

Diplopía (visión doble) (Parte II)

Diplopia (double vision) (Part II)

C. Fusté Fusarés¹, S. Muñoz Quiñones², J. Arruga Ginebreda²

¹Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Mútua Terrassa. ²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Correspondencia:

Celia Fusté Fusarés

E-mail: cfuste@mutuaterrassa.es

Resumen

La visión doble o diplopía resulta de la pérdida de binocularidad por causas estrabológicas o neurológicas. Su manejo supone un desafío diagnóstico por la complejidad de los mecanismos de control de la motilidad ocular externa. La importancia de un rápido y apropiado diagnóstico es vital en aquellas causas en las que el síntoma se presenta en una situación potencialmente mortal, como un aneurisma de la arteria comunicante posterior, una crisis miasteniforme o un caso de botulismo

Resum

La visió doble o diplopia és el resultat de la pèrdua de binocularitat per causes estrabògiques o neurològiques. L'arranjament suposa un repte diagnòstic per la complexitat dels mecanismes de control de la motilitat ocular externa. La importància del diagnòstic ràpid i adient rau a les situacions clíniques on la diplopia és el síntoma d'una malaltia potencialment mortal com l'aneurisma de l'artèria comunicant posterior, una crisi miasteniforme, o un cas de botulisme.

Abstract

Diplopia is the result of binocular loss due to strabologic or neurologic causes. Management of patients with diplopia may be challenging because of the complexity of extrinsic motility control mechanisms. Early and accurate diagnosis is capital in those causes where double vision is the symptom in a potentially mortal clinical scenario, as in posterior communicating artery aneurism, myasthenic crisis or in botulism.

En la primera parte del protocolo se detalló cómo abordar la situación clínica de diplopía, y se presentaron las principales desviaciones comitantes. En la segunda parte se expone el manejo diagnóstico de las desviaciones oculares incomitantes.

Parálisis aisladas de los nervios oculo-motores

Parálisis aislada del III nervio craneal o nervio motor ocular común

Anatomía

El origen del III nervio craneal se halla en un complejo nuclear en el mesencéfalo dorsal. Inerva toda la musculatura extraocular excepto los músculos oblicuo mayor y recto lateral. Es ipsilateral para todos los músculos menos el recto superior cuya inervación es cruzada. El subnúcleo de Edinger-Westphal controla la contracción pupilar, por lo que participa en el reflejo de acomodación y en el fotomotor directo y consensual. El III nervio emerge por la cara anterior del mesencéfalo en la fosa interpeduncular y discurre entre las arterias cerebral posterior y cerebelosa superior, y más distalmente se relaciona con la arteria comunicante posterior. Las fibras pupilares se sitúan en la porción superonasal y superficial del nervio lo que las hace más vulnerables en afecciones compresivas (tumores, aneurismas)².

Se incorpora en la pared lateral del seno cavernoso junto al nervio patético y las ramas del trigémino. Antes de su entrada en la órbita o en el ápex orbital se divide en 2 ramas, la superior e inferior. Ambas se introducen en la órbita a través de la hendidura esfenoidal. La rama superior inerva el músculo recto superior y el elevador del párpado superior, mientras que la inferior inerva el oblicuo menor y los rectos medial e inferior. Además, la inferior proporciona la inervación parasimpática del músculo ciliar y el esfínter pupilar a través de los nervios ciliares cortos. En resumen, el III nervio craneal eleva el párpado superior, eleva, deprime y aduce el globo ocular, es excyclotorsor, contrae la pupila y es el responsable de la acomodación.

Etiología

La causa microvascular es la más frecuente en adultos. La compresión por aneurismas de la arteria comunicante posterior es menos frecuente pero de importancia vital. Le siguen los traumatismos y los tumores, y otras causas muy poco frecuentes como la sinusitis, la enfermedad de Hodgkin, el herpes zoster, la arteritis de células

gigantes, meningitis, encefalitis, enfermedades del colágeno, enfermedad de Paget y lesiones tras intervención neuroquirúrgica. En los niños, las parálisis congénitas del nervio motor ocular común son secundarias a traumatismos del parto o se acompañan de otras alteraciones neurológicas. Cabe destacar que el 50% de las parálisis de la motilidad extraocular congénitas afectan al III nervio. Las parálisis adquiridas en la infancia son secundarias a traumatismos, tumores o migraña⁴.

Clínica

La parálisis periférica completa se manifiesta con ptosis total, imposibilidad de aducción, supra e infraducción del ojo, midriasis con arreflexia pupilar y parálisis de la acomodación (Figura 6). El paciente no suele aquejar diplopía por la ptosis, en estos casos hay que levantar el párpado para explorar la motilidad. En las lesiones parciales (paresia) puede presentarse cualquiera de los signos descritos con anterioridad. Los casos de afectación selectiva de una porción del fascículo (lesiones centrales), pueden simular una parálisis de la división superior o inferior del nervio periférico.

Evolución

Las parálisis de etiología microvascular o inflamatoria suelen evolucionar favorablemente hasta la recuperación total o parcial



Figura 6. Parálisis completa del tercer nervio craneal derecho secundaria a un aneurisma de la arteria comunicante posterior. El paciente presenta ptosis palpebral total (1A), midriasis, y exotropia e hipotropia en posición primaria de la mirada (1B).

en 3-6 meses. En algunos casos puede aparecer un aumento de la desviación por contractura de la musculatura antagonista. Las parálisis de tipo compresivo o traumático presentan en ocasiones signos de regeneración aberrante, por ejemplo una retracción palpebral al intento de la infraducción o de aducción. Si se observa este fenómeno en una parálisis atribuida a etiología microvascular es obligado completar el estudio de neuroimagen si no existe un antecedente de traumatismo claro.

Manejo

Por la especial distribución de las fibras pupilares en la parte más superficial del nervio, la afectación de la pupila se ha utilizado como guía en el estudio de las parálisis aisladas del III nervio. La regla de la pupila postula que la dilatación pupilar es indicativa de compresión y su preservación sugiere una causa microvascular. Como toda regla tiene sus excepciones, por lo que se debe realizar un abordaje razonado.

El estudio de neuroimagen en la parálisis del III nervio se dirige a descartar la presencia de un aneurisma de la comunicante posterior (Figura 7). La arteriografía convencional ha sido progresivamente reemplazada por técnicas de neuroimagen menos cruentas, como la angiografía por tomografía computarizada (ATC) y la angiografía por resonancia magnética (ARM). La ATC tiene mayor sensibilidad para la detección de aneurismas que la ARM, aunque los aneurismas inferiores a los 4-5 mm de diámetro son de

difícil detección. Por lo tanto, en los casos de elevada sospecha y resultado negativo en la ATC o ARM, la arteriografía convencional juega un papel relevante en el diagnóstico⁶.

En los niños menores de 10 años se realizará una RM sin estudios posteriores si ésta es normal, ya que por debajo de esta edad los aneurismas son excepcionales. Entre los 10 y los 75 años y afectación pupilar, hay que practicar RM y ATC para descartar la causa aneurismática y las alteraciones del parénquima. Si ambas exploraciones resultan normales o no son concluyentes está indicada la arteriografía convencional. En los pacientes mayores de 75 años sólo estaría indicada la arteriografía si se considera realizar el tratamiento endovascular.

Entre los 10 y 50 años, en las parálisis con respeto pupilar y RM normal, se aconseja observación los 10 primeros días. En caso de afectación pupilar o progresión de la parálisis, es preciso practicar una ATC, que también está indicada en el contexto de afectación pupilar parcial y parálisis incompleta en los primeros días por la posibilidad de parálisis en evolución secundaria a un aneurisma. Los pacientes mayores de 50 años con factores de riesgo vascular, parálisis completa y sin afectación pupilar serán observados durante al menos 6 semanas para comprobar la resolución. La arteritis de la temporal puede producir la parálisis del III nervio craneal de tipo microvascular y hay que sospecharla en individuos mayores de 55 años con clínica sugestiva (cefalea, claudicación mandibular, polimialgia reumática). En un traumatismo craneoencefálico leve con RM normal se aconseja seguimiento clínico^{2,6}.

Tratamiento

La conducta a seguir es conservadora los primeros 6-12 meses dada la eventual recuperación y tiene como objetivo la eliminación o reducción de la diplopía en posición primaria, ya sea con oclusión o con prismas press-on. El ojo parético es el que se debe ocluir y se desaconseja la oclusión alterna. Pasado este tiempo puede considerarse la cirugía con el objetivo de mantener el ojo en ortotropía en posición primaria y/o corregir la ptosis. Si existe parálisis de la acomodación hay que prescribir gafas para visión cercana. En los niños es preciso pautar oclusiones para evitar la ambliopía⁴.

Parálisis aislada del IV nervio craneal o nervio patético

Anatomía

Su núcleo se encuentra en el mesencéfalo dorsal por debajo del complejo nuclear del III nervio. El fascículo se decusa a la altura

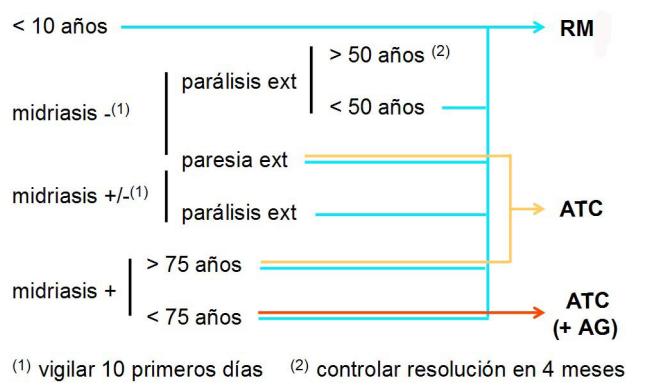


Figura 7. Esquema diagnóstico de la parálisis del III nervio craneal. Se realizará una resonancia en todos los casos excepto en las parálisis extrínsecas con respeto pupilar en mayores de 50 años, en el que se realizará observación clínica. La angiografía se realizará si existe una afectación pupilar completa o en la paresia extrínseca con midriasis incompleta. Si la elevada sospecha de aneurisma no se ha confirmado con las previas pruebas de imagen, se practicará la angiografía convencional. Deberá vigilarse de cerca el comportamiento pupilar, especialmente en los 10 primeros días tras la aparición de los síntomas.

del techo del IV ventrículo y emerge por la parte posterior del tronco, lo rodea y se dirige a través del espacio subaracnoideo hasta el seno cavernoso. Este origen posterior y su largo recorrido lo hace especialmente vulnerable a los traumatismos. Recorre la pared lateral del seno cavernoso junto con el III nervio craneal y penetra en la órbita a través de la hendidura esfenoidal para inervar al músculo oblicuo superior contralateral a su núcleo².

Etiología

La causa traumática es la más frecuente, seguida de la microvascular y la descompensación de una parálisis congénita⁷.

Clínica

La acción del oblicuo superior es la de deprimir el ojo en aducción y la inciclotorsora. La parálisis del nervio patético produce una desviación vertical con hipertropía del ojo parético que empeora al mirar hacia abajo y hacia el lado opuesto al ojo parético (Figura 8). También existe exciclotorsión en el ojo con el músculo paralizado que suele compensarse con un tortícolis contralateral a la parálisis. La presencia del tortícolis en fotos antiguas sugiere un carácter congénito del defecto⁷.

Evolución

La causa microvascular suele resolverse en 3-6 meses mientras que no es infrecuente que las congénitas descompensadas y las traumáticas persistan en el tiempo.

Manejo

La causa congénita descompensada es relativamente frecuente y se caracteriza por presentar una amplitud de fusión vertical elevada, (superior a 4 dioptrías prismáticas) y un tortícolis contralateral al lado parético ya evidenciable en fotografías antiguas.



Figura 8. Parálisis congénita del cuarto nervio craneal izquierdo diagnosticada en la sexta década de la vida. Se observa una hipertropía del ojo izquierdo y una asimetría facial.

Puede presentarse a todas las edades, e incluso debutar tras un traumatismo craneal que la descompensa. Con la confirmación de que la parálisis es de tipo congénito, no es necesario solicitar un estudio de neuroimagen ni otras pruebas². Sin embargo, en los individuos jóvenes sin etiología conocida sí que hay que realizar una RM, y en ocasiones es preciso un estudio analítico completo o una punción lumbar. En mayores de 50 años sin antecedente traumático deben valorarse los factores de riesgo cardiovascular. Se aconseja estudio de neuroimagen si no hay una resolución en 3 meses o si se evidencia una progresión, y cuando existen antecedentes de neoplasia previa, a cualquier edad (Figura 9).

Tratamiento

Los prismas press-on verticales pueden ser útiles para mejorar la diplopía hasta la resolución del cuadro. Si el paciente presenta una hipertropía considerable o un marcado componente torsional, éste puede no ser corregido con prismas y deberá considerarse la opción quirúrgica.

Parálisis aislada del VI nervio craneal o motor ocular externo

Anatomía

El núcleo del VI nervio craneal se encuentra en la protuberancia baja y contiene dos tipos de neuronas: las motoras y las internucleares. Las primeras son las responsables de la inervación del músculo recto externo y por tanto, de la abducción ipsilateral. Las internucleares se incorporan en el fascículo longitudinal medial, cruzan la línea media y ascienden hasta el subnúcleo del recto medial contralateral para coordinar la mirada horizontal. En el

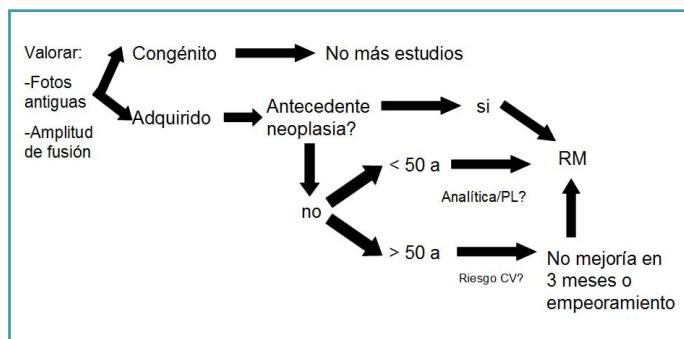


Figura 9. Esquema diagnóstico en las parálisis del IV nervio craneal no traumático. El estudio con resonancia magnética se practica en las parálisis adquiridas en pacientes menores de 50 años y en los mayores de 50 años que no mejoran en los 3 meses y a todas las edades si existe un antecedente de neoplasia.

trayecto intracraneal del VI nervio, que emerge en la cara anterior de la unión entre la protuberancia y el bulbo, éste se relaciona con otros nervios craneales y estructuras del vértice del peñasco. Atraviesa el interior del seno cavernoso junto con la arteria carótida interna y las fibras simpáticas del plexo carotídeo y finalmente entra en la órbita por la porción media de la hendidura esfenoidal^{2,4}.

Etiología

La causa más frecuente de parálisis del VI nervio craneal del adulto es la microvascular, especialmente en los pacientes diabéticos. Otras causas menos frecuentes son traumatismos, neoplasias, infecciones, enfermedades desmielinizantes y arteritis de células gigantes. En niños, el VI nervio es el que más frecuentemente se afecta, casi siempre a consecuencia de traumatismos o neoplasias. Otra causa más benigna es la parálisis idiopática que se asocia a un antecedente de infección viral o vacunación reciente. Suelen resolverse en unas 10-12 semanas, pero pueden recidivar.

Clínica

Se manifiesta con diplopía binocular horizontal que aumenta cuando se dirige la mirada hacia el lado del músculo paralizado (Figura 10). El paciente puede presentar un tortícolis compensador hacia el lado del recto externo paralizado y haber endotropía en la posición primaria de la mirada.



Figura 10. Parálisis del sexto nervio craneal derecho. Puede observarse la aparición de una endotropía en el ojo derecho del paciente al mirar éste al frente (3A) y una limitación de la abducción del mismo ojo a la dextroversión (3B)

Evolución

Las parálisis de causa isquémica, vírica o idiopática suelen resolverse espontáneamente en semanas o meses, mientras que en las traumáticas puede persistir cierto grado de déficit.

Manejo

En niños con antecedentes de cuadro vírico o vacunación reciente se realizará control clínico hasta la recuperación, a menos que recidive el cuadro, situación en la que se recomienda el estudio con RM. En general, en individuos menores de 50 años, debe realizarse la RM, mientras que en pacientes mayores de 50 años con factores de riesgo cardiovascular se realizará observación clínica, a menos que tengan historia de neoplasia previa o presenten clínica de arteritis de células gigantes. Cualquier paciente que presente una parálisis del VI craneal deberá someterse a un estudio por RM si experimenta un deterioro, si aparecen nuevos signos o síntomas, o si la desviación no se reduce en el transcurso de tres meses².

Tratamiento

Los prismas son útiles para evitar la diplopía pero no son efectivos en grandes desviaciones. La oclusión del ojo parético se indica cuando no se tolera el prisma o la desviación es muy importante (no alcanza la línea media). La inyección de toxina botulínica en el recto medial puede mejorar la desviación pero su efecto se desvanece con el tiempo y puede enmascarar una parálisis progresiva o múltiple. El tratamiento quirúrgico se reserva para aquellas parálisis establecidas que no han mostrado signos de recuperación en al menos seis meses⁴.

Parálisis periféricas combinadas de los nervios motores oculares

Las parálisis periféricas combinadas de nervios craneales pueden involucrar uno o más de ellos junto con otros nervios en unas localizaciones clásicas. A continuación se describen el síndrome del seno cavernoso, el síndrome del vértice orbital, del vértice del peñasco y del ángulo ponto-bulbo-cerebeloso (Tabla 3).

La parálisis combinada de los nervios craneales III, IV y VI localizan la lesión entre la región retrocavernosa y el vértice de la órbita. En la porción posterior del seno cavernoso se pueden afectar también las 3 ramas del trigémino (V1, V2, V3), en el seno cavernoso medio las ramas V1 y V2, y en lesiones más anteriores sólo la rama oftálmica o V1. La causa más frecuente de neuropatías craneales múltiples se localiza en el seno cavernoso ya que los

Parálisis combinadas periféricas de los nervios oculomotores	
Localización lesión	Clínica
Vértice orbitario	Afectación III, IV, VI y V ₁ , Puede implicarse el nervio óptico
Seno cavernoso	Diversas combinaciones de neuropatías que pueden afectar los nervios craneales III, IV, V (V ₁ o V ₂), VI o a los nervios simpáticos
Vértice del peñasco del temporal (Sd. Gradenigo)	Afectación del VI nervio craneal, nervio facial y del trigémino
Ángulo pontobulbocerebeloso	Parálisis del VI par craneal acompañado de disfunción de los pares craneales V, VII y VIII.

Tabla 3. Parálisis periféricas combinadas que involucran a los nervios motores oculares.

nervios motores oculares se encuentran en íntima relación en este espacio. Se conocen diversas combinaciones de parálisis de nervios craneales y de las fibras del simpático del plexo carotídeo; la asociación de VI y síndrome de Horner es una variante muy frecuente⁵. Los procesos responsables son los tumores malignos, la patología vascular, y la inflamatoria (síndrome de Tolosa Hunt).

El síndrome del vértice orbitario involucra las estructuras motoras y sensitivas que lo ocupan; los nervios craneales III, IV, VI, y V₁ o primera rama del trigémino, y el nervio óptico. Las lesiones inflamatorias, granulomatosas, las infecciones o los tumores (especialmente los meningiomas) son las causas más frecuentes.

El VI nervio en su trayecto intracranial se relaciona íntimamente con el vértice del peñasco. En la era pre-antibiótica, el síndrome de Gradenigo era una complicación habitual de las otitis medias con petrositis. Consiste en parálisis ipsilateral del nervio facial, del VI, y dolor severo en el área inervada por la rama oftálmica del trigémino junto con la inflamación del oído interno y del seno mastoideo. Puede acompañarse de fotofobia, lacrimación excesiva e hipoestesia corneal.

El ángulo ponto-bulbocerebeloso es una localización típica donde se originan tumores como el neurinoma del acústico. Su crecimiento puede ocasionar parálisis del VI nervio craneal acompañado de disfunción de los nervios craneales V, VII y VIII.

Polineuropatía aguda inflamatoria desmielinizante

En este apartado se mencionan dos enfermedades desmielinizantes que afectan la musculatura respiratoria y deglutoria además de la musculatura ocular extrínseca. En el síndrome de Guillain-Barré aparece una paresia muscular ascendente que afecta los nervios

oculo-motores de forma unilateral o bilateral. Cuando involucra el III nervio craneal hay afectación pupilar. El síndrome de Fisher se caracteriza por la tríada de ataxia, arreflexia y parálisis oculomotora. El diagnóstico de estos dos síndromes se basa en las manifestaciones clínicas, la detección del anticuerpo anti-GQ1b en suero, y en la disociación albumino-citológica (elevación de la albúmina con baja pleocitosis) en el líquido cefalorraquídeo. El tratamiento es de soporte y en ocasiones requiere asistencia respiratoria².

Miopatías y enfermedades de la unión neuromuscular

Presentan unas características comunes como la afectación bilateral, aunque no simétrica de la motilidad ocular, que en ocasiones es progresiva. La alteración de los movimientos oculares no sigue un patrón de afectación como en las parálisis de los nervios III, V y VI y suele haber un respeto de la motilidad pupilar. Los párpados se afectan con frecuencia en este tipo de trastornos, tanto con retracción como con ptosis.

En este apartado se comentan dos enfermedades de la unión neuromuscular, la miastenia y el botulismo. Asimismo se describen las afecciones más frecuentes de la musculatura externa ocular en adultos, la miopatía de la enfermedad de Graves, las miositis, las distrofias y las miopatías mitocondriales^{2,8,9}.

Miastenia ocular

La miastenia es el trastorno más frecuente de la unión neuromuscular. Es una enfermedad autoinmune mediada por anticuerpos que bloquean los receptores postsinápticos de acetilcolina de la



Figura 11. Miastenia ocular, fenómeno de fatigabilidad. Se aprecia el aumento de la ptosis palpebral del ojo derecho tras mantener la mirada hacia arriba unos minutos (flecha) y la dificultad creciente de elevación del ojo izquierdo.

placa motora, lo que produce fatigabilidad (Figura 11). Existen formas oculares aisladas (miastenia ocular) y formas generalizadas que se desarrollan en los dos primeros años del inicio de los síntomas. Es muy frecuente que la sintomatología ocular sea la primera manifestación de la enfermedad, puede imitar cualquier tipo de parálisis motora ocular supra o infranuclear, simple o combinada, como por ejemplo, la oftalmoplejía internuclear. Más del 70% de los pacientes con miastenia ocular presentan grados variables de ptosis. La variabilidad es otra de las características y puede detectarse en las diferentes visitas o en diferentes momentos de la misma visita. Los síntomas mejoran con el descanso, tras la aplicación de hielo en el caso de ptosis o con la administración de cloruro de edrofonio (test de Tensilon). El tratamiento se basa en anticolinesterásicos y esteroides y/o inmunosupresores. En raras ocasiones puede ser útil el tratamiento con prismas *press-on*²⁸.

Botulismo

La manifestaciones clínicas del botulismo están producidas por la toxina del bacilo grampositivo *Clostridium botulinum*. Ésta bloquea la liberación de vesículas presinápticas de acetilcolina lo que detiene la transmisión colinérgica. Existen diferentes formas clínicas: la neonatal, la secundaria a ingestión de alimentos contaminados con exotoxinas y a través de heridas cutáneas. La presentación clínica cursa con boca seca, dificultad al tragar, debilidad muscular, visión borrosa y diplopía. Puede aparecer ptosis, midriasis y parálisis de la acomodación de manera precoz. El diagnóstico se realiza mediante la detección de la toxina en la herida, en las heces, o en los alimentos contaminados. El tratamiento incluye medidas de soporte y la administración de una antitoxina polivalente².

Miopatías restrictivas y enfermedad de Graves

Se caracterizan por la falta de distensibilidad muscular que simula la parálisis del músculo antagonista. Como se ha comentado anteriormente, el test de la ducción forzada es de utilidad para diferenciar ambos tipos de trastornos. La causa más frecuente de miopatía restrictiva es la enfermedad de Graves. Las manifestaciones oculares y orbitarias incluyen retracción palpebral, proptosis, hiperemia y quemosis conjuntival. Se produce un engrosamiento de tipo inflamatorio de la musculatura extraocular en fases iniciales, que posteriormente conduce a la fibrosis de los músculos y a las anomalías de la motilidad de carácter restrictivo. En el estudio por TC o RM se observa el aumento de tamaño de los músculos extraoculares y alteraciones en la grasa orbitaria. El músculo más frecuentemente involucrado es el recto inferior seguido del recto medial, y el proceso se presenta como unilateral o bilateral, en este último caso puede ser asimétrico. Los prismas son de utilidad mientras la fase inflamatoria o congestiva está activa, la cirugía muscular ajustable se reserva para tratar las desviaciones en la fase de secuelas.

Otros trastornos restrictivos menos frecuentes están producidos por el atrapamiento muscular en la fractura de alguna pared orbitaria. A destacar la pseudoparálisis de recto superior por atrapamiento del recto inferior en la fractura del suelo de la órbita, que se acompaña de enoftalmos e hipostesia del nervio infraorbitario. Los tumores orbitarios que infiltran grasa y músculo también pueden producir un problema restrictivo. El síndrome de Brown, adquirido o congénito, simula una parálisis del oblicuo inferior aislada por restricción de oblicuo superior, cuyo tendón no puede deslizarse correctamente en el interior de la polea.

Miopatías mitocondriales

La oftalmoplejía externa crónica progresiva es el paradigma del grupo de miopatías con disfunción mitocondrial. En la biopsia muscular se aprecian "fibras rojas rasgadas" en la tinción tricrómica de Masson (Figura 12A). La manifestación ocular más característica es la ptosis que suele ser simétrica, bilateral y lentamente progresiva. También se acompaña de limitación de los movimientos oculares que no causa diplopía cuando la afectación es simétrica (Figura 12B). Existen asociaciones sistémicas con retinopatía similar a retinitis pigmentosa, con cardiopatía (síndrome Kearns-Sayre) y con encefalopatía (síndrome de MELAS)^{8,9}.

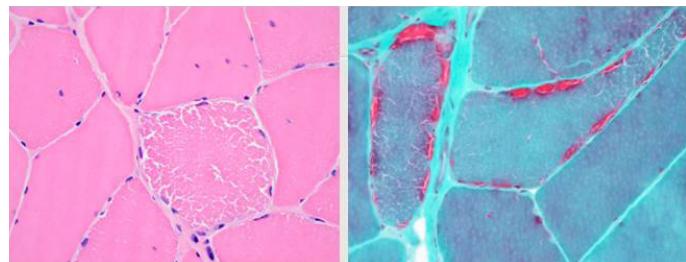


Figura 12A. Biopsia muscular, miopatía mitocondrial. Tinción hematoxilina-eosina (izquierda) Entre las fibras musculares normales, existen las anómalas que tienen un aspecto desgarrado o desflecado (*ragged*). Tinción tricrómica de Masson (derecha) Las fibras musculares patológicas presentan depósitos rojizos bajo la membrana basal que corresponden a las mitocondrias con las mutaciones del ADN.

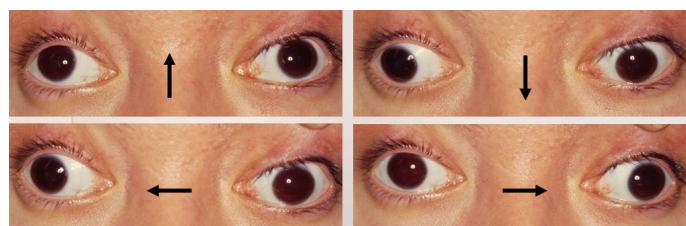


Figura 12B. Oftalmoplejía crónica externa progresiva. Las flechas indican el sentido de la mirada. Se observa que el rango de movimientos oculares en todas las direcciones es muy pequeño.

Distrofias miotónica y óculo-faríngea

Pueden afectar los músculos extraoculares causando ptosis y limitación de los movimientos de manera progresiva y simétrica, y de manera similar a las miopatías mitocondriales. Se describen las más representativas.

La distrofia miotónica o enfermedad de Steinert es la más frecuente. El patrón de herencia es autosómico dominante y la mutación se halla en el cromosoma 19. Presenta el fenómeno de anticipación que consiste en la mayor precocidad de las manifestaciones de la enfermedad generación tras generación. Produce ptosis que motiva la elevación del mentón para mantener el eje visual libre, y cualquier otro tipo de alteración de la motilidad extrínseca ocular, junto con cataratas y alteraciones pigmentarias retinianas. Otros hallazgos característicos son el adelgazamiento marcado de la musculatura temporal con alopecia frontal, y el fenómeno miotónico.

La distrofia oculofaríngea, también de herencia autosómica dominante, cursa con ptosis y limitación de la motilidad extrínseca ocular de progresiva instauración sobre la cuarta o quinta década

de la vida. Esto precede la debilidad de la musculatura bulbar con disfagia primero a sólidos y luego a líquidos^{8,9}.

Miopatías inflamatorias

La musculatura extrínseca ocular es susceptible de experimentar una inflamación- miosis- aislada, o en el contexto de una enfermedad sistémica. Se comentan algunos aspectos sobre las de tipo infeccioso y las inflamatorias idiopáticas.

Las miositis infecciosas están causadas por bacterias, virus, hongos o parásitos. Entre las parasitarias, la más característica corresponde al nemátodo *Trichinella spiralis*; se presenta con quemosis conjuntival y limitación dolorosa de los movimientos oculares. Las inflamatorias se desarrollan en el curso de enfermedades generalizadas, como la polimiositis y la dermatomiositis, vasculitis o bien limitadas a la órbita (Figura 13). La miositis orbitaria aislada es una forma del síndrome de inflamación orbitaria inespecífica (pseudotumor orbitario) cuyos síntomas son congestión orbitalia, proptosis, limitación de los movimientos oculares, diplopía y dolor en ausencia de una causa identificable^{8,9}.

Parálisis supranucleares e internucleares

Las lesiones del sistema nervioso central son causa de afectación de las estructuras involucradas en la generación e integración de los movimientos oculares, y no suelen producir visión doble. Existen, no obstante, dos trastornos centrales causantes de desviación ocular inconstante y, por lo tanto de diplopía, a saber, la oftalmoplejía internuclear y la desviación ocular oblicua (*skew*).

Oftalmoplejía internuclear (OIN) / Síndrome uno y medio

Origina diplopía horizontal por afectación del fascículo longitudinal medial, estructura que conecta el núcleo de VI nervio con el subnúcleo del recto medial contralateral mediante las neuronas internucleares. La exploración evidencia la limitación de la aducción ipsilateral a la lesión y el nistagmo abductor del ojo contralateral. Se diferencia de la parálisis aislada del recto medial porque en la OIN, la convergencia está preservada y los reflejos óculo-cefálicos son normales (Figura 14A). Las causas más frecuentes son las vasculares y las desmielinizantes. Cuando hay una extensa afectación del tronco del encéfalo puede presentarse



Figura 13. Miositis aislada del recto inferior derecho. TC orbitario, corte coronal. (B) Se aprecia un aumento de tamaño del músculo recto inferior, en relación con los otros ipsilaterales y el recto inferior contralateral. Imágenes clínicas (A) del paciente que consultaba por dolor periorcular y visión doble vertical. Presentaba limitación de la elevación en abducción en el ojo derecho, mínimo exoftalmo y retracción palpebral inferior. El cuadro clínico recuerda la orbitopatía asociada a la enfermedad tiroidea, tras los estudios pertinentes se concluyó que era una miositis orbitaria aislada (diagnóstico de exclusión).

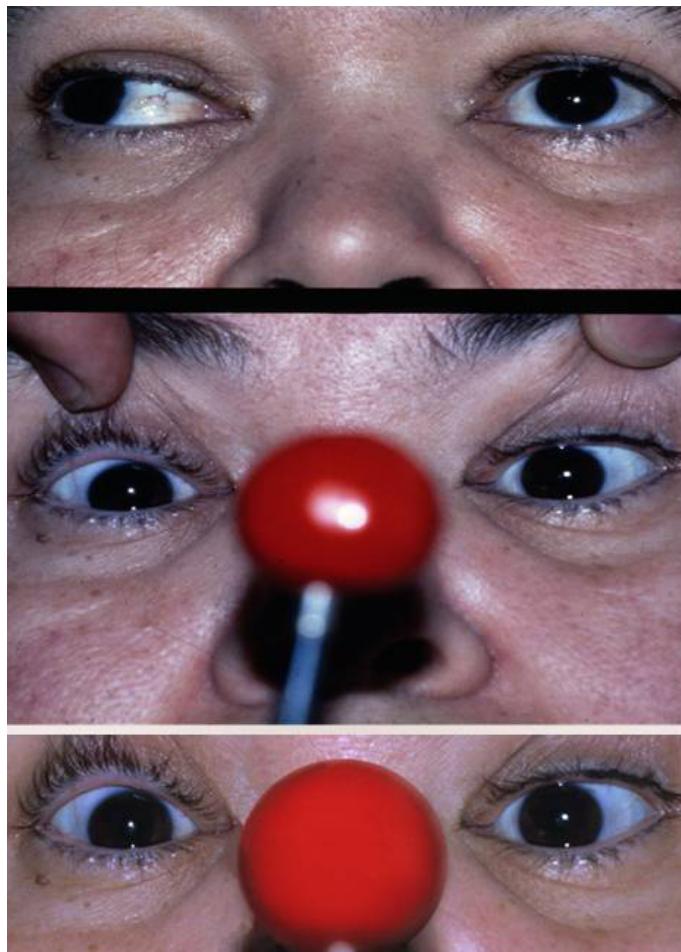


Figura 14A. Oftalmoplejía internuclear izquierda. Se observa una hipofunción del recto medial izquierdo en la mirada conjugada a la derecha. En la exploración de la convergencia, el mismo músculo completa la aducción de manera similar al ojo contralateral.



Figura 14B. Oftalmoplejía internuclear bilateral: Ninguno de los dos ojos es capaz de completar la aducción en la exploración de la persecución (flechas). En posición primaria se observa exotropía.

la oftalmoplejía internuclear bilateral que cursa con exotropía (Figura 14B).

El síndrome de uno y medio también aparece en lesiones extensas de la protuberancia y afecta los movimientos horizontales por la parálisis nuclear del VI nervio y del fascículo longitudinal medial contralateral que ya ha cruzado la línea media. En este caso hay una combinación de: parálisis de la mirada conjugada ipsilateral a la lesión y oftalmoplejía internuclear contralateral. Por tanto sólo funciona el recto lateral del lado opuesto a la lesión.

Desviación oblicua (Skew deviation)

Se produce en el contexto de una desconexión entre las vías motoras oculares y vestibulares. Este trastorno supranuclear sobreviene a consecuencia de lesiones del cerebelo, del mesencéfalo, y del nervio o del órgano vestibular. Raramente se manifiesta de forma aislada, pero la clínica neurológica acompañante puede ser sutil. Las manifestaciones clínicas y el pronóstico varían en función de la localización de la lesión, las lesiones anatómicas altas se localizan en el lado del ojo hipertrópico, mientras que en las bajas,

Desviación Skew		
Lesión estructural	Clínica	Pronóstico
Mesencéfalo	Hipertropía ipsilateral a la lesión	No resolución
Cerebelo	Skew alternante con hipertropía del ojo abductor	
Vestíbulo	Hipotropía ipsilateral a la lesión	Resolución

Tabla 4. Correlación anatomoclínica de la desviación oblicua.

el lado lesionado corresponde al ojo hipotrópico (Tabla 4). Estos pacientes pueden desarrollar tortícolis, con el giro de la cabeza hacia el ojo más bajo. La desviación oblicua se manifiesta como una hipertropía comitante o produce un estrabismo incomitante que simula una doble parálisis de los músculos rectos inferiores²

Bibliografía

1. Kanski JJ ed. *Oftalmología Clínica. Estrabismo*. Madrid. Elsevier S.A. 2004;527-66.
2. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD, eds En: *Clinical Decisions in Neuro Ophthalmology*. Diplopía. SaintLouis. Mosby. US. 2002;158-96.
3. Borchert MS. Principles and Techniques of the Examination of Ocular Motility and alignment. En: Miller NR, Newman NJ, eds. *Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. Philadelphia. Lippincott Williams and Wilkins 2005;887-903.
4. Alonso T, Galán A, Maciá C, Martín, Nalda S. Parálisis Oculomotoras. *Annals d'Oftalmología*. 2006;14:202-19.
5. Martin TJ, Corbett JJ, eds. Alteraciones de la motilidad infranuclear: músculos extraoculares y unión neuromuscular. En: *Los Requisitos en Oftalmología: Neurooftalmología*. Barcelona. Harcourt Mosby. 2000;142-53.
6. Graell X, Arruga J, Muñoz S, San-Román L, De-Miquel MA. Relevancia de las nuevas técnicas de neuroimagen para la detección de aneurismas en las parálisis aisladas del III nervio craneal. *Act Soc Esp Oftalmol*. 2008;83:631-4.
7. Rucker JC. Acquired Ocular Motility Disorders and Nistagmus. En: Kidd DP, Newmann NJ, Biousse V. *Neuro-Ophthalmology*. Philadelphia. Butterworth Heinemann Elsevier. 2008;312-31.
8. Martin TJ, Corbett JJ, eds Alteraciones de la motilidad infranuclear: parálisis de los pares craneales. En: *Los Requisitos en Oftalmología: Neurooftalmología*. Harcourt Mosby. Barcelona. 2000;154-74.
9. Hoffman PN. Myopathies Affecting the Extraocular Muscles. En: Miller NR, Newman NJ, eds. *Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. Philadelphia. Lippincott Williams and Wilkins 2005;1085-124.