioresonancia.

Para poder emitir un pronóstico es necesario evaluar la desviación horizontal en posición primaria, en posición de lectura y las limitaciones en las ducciones. La compensación mediante prismas permite analizar el campo de no diplopía y la conveniencia de plantear una intervención quirúrgica en función de a presencia de ptosis palpebral. En pacientes con ptosis severa que ocluye el eje visual decidir la conveniencia quirúrgica ya que puede tener una diplopía molesta al corregir la ptosis.

Evolución: En los cuadros microvasculares, inflamatorios y asociados a migraña es frecuente la resolución espontánea entre 1 a 6 meses después.

Tratamiento: En niños tratar la ambliopía si procede. La corrección óptica o los prismas de pequeña magnitud pueden corregir desviaciones leves o algunos tortícolis. Se puede inyectar toxina botulínica en el RL del ojo afectado o en las formas incompletas en el músculo antagonista. La cirugía se realiza cuando el paciente esta estable y no se prevé mayor recuperación (entre 6 meses y 1 año). Cuando la parálisis es intensa el objetivo es alinear el ojo en PP y que permita un área de no diplopía central pero persistirá la diplopía con los movimientos de lateroversión y verticales. Si es una paresia con exotropía se realiza una retroinserción - resección de los músculos horizontales, a veces asociada a una cirugía del ojo sano. Si la parálisis es completa la retroinserción - resección debe ser muy intensa para mantener la corrección en el tiempo y por ello hay otras técnicas descritas más complejas como anclar el globo al periostio nasal, asociar un anclaje del RL al periostio temporal el «Splitting» o división del RL y transponerlo al lado nasal con una de las divisiones vía superior y otra inferior y el avanzamiento del OS al RL. La cirugía del párpado superior se realizará después de la cirugía de los músculos rectos. En el caso de una inervación aberrante del párpado superior se puede mejorar la ptosis con cirugía oculomotora.

PARÁLISIS OBLICUO SUPERIOR (IV NC)

Etiología: congénito o adquirido (traumatismo cerrado, microvascular, aneurisma, inflamatorio y es infrecuentemente tumoral de manera aislado, sin otros nervios asociados). Es un nervio que se decusa a su salida del tronco del encéfalo. Es el más largo y le hace más susceptible a la lesión ante un traumatismo cerrado (efecto de contragolpe). También puede afectarse el músculo por lesión directa en el área troclear.

La parálisis puede ser nuclear o fascicular y a lo largo del recorrido asociarse a otras lesiones (Síndrome de Horner Contralateral, Oftalmoplegía Internuclear. En el espacio subaracnoideo puede asociarse al III, IV, VI, V1 y Fibras simpáticas de la pupila. En la órbita puede asociarse a proptosis, inyección y quemosis ocular.

Clínica. Hipertropía del lado afecto, mayor en ADD y mayor al inclinar la cabeza al hombro del lado afecto y disminuye al inclinarla hacia el lado contrario (Signo de Bielschowsky). Patrón en V. Excitotorsión. El paciente puede adoptar una posición de tortícolis, con inclinación de la cabeza hacia el hombro del ojo sano. En las versiones se observa una hiperacción del antagonista, el ObII y no siempre se encuentra una hipofunción del OS. Con el tiempo se desarrollan contracturas (RINF contralateral, RS ipsilateral) pudiéndose presentar diversos patrones en las versiones (clasificación de Knapp, con VI grupos diferentes) En función del tipo según esta clasificación se se han creado diversos algoritmos.

Las formas congénitas pueden ser intensas ya desde el nacimiento con gran tortícolis compensador o se descompensan con los años. Tienen gran amplitud de fusión vertical y poca torsión subjetiva. Es útil el examen de fotografías antiguas para observar la inclinación de la cabeza. La asimetría facial también es orientativa, así como la atrofia del OS en las pruebas de imagen. Las formas adquiridas tienen mayor diplopía vertical y mayor torsión subjetiva. La prueba de los 3 pasos de Parks es útil para el diagnóstico, pero puede confundirse con pacientes con DVD, restricciones y la desviación oblicua o «Skew deviation» especialmente cuando hay signos neurológicos asociados. En el Skew hay incitotorsión y variabilidad (disminución) de la desviación vertical entre la posición decúbito y supino que no se presenta en la parálisis del IV NC (4º paso la prueba de Parks) además se suele acompañar de nistagmo o otros signos neurológicos.

Las formas bilaterales (frecuentemente traumáticas) pueden ser simétricas, asimétricas o enmascaradas. Lo más característico es la diplopía torsional y la tortícolis, que provoca un mentón abajo y la cabeza inclinado al hombro del lado menos paralizado. La desviación vertical en PP suele ser de pequeña magnitud, con inversión de la desviación vertical en lateroversiones (HTD en mirada izquierda e HTI en mirada derecha). Además presenta un patrón en V marcado con una importante excitotorsión mayor en infraversión. Cuando son simétricas tienen poca desviación vertical en posición primaria de mirada mayor inversión vertical en lateroversiones y la posición compensadora de cabeza es mentón deprimido.

Las formas enmascaradas son formas bilaterales que simulan ser unilaterales por estar afectados los OS de manera muy asimétrica. Signos diagnósticos: Inversión vertical

aunque sea leve en cualquier posición de mirada, extorsión en AO, mayor patrón V (>25 DP). Es una causa frecuente de hipercorrección.

Protocolo de Exploración: El paciente que acude con POM del IV nervio craneal es necesario determinar si es una forma antigua de reciente descompensación o bien se trata de un cuadro nuevo agudo.

En general, un estudio sistémico y una exploración neurológica permite llegar a diagnóstico y la prueba de imagen será realizada más adelante.

La exploración oftalmológica implicará el estudio de la motilidad ocular, evaluando la desviación vertical, las versiones, el patrón alfabético, la maniobra de Bieslchowsky así como el estudio de la torsión. La pantalla de Hess es bastante característica. Es necesario hacer hacer diagnóstico diferencial con la desviación tipo Skew, Fibrosis RINF contralateral, Síndrome del «ojo pesado», el estrabismo ciclovertical asociado a la edad o la DVD.

Tratamiento: En las formas agudas recientes se vigilará la evolución. Se utilizan prismas en pequeñas desviaciones. **Inyección de TB:** En la fase aguda o en parálisis congénitas recientemente descompensadas. La inyección se pone en el Obll ipsilateral y/o en el RINF contralateral⁶. De manera excepcional se inyecta el recto superior ipsilateral ya que genera una ptosis muy intensa. **Cirugía** Hay diversas opciones para el tratamiento quirúrgico en la que se pueden combinar debilitamientos y refuerzos de los 4 músculos cicloverticales de cada ojo. La indicación depende de la desviación en las versiones, la cantidad de torsión que se debe corregir, la magnitud del signo de Bielschowsky y la laxitud del OS. Cuando la desviación es mayor a 15 DP en PP se operan 2 músculos. Es importante evitar la hipercorrección en cualquier posición de mirada ya que genera muchas molestias. Las formas bilaterales requieren cirugía bilateral, pero con frecuencia precisan más de una cirugía. Si no hay desviación vertical en posición primaria pero el paciente tiene mucha exciclotorsión se emplea la técnica de Harada-Ito que consiste en un avanzamiento de las fibras anteriores del OS junto al recto lateral.

PARÁLISIS DEL VI NC

Etiología: Idiopática Microvascular, inflamatoria, infecciosa, hipertensión craneal, traumatismo, tumor, esclerosis múltiple, trombosis seno cavernoso, fistula carotido cavernosa. Hay formas neonatales que son generalmente transitorias. En niños hay parálisis tras viriasis o vacunaciones. Un tercio de las parálisis infantiles son asociadas a cuadros neurológicos, o traumatismos. En adultos jóvenes, ante una parálisis del VI nervio adquirida se debe pensar como primer diagnóstico en la esclerosis múltiple; a partir de los 60 años es más frecuente la etiología microvascular.

Clínica: Endotropía incoitante mayor en visión lejana, diplopía horizontal homónima, limitación de la abducción dependiendo de la intensidad de la parálisis. Se puede observar una posición compensadora de cabeza hacia el lado de la parálisis. La velocidad sacádica está disminuida hacia el campo de acción del músculo paralizado. La parálisis

puede ser parcial o completa, unilateral o bilateral siendo esta última más frecuente asociada a traumatismos severos.

Cuadros asociados:

- Síndrome de Raymond: lesión del VI nervio y del tracto piramidal (limitación ipsilateral de la abducción y hemiparesia contralateral). La forma clásica del síndrome de Raymond se produce por una lesión mediopontina afectando al VI NC ipsilateral, las fibras no decusadas corticofaciales (parálisis facial contralateral) y del tracto piramidal (hemiparesia contralateral) y la forma más frecuente síndrome de Raymond producido por una lesión que afecta a las fibras del VI nervio ipsilateral y al tracto piramidal respetando las fibras cortico faciales.
- Síndrome de Millard-Gubler: lesión del VI y VII NC y del tracto piramidal (limitación ipsilateral de la abducción, parálisis facial ipsilateral y hemiparesia contralateral). Lesión a nivel de la protuberancia ventrocaudal a la altura del VII NC.
- Síndrome de Foville: Lesión en la base de la protuberancia. Lesión ipsilateral del V, VI y VII NC, simpático Horner ipsilateral. (parálisis horizontal de la mirada conjugada y Hemiparesia contralateral. Paresia de la mirada conjugada ipsilateral por afectación de la formación reticular pontina paramediana o del VI par.
- Afectación espacio subaracnoideo: la HTC puede desplazar el tallo cerebral y afectar al VI NC a la salida del puente y canal de Dorello.
- Síndrome de Gradenigo: VI NC + Otitis ipsilateral y dolor orbitofacial (ramas V1 y V2). Lesión a la altura del peñasco por inflamación localizada o absceso extradural del ápice petroso (mastoiditis) después de la otitis media. Se produce una limitación ipsilateral de la abducción, disminución de la audición y dolor orbitofacial.
- A la altura del Peñasco puede afectarse la porción de VI NC dentro del canal de Dorello, está en contacto con la punta de la pirámide petrosa y es susceptible a procesos que afectan el hueso petroso.
- A la altura del ángulo ponto-cerebeloso: Se pueden afectar el V, VI, VII y VIII NC. Afectando al la sensibilidad y movilidad de la cara, así como a la audición.
- En el seno cavernoso: Dependiendo de la intensidad se pueden afectar múltiples pares craneales y estructuras vecinas como el III, IV, V1, VI, simpático, NO y quiasma e hipófisis. El paciente puede tener afectados diversos movimientos oculares, la sensibilidad facial, proptosis, pliegues coroideos por indentación o hipermetropización, disminución de la AV.
- Síndrome Orbitario: Proptosis, quemosis, inyección conjuntival y pueden estar involucrados los III, IV, V y VI NC.

Diagnostico diferencial: En niños con endotropía congénita, con el síndrome de Duane y Moebius. En los adultos, con la Miastenia Gravis, fibrosis del recto medial secundario a una enfermedad de Graves o a otras fibrosis como la miopía magna, endotropía asociada a la edad.

Protocolo de Exploración: El Oftalmólogo hará una exploración oftalmológica completa incluyendo en la exploración al menos los nervios craneales I a VIII para descartar si es un cuadro aislado o combinado. Cuando es un cuadro aislado en pacientes mayores

a 65 años si la sospecha es una etiología microvascular no se solicita prueba de imagen, pero se vigilará periódicamente por si aparece nueva patología. En la exploración de la motilidad ocular se analizará la endotropía, las versiones, donde se anotará la limitación de la abducción del ojo afecto (-1 a -4) El estudio con el cristal rojo ayuda a perfilar mejor la desviación sobretodo si la paresia es de pequeña magnitud. En la consulta se evaluará la desviación con prismas y pantalla de Hess. El estudio de la velocidad sacádica perfila el grado de parálisis. La prueba de la ducción pasiva sobre el recto medial permite evaluar la influencia de la contractura en la limitación de la abducción del ojo.

Tratamiento: Se realizará oclusión del ojo sano para evitar la diplopía y en niños para tratar la ambliopía si es necesario. Se pautarán prismas para corregir la desviación en PP cuando la desviación sea estable.

Entre el primer y IV mes se puede inyectar TB en el músculo antagonista o músculos yunta para disminuir la desviación y la contractura. La cirugía se realiza a partir de lo 8 meses 1 año si no hay signos de mejoría. En la parálisis del VI Nervio parcial se realiza retroinserción del recto medial y resección del recto lateral del ojo afecto y/o combinándolo con la Retroinserción del musculo yunta (= cirugía inervacional). Si la parálisis es total se realizan cirugías de transposición muscular de los rectos verticales aisladas o asociadas a inyección de toxina botulínica en el recto medial o a retroinserción del recto medial contracturado.

ABREVIATURAS

- ABD:
- ADD: Aducción
- AO: Ambos ojos
- EPS: Elevador del párpado superior
- HTC: Hipertensión craneal
- HTD: Hipertropía Derecha
- HTI: Hipertropía Izquierda
- NC: Nervio Craneal
- ObI: Oblicuo Inferior
- OS: Oblicuo Superior
- PP: Posición primaria de mirada
- RINF: Recto Inferior
- RL: Recto Lateral
- RM: Recto Medial
- RS: Recto Superior
- TB: Toxina Botulínica