

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

NEUROFTALMOLOGÍA

17

**Alteraciones del III, IV, V, VI Y VII  
pares craneales**

Mar González Manrique

H.U. de Móstoles (Madrid).



SOCIEDAD ESPAÑOLA  
DE OFTALMOLOGÍA

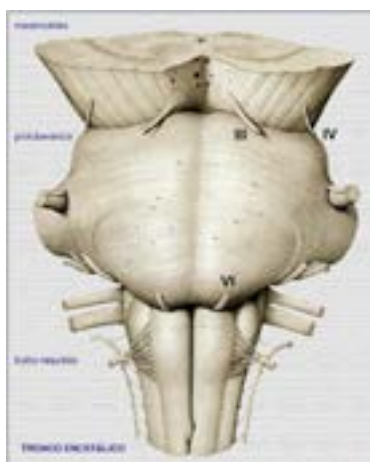
## OBJETIVOS

- Aprender a diagnosticar los tres tipos de parálisis oculomotoras aisladas, así como las formas múltiples, diferenciándolas de otros trastornos causantes de diplopia.
- Establecer un protocolo diagnóstico adecuado una vez identificada la parálisis, para saber indicar de forma correcta las pruebas complementarias y de neuroimagen.
- Aprender a diagnosticar los trastornos más frecuentes asociados a los nervios trigémino y facial.

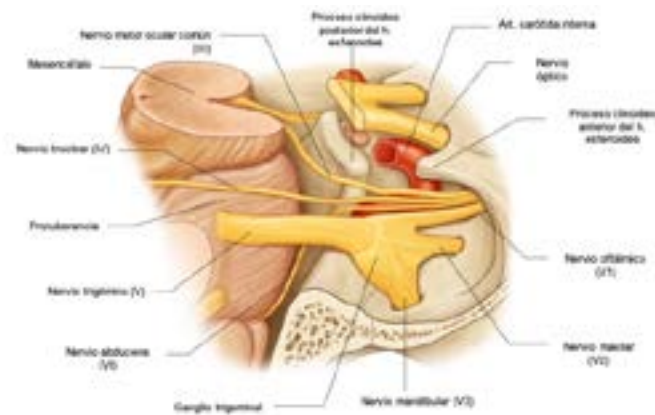
## GENERALIDADES SOBRE LOS NERVIOS OCULOMOTORES

### Recuerdo anatómico

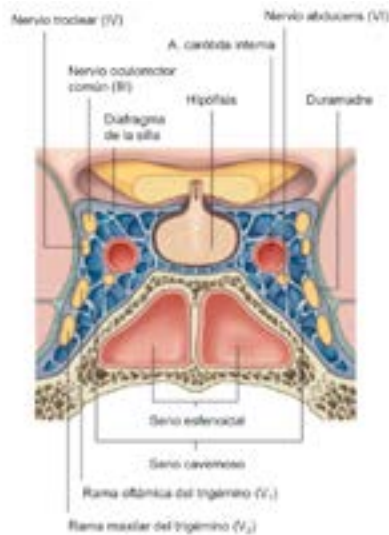
Los pares craneales III (motor ocular común), IV (troclear o patético) y VI (motor ocular externo o abducens) inervan los seis músculos extraoculares. El III par inerva también el elevador del párpado superior (EPS), el esfínter pupilar (para producir miosis) y el músculo ciliar (para producir la acomodación). Cada nervio posee un núcleo situado en el tronco encefálico, del cual parte el fascículo nervioso (fig. 1). Al abandonar el tronco se origina el nervio propiamente dicho, que discurre por el espacio subaracnoideo hasta perforar la duramadre camino del seno cavernoso (fig. 2). A lo largo de éste, el III y IV nervios discurren por la pared lateral del seno, mientras que el VI lo hace por su interior, junto a la carótida interna (fig. 3). Al final del seno los tres nervios cruzan la hendidura orbitaria superior para abordar la órbita. El III se divide en dos ramas, superior e inferior, que pasan a través del anillo de Zinn junto con el VI, mientras que el IV lo hace por fuera de éste. La rama superior del III nervio llega hasta el EPS y el recto superior (RS). Su rama inferior llega al recto inferior (RI), recto medio (RM) y oblicuo inferior (OI), y lleva también los axones parasimpáticos hasta el ganglio ciliar. El IV par inerva el oblicuo superior (OS), y el VI inerva el recto lateral (RL).



**Figura 1:** Cara anterior del tronco encefálico. Se observa la salida de los pares oculomotores III, IV y VI, entre otros. (Reproducido de <https://www.iqb.es/neurologia/visitador/v004.htm#tronco>)



**Figura 2:** Los nervios oculomotores y el trigémino en su salida de tronco y espacio subaracnoideo. (Reproducido de <https://entokey.com/eye-movement-disorders-third-fourth-and-sixth-nerve-palsies-and-other-causes-of-diplopia-and-ocular-misalignment/>)



**Figura 3:** Anatomía del seno cavernoso. (Reproducido de Elsevier. Drake et al: Gray's Anatomy for Students).

## EPIDEMIOLOGÍA

a. La incidencia de las parálisis varía notablemente de unas series a otras, aunque en el adulto las del VI par son las más frecuentes, seguidas de las del III y el IV. Las parálisis múltiples se producen en un 15% de los casos. En los niños, el IV y el VI par se alteran con mayor frecuencia, y ambos en una proporción similar.

## CUADRO CLÍNICO GENÉRICO

a. El síntoma primordial de una parálisis oculomotora es la *diplopia binocular*, de características diferentes en función del músculo o músculos afectado/s.

## EXPLORACIÓN GENERAL Y PRUEBAS ESPECÍFICAS

a. La exploración básica tiene como objetivo determinar cuál es el nervio paralizado y de qué ojo. Es fundamental determinar si la parálisis es aislada o existe algún otro defecto neurológico, para localizar su origen (nuclear, fascicular o periférico) y enfocar su posible etiología.

b. También deben descartarse daños en las vías responsables de coordinar los movimientos sacádicos, el seguimiento lento de objetos y las vergencias. En caso de alteración a estos niveles, se habla de *parálisis supranucleares*. Cuando una desviación de la mirada es *conjugada*, debe sospecharse un cuadro nuclear o supranuclear. Debe explorarse el **reflejo oculocefálico** («ojos de muñeca») y el **fenómeno de Bell** (supraducción al intentar la oclusión forzada de los párpados), que se conservan cuando el origen de una parálisis es supranuclear.

**c. Cuadro alerta: Debe sospecharse un origen supranuclear en aquellas parálisis que cursan con desviación conjugada de la mirada y conservación de los movimientos oculares reflejos. El nistagmus y las alteraciones en el seguimiento ocular también se asocian con frecuencia a estos cuadros.**

d. Por otro lado, en todo paciente con una parálisis oculomotora ha de hacerse una *exploración ocular completa*. Debe descartarse papiledema, sobre todo en las parálisis del VI nervio.

e. La *exploración sistémica* debe incluir una valoración de la presión arterial, hemograma, bioquímica básica, velocidad de sedimentación y proteína C reactiva.

f. El *estudio de neuroimagen* se hará a aquellos pacientes que por los signos clínicos asociados a la parálisis tengan una alta sospecha de patología tumoral, vascular, infecciosa/inflamatoria o traumática. Su realización deberá estar justificada, no se considera de rutina.

**g. Cuadro alerta: A todo paciente con una parálisis oculomotora se le debe realizar siempre una exploración ocular, neurológica y sistémica completa.**

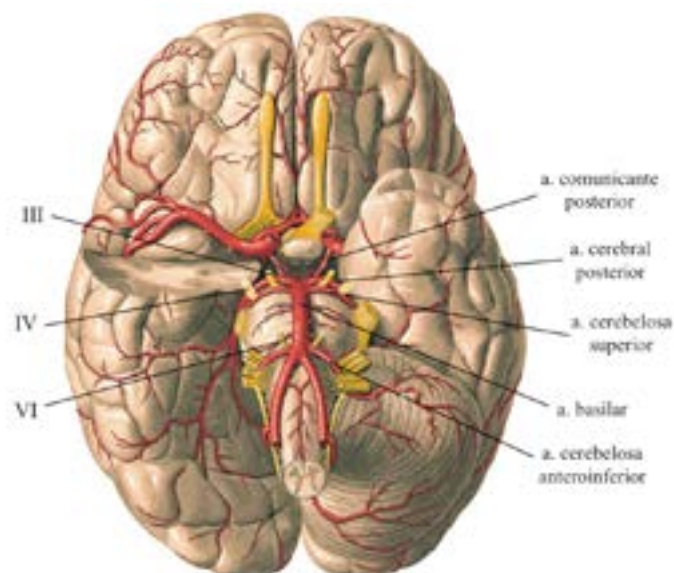
## PARÁLISIS DEL III NERVIO CRANEAL

### Recuerdo anatómico

a. El núcleo del III nervio se encuentra en el mesencéfalo, y consta de porciones pares e impares. El RI, RM y el OI se inervan desde subnúcleos ipsilaterales; el RS, desde el subnúcleo contralateral; el EPS desde una estructura impar central que envía fibras bilateralmente; y los núcleos viscerales envían señales bilaterales para la motilidad pupilar y la acomodación. Las fibras parasimpáticas se disponen superficialmente en el nervio dentro del espacio subaracnoideo, mientras que en el seno cavernoso y órbita se colocan en posición inferior.

b. Por su cercanía a varias estructuras del tronco, las parálisis nucleares del III suelen asociarse a otras alteraciones neurológicas. La tabla 1 recoge los síndromes más característicos.

c. Otras relaciones anatómicas lo hacen susceptible de lesionarse por aneurismas de la unión entre la arteria carótida interna y la comunicante posterior, y también durante la herniación del uncu (fig. 4).



**Figura 4:** Los pares craneales oculomotores y sus relaciones vasculares. (Reproducido de Sobotta. Atlas de Anatomía Humana).

**Tabla 1: síndromes asociados a la parálisis del iii par de origen troncoencefálico**

SÍNDROME	LOCALIZACIÓN	CUADRO CLÍNICO ASOCIADO
Weber	Pedúnculo cerebral (Vía piramidal)	Hemiparesia contralateral
Nothnagel	Pedúnculo cerebeloso superior	Ataxia cerebelosa
Benedikt	Pedúnculo cerebral Núcleo rojo Sustancia nigra	Hemiparesia contralateral Tremor contralateral
Claude	Núcleo rojo Pedúnculo cerebeloso superior	Ataxia Asinergia Disdiadococinesia

### Hallazgos clínicos

**a. Parálisis extrínseca:** En su *forma completa* cursa con exotropía, hipotropía y limitación de la aducción. La afectación del EPS produce ptosis (fig. 5).

Las *formas incompletas* afectan sólo a uno o dos músculos y son mucho más raras. Pueden deberse a lesiones en los subnúcleos del tronco, a procesos compresivos que respetan inicialmente algunas zonas del nervio o a un daño en las ramas orbitarias.



**Figura 5:**-Varón de 55 años con parálisis del III OD completa y afectación pupilar, de origen microvascular.

**b. Parálisis intrínseca:** Da lugar a midriasis y déficit de acomodación. El 95% de parálisis del III nervio que cursan con afectación pupilar tienen un origen compresivo, por lo que la presencia de este signo exige siempre la realización de una prueba de neuroimagen.

**Cuadro alerta:** La presencia de midriasis en una parálisis del III nervio es signo de patología compresiva mientras no se demuestre lo contrario.

c. El **dolor** es un síntoma muy frecuente de las parálisis del III nervio de origen diabético, pero también puede producirlo la rotura de un aneurisma por la irritación meníngea que produce la sangre vertida al espacio subaracnoideo.

d. La **regeneración aberrante** es un fenómeno frecuente en las formas adquiridas donde hubo un daño mecánico al nervio, p.ej. en tumores o aneurismas (1-2 meses tras su inicio) y en las parálisis congénitas. Se debe a una regeneración anómala de los axones a partir del lugar de la lesión, que comienzan a inervar no sólo el músculo original, sino también otros cercanos. La variante más habitual es la elevación del párpado en el intento de infraducción (*pseudosigno de von Graefe*) o aducción (fig. 6); también los cambios de tamaño pupilar en distintas posiciones de la mirada, sobre todo la miosis en el intento de aducción (*pseudosigno de Argyll-Robertson*).

**Cuadro alerta:** La regeneración aberrante en las parálisis adquiridas del III nervio debe hacernos pensar en un origen compresivo.



**Figura 6:** Varón de 43 años con parálisis del III nervio OD de origen compresivo y regeneración aberrante. Disminución de la ptosis en infraversión (abajo izda) y aducción (abajo dcha).

## Etiología

Aunque en casi un 25% de casos la etiología de la parálisis no puede determinarse, las series poblacionales otorgan un 20% al origen microvascular, un 16% a los aneurismas, un 15% a los traumatismos y un 13% a los tumores. Alrededor de un 13% lo componen causas diversas, como infecciones, procesos inflamatorios, etc.

## Formas especiales

**a. Migraña oftalmopléjica:** Episodios de cefalea que en los días posteriores se siguen de una parálisis casi siempre completa del III nervio que se resuelve en unos 3 ó 4 días, aunque tras múltiples crisis a lo largo de años no es infrecuente un cierto déficit residual. Se puede observar en la RMN un realce en el nervio cerca de su salida del mesencéfalo.

**b. Parálisis oculomotora cíclica:** Extremadamente rara, cursa en ciclos que alternan paresia y espasmo de los músculos inervados por el III nervio, y comienza en la primera infancia.

## Protocolo diagnóstico

**Niños:** Siempre precisa neuroimagen. Si existe un trauma previo o la parálisis es congénita, se realizará neuroimagen no invasiva. La angiografía cerebral se valorará si hay signos de hemorragia subaracnoidea o patologías relacionadas con malformaciones vasculares (Ehler-Danlos, etc) por el alto riesgo de aneurisma.

**Adultos:** Neuroimagen inmediata en caso de midriasis, parálisis incompleta, edad inferior a los 50 años o cualquier otro caso sin resolución en tres meses. En los casos en observación la aparición de otros signos neurológicos obligará a ampliar el estudio.

**Cuadro alerta: Una miosis aislada o una ptosis unilateral aislada no exigen neuroimagen inmediata a menos que aparezcan otros signos neurológicos en su evolución.**

## PARÁLISIS DEL IV NERVIO CRANEAL

### Recuerdo anatómico

Los núcleos del IV par craneal se sitúan bajo la materia gris periacueductal justo por detrás de los núcleos del III. Sus fascículos rodean el acueducto para cruzarse en el velo medular anterior. Cada nervio irá a inervar el músculo OS contralateral, cuya función es inciclorotar, descender y abducir el globo ocular. Por su aislamiento de otras estructuras, a excepción de la vía simpática descendente, es rara la asociación de otros signos neurológicos. Por su largo trayecto, el IV par es muy sensible a los traumatismos craneales.



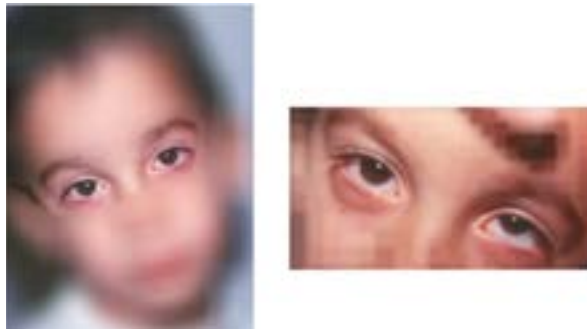
## Hallazgos clínicos

**a. Parálisis unilateral:** Cursa con diplopia vertical y torsional por hipertropía y exciclotorsión del ojo parético (fig. 7). El paciente suele mostrar un tortícolis torsional con inclinación de la cabeza hacia el hombro opuesto a la parálisis y al inclinar la cabeza sobre el hombro ipsilateral aumenta la desviación vertical (signo de Bielchowsky). (fig. 8)

**b. Parálisis bilateral:** Es frecuente cuando se produce un traumatismo que afecta al velo medular anterior y en las formas congénitas. Suele cursar con hiperfunción secundaria de los oblicuos inferiores y patrón alfabético de estrabismo en V.



**Figura 7:** Exiclotorsión del OI en una parálisis del IV nervio izquierdo.



**Figura 8:** Parálisis del IV nervio izquierdo. Tortícolis con cabeza inclinada sobre el hombro derecho (imagen izda). Signo de Bielchowsky positivo al inclinar la cabeza sobre el hombro izquierdo (imagen dcha).

## ETIOLOGÍA

a. Las parálisis **congénitas** de los oblicuos superiores son muy frecuentes, generalmente por anomalías e incluso agenesias de su tendón. En las formas **adquiridas** por lesión del IV nervio, la causa más habitual son los traumatismos y la patología microvasculopática. Los aneurismas o los tumores son muy infrecuentes.



b. En las formas **congénitas descompensadas** en edad adulta es de gran utilidad la visualización de fotografías antiguas en busca de tortícolis ya existentes. Es frecuente la asimetría facial y una amplitud de fusión vertical muy elevada. También una diplopia mayor de lejos que de cerca.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

a. Debe realizarse siempre con la **desviación oblicua (skew)**, que es una desviación vertical de los ejes oculares de origen supranuclear que suele formar parte del *síndrome de inclinación ocular*. Este cuadro deriva de un trastorno en las vías vestibulares, a cualquier nivel entre el oído interno y los núcleos oculomotores troncoencefálicos. El sujeto percibe su entorno inclinado y la cabeza y los ojos se inclinan para adaptarse. Cuando la skew es incoomitante, generalmente por lesión en un canal semicircular anterior o sus vías, la similitud con la parálisis del IV es considerable. En la parálisis del IV el ojo hipertrópico está exciclorrotado, pero en la skew está inciclorrotado. El mecanismo del tortícolis es diferente: en la parálisis del IV compensa el desequilibrio vertical, pero en la skew compensa la torsión subjetiva. Con el test vertical-supino de Wong podemos diferenciar también la parálisis del IV de una skew, pues en esta última hay una reducción considerable de la desviación vertical al colocarse el paciente en posición supina.

b. La **miastenia** es el segundo gran diagnóstico diferencial de estas parálisis.

## PROTOCOLO DIAGNÓSTICO

Si la parálisis del IV nervio, ya sea uni o bilateral, no asocia ningún otro signo neurológico, la neuroimagen no es necesaria. Se realiza TAC en los casos traumáticos, salvo que el trauma sea mínimo y no justifique claramente la parálisis, en cuyo caso se hace una RMN. La no mejoría espontánea en unos meses tampoco es criterio de neuroimagen, porque las parálisis del IV dan lugar con frecuencia a una diplopia persistente por el gran número de contracturas y secundarismos que se originan.

## PARÁLISIS DEL VI NERVIO CRANEAL

### Recuerdo anatómico

El núcleo del VI se encuentra en el suelo del cuarto ventrículo, en la porción inferior de la protuberancia, en íntima relación con la rodilla del nervio facial. Se compone de dos grupos neuronales, uno dedicado a la inervación del RL ipsilateral y otro cuyos axones van hacia el subnúcleo del RM contralateral a través del fascículo longitudinal medial (FLM) del lado contrario, para producir la mirada conjugada. Al salir del tronco, el

VI nervio efectúa un cambio brusco de dirección, verticalizándose hacia el clivus, donde de nuevo gira para pasar por debajo del ligamento petroclinoideo y por encima del ápex petroso para entrar ya en el seno cavernoso. Dentro de éste camina junto a la carótida interna y las fibras simpáticas del plexo carotídeo.

### Hallazgos clínicos

**a. Lesiones nucleares:** Producen un déficit de la mirada conjugada ipsilateral. Con frecuencia se afecta también el nervio facial. Cuando la lesión se extiende al FLM próximo se asocia una parálisis de la aducción del ojo ipsilateral durante la mirada conjugada hacia el lado contrario del núcleo del VI afecto (oftalmoplejia internuclear ipsilateral): es el *síndrome del uno y medio* (porque sólo se conserva el movimiento de abducción del ojo contralateral).

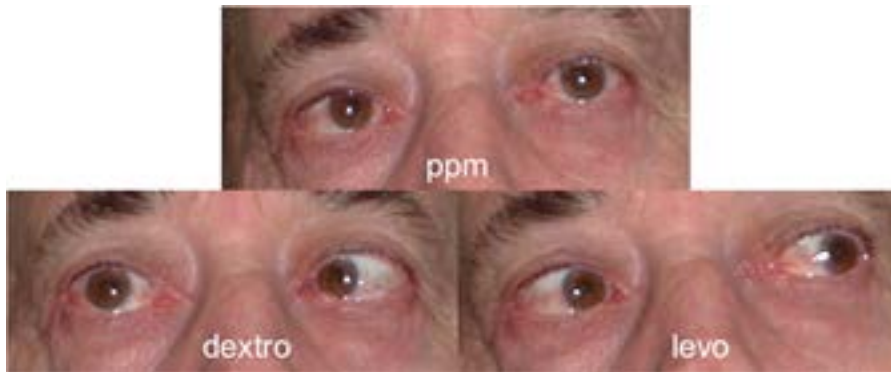
**b. Lesiones fasciculares:** Por la proximidad de otras estructuras anatómicas, las parálisis del VI a este nivel pueden englobarse dentro de varios síndromes clínicos (tabla 2).

**TABLA 2: Síndromes asociados a la parálisis del VI par de origen troncoencefálico.**  
(FRPP: formación reticular pontina paramediana)

SÍNDROME	LOCALIZACIÓN	CUADRO CLÍNICO ASOCIADO A LA PARÁLISIS DEL VI
<b>Raymond-Cestan</b>	Protuberancia	Hemiparesia contralateral
<b>Millard-Gubler</b>	Protuberancia ventral paramediana	VII fascicular ipsilateral Hemiparesia contralateral
<b>Gasperini</b>	FRPP V, VII, VIII Lemnisco medio Tracto espinotalámico	Parálisis V, VII y VIII ipsilaterales Pérdida sensitiva contralateral
<b>Foville</b>	Territorio de la arteria cerebelosa anteroinferior	Parálisis de mirada conjugada ipsilateral Parálisis V (núcleo y tracto espinal) VII fascicular Horner ipsilateral Sordera periférica (oliva superior) Disgeusia (núcleo del tracto solitario)

**c. Lesiones periféricas:** Las masas supratentoriales, las hemorragias, los traumatismos y las variaciones en la presión intracraneal lesionan el nervio en espacio subaracnoideo por un mecanismo de tracción o compresión. La lesión a nivel del peñasco puede producir el *síndrome de Gradenigo*, que cursa con sordera y dolor hemifacial. Las lesiones en el seno cavernoso pueden asociar un síndrome de Horner ipsilateral.

La clínica de la parálisis infranuclear es un déficit ipsilateral de abducción, total o parcial, que origina una diplopía horizontal que aumenta en la lateroversión hacia el lado afecto. (fig. 9).



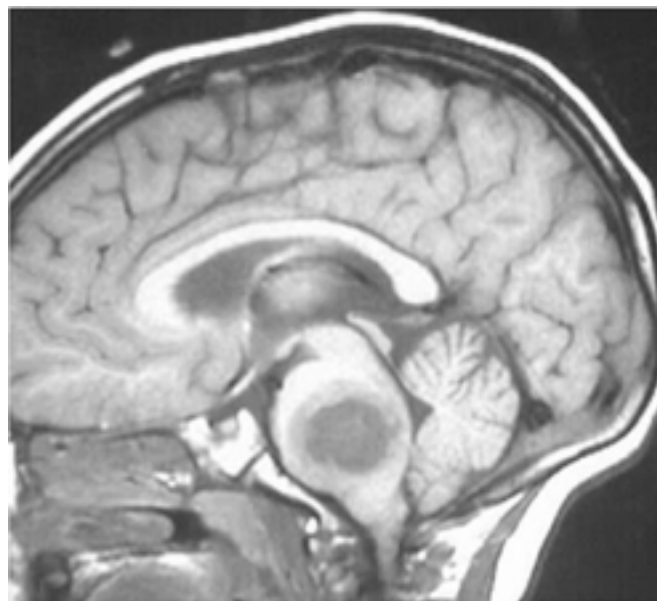
**Figura 9:** Varón de 72 años con parálisis del VI nervio derecho, de origen microvascular.

### Etiología

Las causas traumáticas y tumorales son frecuentes en estas parálisis, un 20% en ambos casos. Los aneurismas cercanos a la salida del VI en el puente (de las arterias basilar o cerebelosa anteroinferior) lo pueden comprimir, aunque son poco habituales. La etiología microvascular es propia de pacientes con edad avanzada que padecen diabetes mellitus o hipertensión.

En los niños, si excluimos los traumatismos, la posibilidad de estar ante un tumor es del 50%, generalmente un glioma pontino, por lo que en ellos la RMN es obligada en el momento del diagnóstico (fig. 10). La hipertensión intracraneal y las parálisis benignas son las otras causas más frecuentes en ellos.

**Cuadro alerta: La parálisis del VI en los niños obliga a descartar siempre un tumor intracraneal.**



**Figura 10:** RMN de un glioma pontino.

### Formas especiales

**a. Secuencia de Moebius:** Asocia diplejía facial y parálisis nuclear bilateral del VI, junto con otras anomalías sistémicas. Es un cuadro esporádico producido por una alteración del desarrollo del tronco encefálico en la embriogénesis.

**b. Síndrome de Duane tipo I:** Se trata de una agenesia parcial o total del núcleo del VI que respeta las interneuronas hacia el RM contralateral. Además, el RL está innervado por fibras aberrantes del III nervio que van también al RM. Esto produce una retracción del globo durante la aducción (por cocontracción de ambos rectos horizontales) y una parálisis de la abducción. Puede asociar anomalías sistémicas, sobre todo cardíacas (fig. 11).

**c. Parálisis pediátrica benigna del VI:** Puede acontecer tras un proceso infeccioso y dura unas pocas semanas. En ocasiones recidiva, y a veces persiste un cierto déficit de abducción residual.



**Figura 11:** Varón de 48 años con síndrome de Duane tipo I del OD. En las posiciones primaria y laterales se aprecian diferentes tamaños de la hendidura palpebral además de la limitación de la abducción propia del cuadro.

### Diagnóstico diferencial de la limitación de abducción

Debe realizarse siempre con la orbitopatía distiroidea (fibrosis del RM que dificulta la abducción), la miositis orbitaria idiopática, la endotropía infantil, las fracturas orbitarias (con atrapamiento del RM), el espasmo del reflejo de cerca y la miastenia gravis (la «gran simuladora»).

### Protocolo diagnóstico

**a. Niños:** Deben descartarse infecciones de la esfera ORL y otros signos como el papiledema. La prueba de neuroimagen (RMN) es obligatoria.

**b. Adultos:** TAC craneal en los casos traumáticos. Si no hay trauma previo, y ante la ausencia en el paciente de riesgo vascular conocido (HTA, diabetes,) o patología tumoral, haremos RMN. También en los casos que no mejoren espontáneamente en 2-3 meses. La sospecha de arteritis de células gigantes (por VSG o PCR aumentadas, edad muy avanzada, etc.) deberá confirmarse mediante biopsia de la arteria temporal.

## PARÁLISIS OCULOMOTORAS MÚLTIPLES

### Consideraciones anatómicas

Los pares oculomotores discurren próximos en varias localizaciones del cráneo, por lo que las parálisis combinadas de dos o tres de ellos, asociadas o no a otros déficits, nos deben hacer buscar en estas zonas (tabla 3). El VI es el nervio más desprotegido y sensible, y el que peor soporta la compresión, aunque sea progresiva, por eso es el más frecuentemente afectado en estas formas combinadas. La mayoría de las parálisis múltiples son unilaterales, aunque pueden bilateralizarse a lo largo de su evolución.

**Tabla 3: causas de oftalmoplegia adquirida**

LOCALIZACIÓN	CAUSAS
<b>Tronco encefálico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumor</li> <li>• Infarto</li> <li>• Hemorragia</li> <li>• Encefalitis</li> </ul>
<b>Espacio subaracnoideo</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumor del clivus</li> <li>• Trauma</li> <li>• Aneurismas &amp; dolicoectasia</li> <li>• Meningitis</li> </ul>
<b>Seno cavernoso y hendidura esfenoidea</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumor (metástasis, adenoma hipofisario, carcinoma nasofaríngeo)</li> <li>• Aneurisma</li> <li>• Trombosis del seno cavernoso</li> <li>• Fístula carótido-cavernosa</li> <li>• S. de Tolosa-Hunt</li> <li>• Mucocele del seno esfenoidea</li> <li>• Herpes zoster</li> <li>• Infarto vascular (diabetes, HTA)</li> </ul>
<b>Órbita</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Trauma</li> <li>• Tumor o infiltración</li> <li>• Infecciones (mucormicosis,)</li> <li>• Pseudotumor orbitario</li> </ul>
<b>Unión neuromuscular</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Miastenia gravis</li> <li>• S. de Lambert-Eaton</li> <li>• Botulismo</li> </ul>
<b>Miopatías</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Miopatías mitocondriales</li> <li>• Distrofias musculares</li> <li>• Enfermedad de Graves</li> <li>• Infecciones</li> <li>• Miositis idiopática</li> </ul>
<b>Localización variada o incierta</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Oftalmoplejia diabética</li> <li>• Oftalmoplejia migrañosa</li> <li>• S. de IgG anti GQ1b (Guillain-Barré, Miller-Fisher, encefalitis de Bickerstaff)</li> <li>• Abetalipoproteinemia</li> <li>• Enfermedad de Refsum</li> <li>• Neurosarcoidosis</li> <li>• SIDA (infecciones oportunistas)</li> <li>• Enterovirus 70</li> <li>• Encefalopatía de Wernicke</li> <li>• Fármacos (fenitoína, carbamacepina, litio, barbitúricos)</li> </ul>

## Lesiones en troncoencéfalo

Por el gran número de estructuras anatómicas, es frecuente que las parálisis oculomotoras de este origen se asocien a otras lesiones neurológicas. Los tumores, infartos, hemorragias y las encefalitis son las causas más habituales. Los procesos mesencefálicos suelen dar parálisis de tipo supranuclear.

## Lesiones en espacio subaracnoideo

Suelen ser meningitis infecciosas, traumatismos, tumores del clivus y algunos aneurismas.

## Lesiones en seno cavernoso y región paraselar

Es el lugar donde se encuentra más habitualmente la causa de una parálisis combinada. El *dolor* es un síntoma frecuente. Algunas pistas nos pueden ayudar a localizar la lesión:

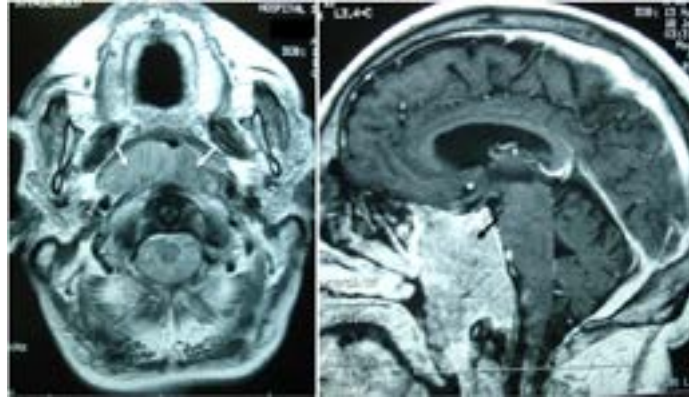
- La afectación de V (1) y V (2) sugiere enfermedad intracavernosa.
- La afectación de las tres ramas del V sugiere lesión retrocavernosa.
- Si el V está respetado y hay disminución de agudeza visual, la lesión suele ser anterior.
- Si hay afectación incompleta del III (solo rama superior) sin midriasis, la lesión también suele ser anterior.

Los cuadros más característicos que provocan un **síndrome del seno cavernoso (SSC)** son:

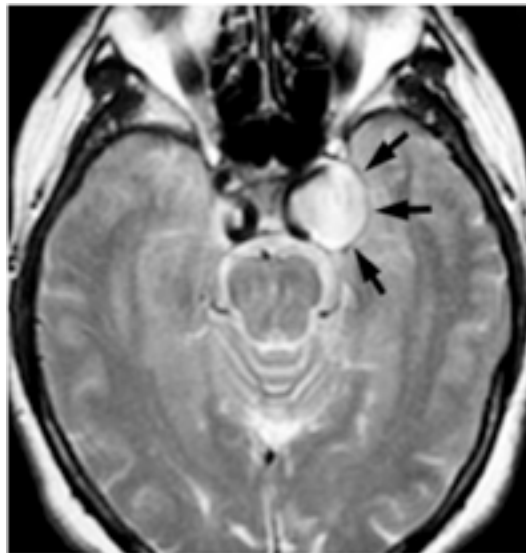
**a. Carcinoma nasofaríngeo:** Debuta como un SSC cuando el tumor ha invadido la base del cráneo. El diagnóstico se realiza por RMN y biopsia nasofaríngea (fig. 12).

**b. Metástasis:** Los tumores de mama, pulmón, próstata, piel y los linfomas tienen preferencia por el SC en su siembra a distancia.

**c. Aneurismas de la carótida intracavernosa:** Propios de mujeres en edad avanzada, tienen un curso benigno, con supervivencias largas. Su rotura da lugar a una fístula carótido-cavernosa (fig. 13).



**Figura 12:** Carcinoma nasofaríngeo en un varón de 40 años. Invasión de la base del cráneo y extensión hacia el seno cavernoso. El paciente falleció a los 3 meses del comienzo de la oftalmoplejia completa del lado derecho.



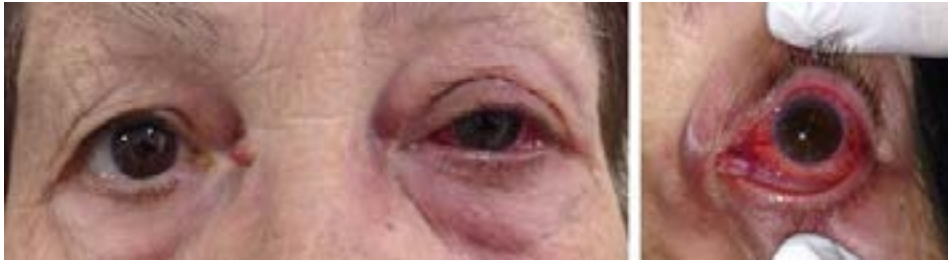
**Figura 13:** Aneurisma intracavernoso en mujer de 78 años.

**d. Meningiomas del SC:** Provocan una diplopia lentamente progresiva e indolora, con miosis o midriasis y ptosis moderada.

**e. Síndrome de Tolosa-Hunt:** Es una infiltración granulomatosa que cursa con exacerbaciones y remisiones espontáneas. Responde bien al tratamiento corticoideo, pero comparte esta característica con algunos tumores. Su diagnóstico se considera de exclusión.

**f. Fístulas carótido-cavernosas:** Casi todas son adquiridas, y de éstas, el 75% son traumáticas y el 25% espontáneas. Estas últimas son típicas de mujeres de edad media y avanzada, aunque también pueden ocurrir durante el embarazo. Cursan con dolor orbitario y edema palpebral, exoftalmos pulsátil, quemosis conjuntival, soplo intracraneal e hipertensión ocular. Suelen afectar al VI en el SC o en el seno petroso. Existen *fístulas directas* entre carótida interna y SC, con sintomatología muy florida, y *fístulas durales*, entre el SC y ramas arteriales de menor calibre, cuya clínica es más insidiosa y benigna (fig. 14).





**Figura 14:** Mujer de 70 años con fístula arteriovenosa dural. Dilatación venosa episcleral y ptosis incompleta del OI.

**g. Trombosis del SC:** Es un cuadro grave producido a partir de procesos locales próximos (infecciones, heridas, tumores) o generales (sepsis, tratamiento anovulatorio, tuberculosis, puerperio).

**h. Infarto hipofisario:** Los adenomas hipofisarios que sufren un infarto hemorrágico experimentan un aumento repentino de tamaño en la silla turca que provoca dolor y oftalmoplejia agudos por un mecanismo compresivo.

### Lesiones orbitarias

a. En la órbita pueden asociarse varias neuropatías por infecciones, traumatismos, tumores, etc., pero los déficits de motilidad a este nivel suelen tener un origen miopático o mixto neuropático-miopático con mayor frecuencia.

b. La **arteritis de células gigantes** produce una necrosis isquémica de los músculos extraoculares y quizá también infartos en los nervios, dando lugar a cuadros de oftalmoplejia combinada.

### Protocolo diagnóstico y terapéutico

Ante cualquier parálisis oculomotora combinada o asociada a otros signos neurológicos es obligatoria la obtención de **neuroimagen**, comenzando por la RMN con contraste.

Los **estudios vasculares** son necesarios con frecuencia, ya sea con pruebas no invasivas (angioTAC o angio RMN que incluya estudios en fase venosa) o con arteriografía.

Las lesiones orbitarias pueden estudiarse inicialmente mediante TAC, aunque la RMN es aconsejable en muchos casos.

El **tratamiento** debe ir orientado al proceso etiológico que provocó la parálisis combinada.

**Cuadro alerta:** La presencia de parálisis de varios nervios oculomotores requiere estudio de neuroimagen inmediato para descartar causas potencialmente mortales.

## PATOLOGÍA DEL V NERVIO CRANEAL

El nervio trigémino es un nervio mixto sensitivo (lado ipsilateral de la cara) y motor (músculos de la masticación). Su complejo nuclear se extiende desde el mesencéfalo hasta la parte superior de la médula cervical. El nervio periférico se divide en tres grandes ramas: *oftálmica* o V1 (con sus ramas frontal, lagrimal y nasociliar), maxilar o V2 (mejilla y párpado inferior) y mandibular o V3 (mandíbula, labio inferior y lengua). Las tres convergen en el ganglio de Gasser, localizado a nivel del hueso temporal.

Los dos síndromes principales asociados al trigémino son la hipoestesia oculofacial y el dolor oculofacial:

### Hipoestesia oculofacial

Su distribución apunta al origen de la lesión. Las parestesias periorales concéntricas, a una localización central (por desmielinización, isquemia,). Las somatotópicas en territorio V (1), V (2) o V (3), a una localización periférica, más probablemente en el seno cavernoso.

Las causas pueden ser muy variadas: herpes simple/zoster, tumores de múltiples localizaciones (ángulo pontocerebeloso, seno cavernoso, nasofaríngeo, meningioma,), disautonomía, desmielinización, fracturas orbitarias, etc.

## DOLOR OCULOFACIAL

Los síndromes más frecuentes son:

- **Neuralgia trigeminal:** Dolor paroxístico de elevada intensidad que se distribuye en el territorio de una o más ramas del V, más frecuentemente en V (3). Cursa en salvas de unos 20-30 segundos. Puede ser desencadenado por el tacto en determinados puntos de la cara o el cráneo. No asocia déficits neurológicos.
- **Neuralgia herpética:** Dolor severo, quemazón, generalmente en V (1), aunque puede extenderse al territorio del nervio facial (pabellón auditivo externo) con parálisis facial ipsilateral (*síndrome de Ramsay-Hunt*). Precede al rash cutáneo. Suele mejorar en 1-2 semanas, pero puede persistir durante meses en la llamada *neuralgia postherpética*.
- **Neuralgia paratrigeminal de Raeder:** Dolor de distribución trigeminal con síndrome de Horner asociado, casi exclusivo de varones de edad media o avanzada. Se debe a la dilatación migrañosa de la carótida interna que comprime el plexo simpático y el nervio trigémino. Si se asocia a parálisis oculomotoras o el dolor persiste en el tiempo, debe descartarse tumor intracraneal, aneurisma o disección carotídea.

## PATOLOGÍA DEL VII NERVIO CRANEAL

El nervio facial es un nervio motor que controla la musculatura de la cara. Sus fibras se acompañan de las del nervio intermedio (lagrimeo, salivación y gusto), así como de

fibras sensitivas desde el pabellón auditivo externo y el nervio al estapedio. Su núcleo está próximo al del VI nervio y cuando abandona el tronco viaja junto al VIII nervio a través del conducto auditivo interno, el cual abandona a través del canal de Falopio y del peñasco, para salir finalmente por el foramen estilomastoideo. Ramas de su división superior o temporofacial inervan el músculo orbicular del ojo, en sus porciones orbitaria y palpebral.

Los principales cuadros asociados al nervio facial son:

- **Parálisis supranuclear (o central):** Producida por una lesión cerebral, provoca debilidad contralateral de los dos tercios inferiores de la cara, con algo de debilidad en el músculo orbicular. El respeto del tercio superior de la cara se debe a que el heminúcleo del facial que inerva esta zona recibe inervación desde el córtex frontal de ambos hemisferios.
- **Tumor del ángulo pontocerebeloso:** Debilidad ipsilateral completa, supresión de la producción de lágrima, hiperacusia y pérdida de sabor en los 2/3 anteriores de la lengua. Suele asociar patología de V, VI, VIII, Horner, nistagmus, papiledema y disfunción cerebelosa.
- **Ganglionitis geniculada (síndrome de Ramsay-Hunt, zoster ótico):** ver 6.2.
- **Parálisis de Bell:** De origen idiopático, aunque posiblemente secundaria a infección vírica y edema del nervio en el canal de Falopio. Se recupera completamente en unos dos meses en el 75% de pacientes. Con tratamiento corticoideo, en un 90%. (fig. 15)



**Figura 15:** Parálisis facial izquierda periférica en varón de 84 años. Fenómeno de Bell positivo (elevación del ojo en el intento de cierre palpebral). (Cortesía Dr. Arteaga Sánchez).

- **Diplejia facial:** La parálisis bilateral del nervio facial puede producirse de modo simultáneo o secuencial por causas isquémicas (ictus del tronco encefálico), tumores, aplasia nuclear congénita (*síndrome de Moebius*, ver 4.4.), síndrome de Guillain-Barré, sarcoidosis, SIDA, enfermedad de Lyme, etc.

- **Blefaroespasmos:** De inicio en la edad adulta avanzada y predominio femenino, se trata de contracciones bilaterales, episódicas e involuntarias del músculo orbicular. Cuando se asocia a contracciones de la musculatura facial inferior hablamos de discinesia orofacial. Existe una forma idiopática, probablemente debida a disfunción en los ganglios basales y el sistema límbico, pero también formas secundarias a Parkinson, Huntington, esclerosis múltiple e ictus.
- **Espasmo hemifacial:** Puede producirse por la compresión del VII a su salida del puente en el espacio subaracnoideo por parte de un dolicoectasia a este nivel, o también en el periodo posterior a una parálisis de Bell.

## RESUMEN CONCEPTUAL

### Generalidades

- Los nervios oculomotores III, IV y VI están constituidos por un núcleo en el tronco del encéfalo, un fascículo y un trayecto nervioso. El III inerva los músculos RM, RI, RS y EPS, y vehicula las fibras parasimpáticas para la miosis y la acomodación. El IV inerva el OS. El VI inerva el RL.
- Las parálisis adquiridas pueden deberse a múltiples etiologías. Las parálisis congénitas se deben a traumatismos obstétricos o a anomalías del desarrollo embrionario.
- Las parálisis adquiridas dan lugar a una pérdida del paralelismo ocular cuyo síntoma fundamental es la diplopia binocular.
- Existen parálisis infranucleares (las más frecuentes), nucleares y supranucleares. La presencia del reflejo oculocefálico y del fenómeno de Bell orienta a estas últimas.
- Debe realizarse siempre una exploración sistémica, neurológica y ocular completa. Las pruebas de neuroimagen se pedirán si se sospecha patología asociada.

### Parálisis del III

- Las formas completas muestran un déficit de aducción, depresión y elevación del ojo afecto y una ptosis del párpado superior. En las formas incompletas sólo están afectados algunos músculos. Estas últimas y la midriasis suele indicar compresión del nervio.
- Si aparece regeneración aberrante debe sospecharse un origen compresivo.
- La neuroimagen se solicitará si existe afectación pupilar, en parálisis extrínsecas incompletas, cuando hay regeneración aberrante, en casos aparentemente benignos (microvasculopáticos) que no se recuperan en 2-3 meses y siempre en niños y sujetos jóvenes.

### Parálisis del IV

- La parálisis unilateral produce hipertropía y tortícolis con la cabeza sobre el hombro del lado contrario. La parálisis bilateral da menor alteración vertical y patrón alfabético en V.
- Existen formas adquiridas y congénitas. Estas últimas pueden no dar sintomatología hasta la edad adulta.
- En el diagnóstico diferencial debemos considerar la desviación oblicua y la miastenia.
- Las pruebas de neuroimagen rara vez son necesarias.

### Parálisis del VI

- Las parálisis nucleares producen un déficit en la mirada conjugada ipsilateral. Las fasciculares y del nervio propiamente dicho, un defecto en la abducción ipsilateral. Pueden dañarse estructuras cercanas, dando lugar a varios síndromes clínicos. Los cambios en la presión intracraneal pueden producir una parálisis periférica, por lo que siempre hay que explorar el fondo de ojo buscando un papiledema.
- La etiología de estas parálisis es variada. La neuroimagen es obligatoria en traumatismos, sujetos jóvenes, antecedente tumoral y en ausencia de factores de riesgo vascular conocidos. En los niños debe descartarse siempre un tumor del puente y patología ORL.
- En el diagnóstico diferencial se contemplan el síndrome de Duane, la enfermedad de Graves, la miastenia, las fracturas orbitarias, la miositis orbitaria, la endotropía infantil y el espasmo del reflejo de cerca.

### Parálisis oculomotoras combinadas

- El seno cavernoso y la región paraselar son los lugares donde suelen originarse las parálisis oculomotoras múltiples.
- Las causas más frecuentes son los aneurismas intracavernosos, las metástasis y el carcinoma nasofaríngeo. También son importantes el meningioma esfenoidal, las fístulas carótido-cavernosas, la trombosis del seno cavernoso, la apoplejía hipofisaria y el síndrome de Tolosa-Hunt.
- En el diagnóstico siempre deben efectuarse pruebas de neuroimagen, que deben incluir estudios vasculares.

### Patología del nervio trigémino

- Los cuadros clínicos asociados al V nervio son de hipoestesia o de dolor oculofacial. Destacan la neuralgia trigeminal y la neuralgia herpética.
- La distribución de la sintomatología orienta a la rama o ramas involucradas.

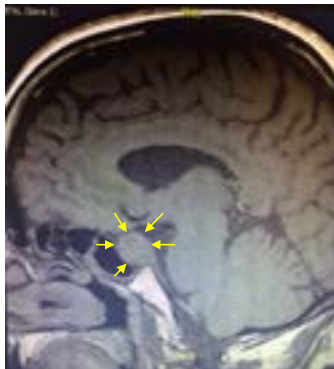
### Patología del nervio facial

- Por su naturaleza fundamentalmente motora, la patología ligada al nervio facial implica siempre a la musculatura de la cara, con una distribución que dependerá del origen de la lesión.
- Los cuadros más frecuentes son la parálisis de Bell y el blefaroespasmos.
- La diplejía facial suele asociarse a patología de mayor gravedad, como tumores, anomalías sistémicas en el síndrome de Moebius, infecciones e inflamaciones.

### CASO CLÍNICO

## CASO CLÍNICO

- \* Mujer, 65 años
- \* Adenoma hipofisario ingresado para estudio. Los endocrinólogos solicitan campimetría para valorar afectación quiasmática

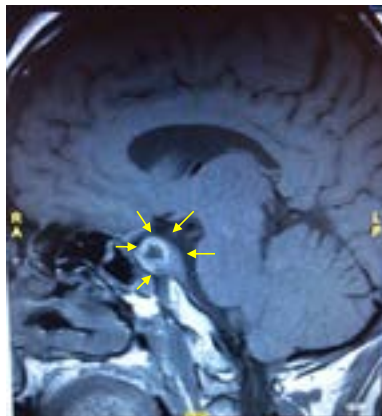
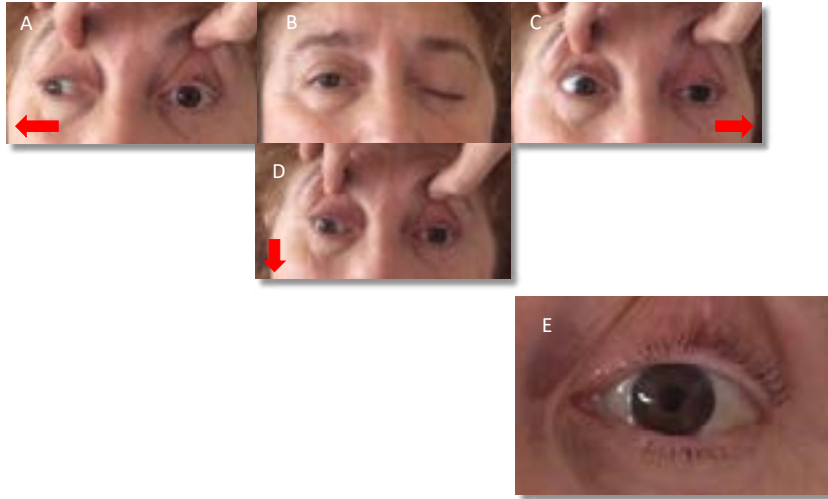


RMN inicial en que se aprecia un adenoma hipofisario de gran tamaño

## 17. Alteraciones del III, IV, V, VI Y VII pares craneales

Mar González Manrique

- \* Cuando la paciente baja a consulta desde la planta para la realización de la campimetría, se visualizan alteraciones en su motilidad ocular, tanto extrínseca como intrínseca (pupila OI arreactiva, de tamaño medio). Ella refiere estar así desde hace sólo unas horas.



RMN solicitada inmediatamente a la vista de la exploración de la MOE y MOI



## PREGUNTAS: Verdadero o Falso

**1. Se observa una oftalmoplejía completa en el OI. VERDADERO.**

Comentario: En la imagen central B hay una ptosis completa del OI. Al intentar la dextroversión, el OI no abduce (imagen A). Tampoco es capaz de abducir en la levoversión (imagen C). El descenso está afectado igualmente (imagen D). Ello implica la parálisis de, al menos, los nervios III y VI del OI. El IV es difícilmente valorable, porque su exploración debe hacerse en aducción y ésta se encuentra abolida. Podríamos intentar explorar en la lámpara la existencia de un movimiento ciclotorsor al intento de aducción fijándonos en los vasos conjuntivales, y así veríamos si el IV nervio es funcionante.

**2. La motilidad del OD no está afectada por el momento. FALSO.**

Comentario: En la imagen A el OD abduce correctamente, por lo que el VI nervio parece funcionar bien. Sin embargo, en la levoversión la aducción no se produce, y tampoco el descenso en la infraversión. Si añadimos a esto una ptosis incipiente, estamos asistiendo al comienzo de una parálisis del III también en este OD.

**3. La pupila del OI no parece tener ninguna anomalía. FALSO.**

Comentario: La presencia de una pupila de tamaño medio pobremente reactiva en el contexto de una parálisis combinada de III, IV y VI del OI nos está orientando a la zona en la que circulan conjuntamente la vía simpática y la parasimpática. Es decir, tenemos una afectación de fibras parasimpáticas del III más un síndrome de Horner, y esto localiza la lesión invariablemente en el seno cavernoso. Las fibras simpáticas circulan junto al VI nervio dentro de la sustancia del seno.

**4. Es obligatorio hacer neuroimagen urgente en un caso como éste. VERDADERO**

Comentario: La asociación de varias parálisis en ambos ojos, además de la afectación pupilar, nos orienta al seno cavernoso, y en presencia de un adenoma hipofisario conocido debemos pensar en un aumento agudo de tamaño del mismo por un infarto hemorrágico. Este cuadro pone en peligro la vida de la paciente, tanto por el panhipopituitarismo agudo como por la propia compresión intracraneal. Un retraso en el diagnóstico puede ser fatal. De hecho, la paciente fue intervenida a las pocas horas por el servicio de Neurocirugía y se produjo una resolución completa de todas las parálisis al cabo de varias semanas.

**5. La afectación incompleta del III nervio sugiere menor gravedad que la completa, puesto que implica la lesión de menor cantidad de fibras nerviosas. FALSO.**

Comentario: Tanto la midriasis como la afectación muscular extrínseca incompleta son signo de gravedad. Las lesiones médicas como la HTA o la diabetes producen un afectación de la parte más interna del nervio, por donde discurren los axones de la MOE, que se altera de forma global. Las lesiones compresivas son las que, empujando desde fuera, alteran las fibras periféricas, que son las pupilares, y también axones de la MOE pero de forma parcial, lo que hace que inicialmente puedan no afectarse todos los músculos, o como en el OD de esta paciente, ni siquiera el elevador de párpado de forma llamativa.

**\* Situación clínica a los 3 meses.**

- Recuperación de la parálisis del III del OD al completo.
- Recuperación total del III del OI, a excepción de la ptosis, que se mantiene ligeramente
- Recuperación mínima del VI del OI, que permaneció alterado hasta la inyección de toxina botulínica en el RM al 4º mes, con recuperación completa de la abducción al 6º mes.

## BIIBLIOGRAFÍA

1. Brodsky MC. Pediatric Neuro-Ophthalmology. 2ª ed. New York: Springer Science+Business Media LLC; 2010; 253-308.
2. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Diplopia. In Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Clinical decisions in Neuro-Ophthalmology. 3ª ed. St Louis: Mosby; 2002; 158-196.
3. González Manrique M, Rodríguez Sánchez JM, Ruiz Guerrero MF. Parálisis oculomotoras. In Rebolleda Fernández G, Muñoz Negrete FJ. Protocolos en Neuro-oftalmología. 1ª ed. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2010.
4. Kline LB, Bajandas FJ. Neuro-Ophthalmology Review Manual. 5ª ed. Thorofare: Slack Incorporated; 2001.
5. Leigh RS, Zee DS. The Neurology of eye movements. 4ª ed; New York: Oxford University Press; 2006.
6. Lee AG, Brazis PW. Clinical pathways in Neuro-Ophthalmology. 2ª ed. New York: Thieme Medical Publishers; 2003.
7. Sargent JC. Nuclear and infranuclear ocular motility disorders. In: Miller NR, Newman NJ. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 6ª ed. Baltimore: Williams&Wilkins; 2005; I: 968-1040.
8. Trobe JD. Rapid diagnoses in Ophthalmology: Neuro-Ophthalmology. 1ª ed. Philadelphia: Mosby; 2008. 110-129.
9. Zee DS, Newman-Toker D. Supranuclear and internuclear ocular motility disorders. In: Miller NR, Newman NJ. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 6ª ed. Baltimore: Williams&Wilkins; 2005; I: 908-967.
10. Wong A. Eye movement disorders. Oxford University Press; 2008.
11. Wong A. Understanding skew deviation and a new clinical test to differentiate it from trochlear nerve palsy. JAAPOS 2010;14(1):61-7.

## PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

### 1. Respecto a la anatomía del III par craneal:

- a) El subnúcleo del III par craneal que inerva al RS es una estructura bilateral cruzada.
- b) La inervación del EPS es ipsilateral desde dos subnúcleos independientes.
- c) Las fibras parasimpáticas circulan dentro del III nervio de forma más periférica que la dedicadas a la motilidad extrínseca.
- d) Su principal relación vascular es la arteria comunicante anterior.
- e) Las fibras parasimpáticas discurren por la rama orbitaria superior camino del ganglio ciliar.

**2. Ante un paciente con diplopia secundaria a una tropia vertical:**

- a) La causa más frecuente es la parálisis aislada de músculos verticales inervados por el III nervio craneal.
- b) La presencia de un tortícolis torsional con exciclotorsión del ojo más elevado se debe casi siempre a la parálisis del oblicuo superior (y IV nervio) del lado de ese ojo hipertrópico.
- c) Las parálisis aisladas del IV nervio requieren neuroimagen por la elevada frecuencia de causas compresivas o inflamatorias.
- d) Una diplopia vertical variable, con diagnósticos cambiantes en exploraciones diferentes, nos debe hacer pensar en un origen isquémico por la posible afectación de diferentes nervios craneales.
- e) Las parálisis del IV nervio con una amplitud de fusión elevada son siempre de instauración reciente.

**3. Respecto a las parálisis del VI nervio craneal:**

- a) Las oscilaciones de la presión intracraneal lesionan el nervio a nivel del seno cavernoso.
  
- b) En un niño constituyen la causa más frecuente del déficit de abducción.
  
- c) Las parálisis pediátricas en los niños tras cuadros infecciosos benignos (infecciones respiratorias, gastroenteritis,) no requieren estudio neurorradiológico.
  
- d) Las parálisis a nivel del seno cavernoso pueden cursar con clínica de Horner, sobre todo las de localización más posterior.
  
- e) El VI nervio tiene un trayecto en seno cavernoso adyacente a los nervios III, IV y V.