

# Neuro-oftalmología

Dr. Luis Peña García

## Amaurosis *fugax*

Se define amaurosis *fugax* como una disminución de la agudeza visual unilateral, de comienzo rápido, que dura 2 a 30 minutos y se recupera por completo antes de 24 horas.

La mayoría de las veces se debe a microembolismo, generalmente proveniente de una placa de aterosclerosis carotídea. También puede deberse a embolía cardioarterial (trombo mural, endocarditis, válvulas calcificadas), espasmo vascular, hipotensión arterial y arteritis de la temporal.

### Manifestaciones clínicas:

- Amaurosis *fugax*.
- El examen oftalmológico intercrisis es normal.
- Durante la crisis a veces es posible observar los émbolos en la circulación retinal o segmentación arteriolar.



**Figura 1.** Embolo (asterisco) en la bifurcación de la arteria temporal superior.

**Manejo.** El paciente debe ser manejado por un equipo multidisciplinario constituido por internista o cardiólogo (evaluación de factores de riesgo cardiovasculares: hipertensión arterial, fibrilación auricular, valvulopatías), cirujano vascular (evaluación carotídea, incluyendo eco-Doppler carotídeo), neurólogo (puede coexistir otro déficit neurológico) y oftalmólogo.

En pacientes con ateromatosis carotídea con estenosis menor a un 70 % del lumen, se indica aspirina 100 mg al día en forma permanente. Cuando la obstrucción carotídea es de un 70 a un 99 % está indicada la endarterectomía carotídea.

**Pronóstico.** Por definición la recuperación de la agudeza visual es completa, pero pueden producirse nuevos accidentes isquémicos, transitorios o permanentes.

## Enfermedades del nervio óptico

### Neuropatías ópticas anteriores agudas

Las neuropatías ópticas anteriores agudas son la neuritis óptica idiopática, la neuritis óptica infecciosa, la neuropatía óptica isquémica, que puede ser arterítica o no arterítica, y la neuropatía óptica infiltrativa. Todo paciente en que se sospeche una neuropatía óptica debe ser manejado por oftalmólogo y requiere derivación urgente.

La clave del diagnóstico en todos estos casos es la alteración de la función del nervio óptico (disminución de la agudeza visual, alteración del campo visual y la visión de colores) asociada a una alteración de los reflejos fotomotores, evidenciable como un defecto pupilar aferente relativo en los casos unilaterales (la mayoría) o asimétricos.

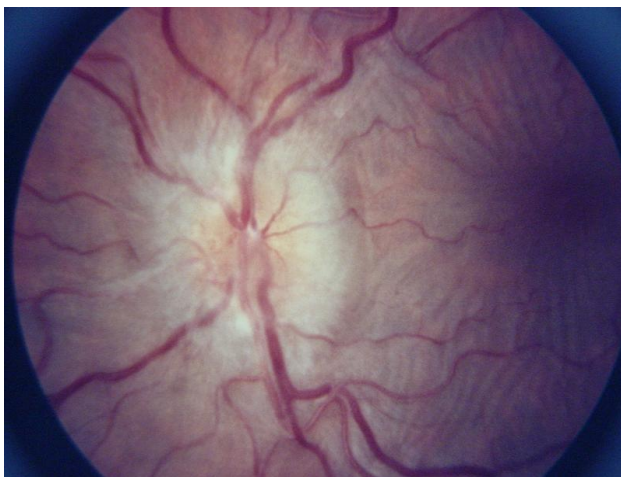
El edema de papila es un signo clave, está presente en prácticamente todas las neuropatías ópticas isquémicas y neuritis infecciosas, pero puede estar ausente hasta en dos tercios de las neuritis ópticas idiopáticas, por lo que su presencia apoya, pero no es imprescindible para el diagnóstico de esta última.

#### *Neuritis óptica idiopática*

Es la inflamación aguda desmielinizante de causa desconocida que afecta al nervio óptico. Puede asociarse a esclerosis múltiple y puede ser recurrente. Se presenta con más frecuencia en mujeres, especialmente entre los 20 y 50 años y tiende a ser unilateral.

#### **Manifestaciones clínicas:**

- Disminución de la agudeza visual de instalación rápida (algunas horas) que no se acompaña de ojo rojo.
- Dolor ocular o periocular que se presenta o exacerba con los movimientos oculares.
- Defecto pupilar aferente relativo. Evidente en los casos unilaterales, puede estar ausente en las neuritis ópticas idiopáticas bilaterales.
- Rojo pupilar normal.
- El examen de fondo de ojo puede ser normal si la inflamación es de ubicación retrobulbar o evidenciar edema papilar si afecta a la porción bulbar del nervio óptico.
- La visión puede continuar deteriorándose un poco hasta por dos semanas, luego se estabiliza y alrededor del mes de evolución comienza una lenta recuperación. El diagnóstico de neuritis óptica idiopática es retrospectivo y se basa en que el cuadro clínico siga esta historia natural. Una neuritis óptica que no mejora debe ser investigada en profundidad en busca de otras causas.



**Figura 2.** Edema del disco óptico producido por una neuritis óptica bulbar idiopática.

**Manejo.** Estos pacientes deben ser derivados de inmediato a un servicio de urgencia oftalmológica. El diagnóstico se hace clínicamente, aunque generalmente se hace un estudio en busca de signos o indicadores

de otras causas de neuritis óptica, por ejemplo sarcoidosis (radiografía de tórax, calcemia, enzima convertidora de angiotensina), sífilis (VDRL y FTA-ABS), enfermedades autoinmunes (hemograma, VHS, PCR, ANA, examen de orina).

La resonancia magnética se realiza a todos los pacientes con neuritis óptica, porque: (1) en algunos casos permite identificar las placas de desmielinización del nervio óptico, con lo que apoya el diagnóstico clínico, sin embargo se debe considerar que la RM puede dar falsos negativos, es decir personas afectadas de neuritis ópticas sin alteraciones en el examen, (2) permite descartar lesiones compresivas o infiltrativas, que a veces se confunden clínicamente con la neuritis óptica y (3) ayuda a definir el pronóstico, pues la presencia de lesiones desmielinizantes periventriculares se asocia a mayor riesgo de esclerosis múltiple.

El estudio del tratamiento de la neuritis óptica (ONTT) evaluó tres tratamientos para esta enfermedad. A un grupo de pacientes se les administró un placebo, a otro prednisona oral y a un tercero prednisolona endovenosa por 3 días, seguido de prednisona oral por once días. El uso de prednisolona endovenosa acortó la duración del cuadro clínico en unos días, pero el resultado visual final fue igual en los tres grupos. El uso de prednisona oral aislada se asoció a una mayor tasa de recurrencias, por lo que su uso en estos casos es desaconsejado.

**Pronóstico.** Un 93 % de los pacientes terminaron con agudeza visual igual o mayor a 20/40. Pero aunque el pronóstico visual de un episodio aislado es bueno, hay que considerar que en los seguimientos a largo plazo en Estados Unidos dos tercios de las mujeres y un tercio de los hombres desarrollan finalmente esclerosis múltiple. Además la tasa de recurrencias de la neuritis óptica idiopática es del 25 % y los episodios recurrentes se asocian a un pronóstico visual cada vez peor.

El estudio CHAMPS encontró que en pacientes con un primer episodio de neuritis óptica idiopática que presentan dos o más lesiones de sustancia blanca en la resonancia magnética pueden reducir significativamente el riesgo de desarrollar esclerosis múltiple si son tratados con inyecciones intramusculares semanales de beta-interferón.

### *Neuritis óptica infecciosa*

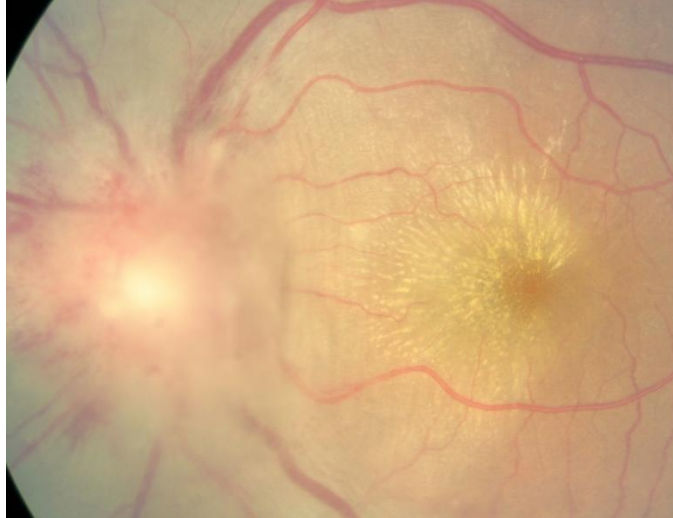
Entre los microorganismos capaces de producir una neuritis óptica infecciosa tenemos:

- Bacterias: *Bartonella henselae* (enfermedad por arañazo de gato), *Treponema pallidum* (sífilis) y otras (*Micobacterium tuberculosis*, *Borrelia*, etc).
- Virus: herpes zoster, citomegalovirus.
- Hongos: existen neuritis ópticas fungicas secundarias a mucormicosis orbitaria y meningitis criptocócica, generalmente en pacientes muy debilitados o inmunosuprimidos.
- Protozoos: *Toxoplasma gondii* (toxoplasmosis), *Toxocara cani* (toxocariasis).

Estas neuritis ópticas infecciosas generalmente se presentan como disminución de la agudeza visual de instalación rápida, con alteración de los reflejos fotomotores y del campo visual y en el fondo de ojo con edema de papila.

El edema de papila en las neuritis infecciosas es habitualmente muy exudativo con abundantes exudados céreos y hemorragias peripapilares. Puede haber vitreitis sobre la papila, a veces notoria como en la toxoplasmosis, o más sutil, como en la enfermedad por arañazo de gato.

A veces el edema de papila se acompaña de exudados céreos dispuestos en forma de estrella en la mácula, lo que en el contexto de una neuritis infecciosa se denomina neuroretinitis. La aparición de exudados en la mácula nunca ocurre en los casos de neuritis óptica idiopática, por lo que nos debe hacer sospechar inmediatamente una causa infecciosa, sin olvidar que los casos bilaterales también pueden ser producidos por el papiledema de la hipertensión endocraneana y en la encefalopatía hipertensiva, entre otras causas.



**Figura 3.** Edema del disco óptico asociado a una estrella macular, a esta asociación se le conoce como neurorretinitis.

También se pueden encontrar, especialmente en la enfermedad por arañazo de gato, granulomas retinocoroideos, que igualmente nos hacen sospechar una etiología infecciosa y descartan la neuritis óptica idiopática.

El diagnóstico de las neuritis infecciosas depende de un alto índice de sospecha y un examen clínico meticuloso, que se debe repetir en los controles, pues muchas veces la estrella macular sólo aparece una o dos semanas después del edema de papila. Los exámenes complementarios deben incluir serología para *Bartonella*, *Treponema* y *Toxoplasma*. Muchas veces es de utilidad la angiografía retinal con fluoresceína.

El tratamiento de la neuritis o neurorretinitis infecciosa es específico y dependerá de la enfermedad de base.

#### *Neuropatía óptica isquémica no arterítica*

Es un infarto de la papila óptica. Se presenta generalmente sobre los 50 años y su principal factor de riesgo es la diabetes mellitus. Más de la mitad de los pacientes tienen hipertensión arterial. No hay vasculitis asociada. Generalmente unilateral, el nervio óptico contralateral se puede afectar en forma secuencial en un tercio de los casos, en un plazo que varía de semanas a años. Se han descrito casos de neuropatía óptica isquémica en pacientes que están tomando sildenafil (Viagra).

#### **Manifestaciones clínicas:**

- Disminución de la agudeza visual muy rápida e indolora, sin ojo rojo.
- Defecto pupilar aferente relativo en el ojo afectado.
- En el examen de fondo de ojo aparece edema papilar. El edema de papila en la NOIA puede ser hiperémico o pálido, habitualmente acompañado de hemorragias.



**Figura 4.** Edema papila debido a neuropatía óptica isquémica no arterítica.

El manejo de la neuropatía óptica isquémica no arterítica consiste en control de los factores de riesgo cardiovasculares. Muchas veces se indica aspirina 100 mg/día. El pronóstico es malo, la agudeza visual generalmente no se recupera.

#### *Neuropatía óptica isquémica arterítica*

La neuropatía óptica isquémica se puede dar en el contexto de una arteritis de la temporal, enfermedad tan rara como grave, por lo que hay que conocerla.

La arteritis de la temporal o arteritis de células gigantes afecta principalmente a ancianos. Se manifiesta con compromiso del estado general (fiebre, anorexia, baja de peso, anemia), cefalea, claudicación mandibular, polimialgia reumática (dolor muscular especialmente en segmento proximal de extremidades) y engrosamiento y dolor en el trayecto de la arteria temporal superficial. A nivel ocular su manifestación más frecuente es la neuropatía óptica isquémica. Cursa con VHS alta.

En todo paciente con neuropatía óptica isquémica se debe indagar por otros síntomas o signos de arteritis de temporal y pedir VHS. Una neuropatía óptica isquémica bilateral (afectación simultánea de ambos nervios ópticos) es muy sospechosa de ser arterítica.

Además de la neuropatía óptica isquémica, otras manifestaciones oculares de la arteritis temporal, que se observan con menor frecuencia, son amaurosis *fugax*, signos de isquemia retinal (manchas algodonosas, oclusión de arteria central o ramas arteriales), parálisis de nervios craneanos e isquemia del segmento anterior del ojo.



**Figura 5.** Edema papilar sectorial y pálido, asociado a una mancha algodonosa, producidos por una neuropatía óptica isquémica arterítica.

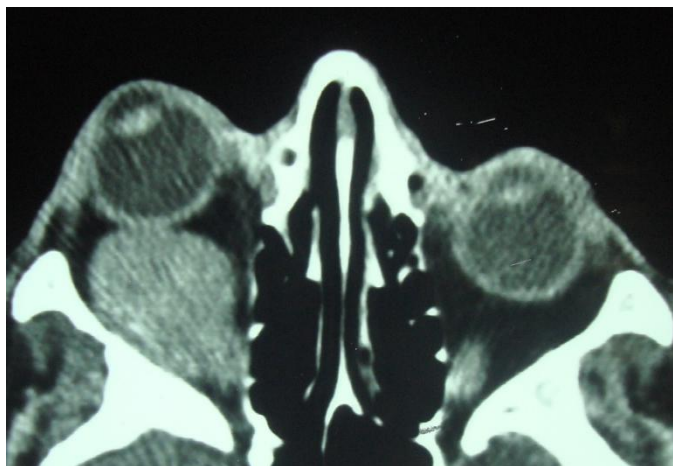
**Manejo.** Si hay sospecha de arteritis de la temporal avalada por la anamnesis y examen físico se inicia tratamiento con corticoides, primero endovenosos y luego orales. Se practica biopsia de la arteria temporal para confirmación histológica. El objetivo del tratamiento con corticoides es evitar el compromiso del ojo contralateral, que ocurre en el 30 a 40% de los pacientes, en un plazo que va de días a meses. La confirmación del diagnóstico la da la biopsia de la arteria temporal, pero no se debe esperar su resultado para iniciar el tratamiento, por otra parte los corticoides no modifican el resultado de la biopsia incluso por 7 días. El uso concomitante de aspirina en dosis bajas puede ser de utilidad. El manejo es multidisciplinario, con reumatólogo, neurólogo, cirujano vascular y oftalmólogo.

**Pronóstico.** El pronóstico visual es muy malo. En la arteritis de la temporal el compromiso contralateral puede ser evitado con el tratamiento corticoidal.

### Otras neuropatías ópticas

Otras neuropatías, como las tóxico-metabólicas y las compresivas pueden producir una disminución de la agudeza visual más gradual, que se acompaña de escotomas centrales o centrocecales en el campo visual, alteración de la visión de colores y atrofia óptica.

Las neuropatías ópticas compresivas son causadas por la compresión del nervio óptico en alguna parte de su trayecto, por ejemplo por tumores orbitarios o los músculos extraoculares engrosados en la orbitopatía distiroidea, en la órbita, o por aneurismas o tumores de hipófisis en su orción intracraneana. En caso de las lesiones orbitarias muchas veces hay exoftalmo acompañante. La papila óptica con frecuencia es normal, especialmente si el tiempo de evolución es corto, aunque lo típico sean diversos grados de atrofia, que se manifiestan una palidez papilar que puede ir desde muy leve a marcada. Ocasionalmente la compresión del nervio óptico causa edema de papila.



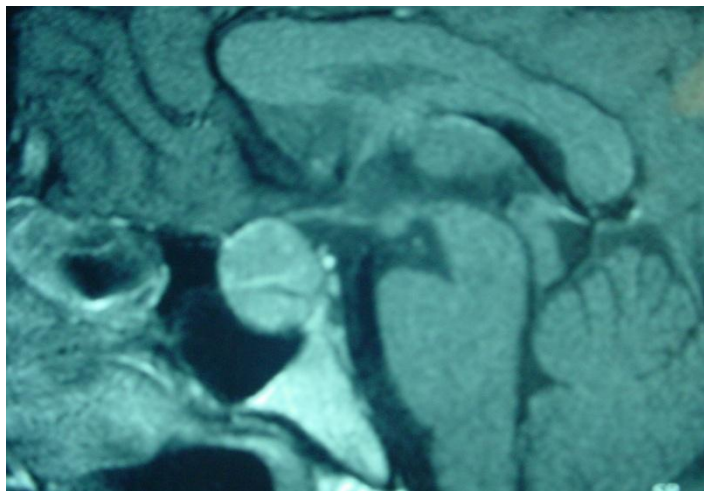
**Figura 6.** Meningioma de la vaina del nervio óptico.

Las neuropatías tóxico-metabólicas incluyen toxicidad por fármacos antituberculosos, (como la isoniacida, estreptomina y etambutol), metanol y cloramfenicol. También puede producir neuropatía tóxico-carencial la desnutrición asociada a hipovitaminosis, alcoholismo y tabaquismo.

## Quiasma óptico

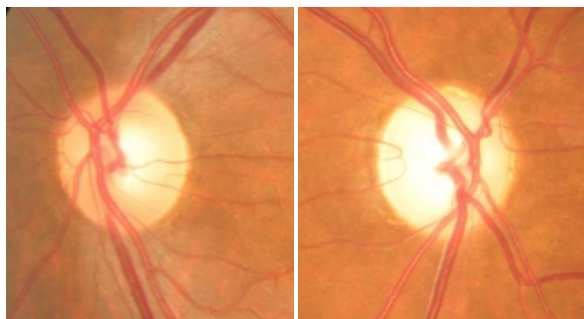
Las lesiones del quiasma óptico pueden ser compresivas, traumáticas, inflamatorias y desmielinizantes, entre otras causas más raras.

Las lesiones compresivas del quiasma óptico son las más frecuentes, incluyen los tumores hipofisarios, craneofaringioma, meningiomas, gliomas, germinomas y otros tumores de más baja frecuencia.



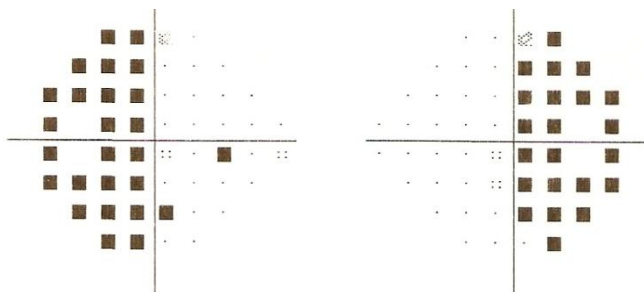
**Figura 7.** Macroadenoma de hipófisis que comprime el quiasma óptico.

Las manifestaciones clínicas de las lesiones compresivas del quiasma son disminución de la agudeza visual uni o bilateral, gradual, no acompañada de ojo rojo. Puede o no haber dolor de cabeza, no siendo la cefalea un síntoma constante en estos pacientes. En el examen de fondo de ojo podemos encontrar cuatro presentaciones: (1) papilas totalmente normales en los casos iniciales, (2) diversos grados de atrofia óptica, que pueden ir desde discreta palidez a atrofia marcada, (3) excavación papilar aumentada, con reborde neuroretinal pálido y (4) edema de papila, que es mucho menos frecuente, ya que los tumores del área quiasmática rara vez causan hipertensión endocraneana.



**Figura 8.** Atrofia óptica en un paciente con compresión del quiasma por macroadenoma de hipófisis. Hay una franca asimetría, con palidez marcada de la papila derecha y sólo ligera palidez del reborde neuroretinal temporal en la papila izquierda.

En el campo visual de estos pacientes la presentación más frecuente de la compresión quiasmática es la hemianopsia bitemporal, que se debe a la lesión de las fibras cruzadas del quiasma, aunque existen muchas otras posibilidades, dado que las lesiones que comprimen quiasma también pueden comprometer las fibras no cruzadas, nervios ópticos y a veces cintillas, dependiendo del tamaño de la masa y su ubicación respecto al quiasma y estructura adyacentes.



**Figura 9.** Heminopsia bitemporal. Campo visual computado24-2 (desviación modelo).

Algunos tumores hipofisarios pueden presentarse con alteraciones endocrinológicas por mayor producción de hormonas como acromegalia, hiperpolactinemia con amenorrea y galactorrea en las mujeres, o por menor producción de hormonas como la impotencia sexual en los hombres, por lo tanto hay que indagar por estos síntomas en pacientes que consulte por mala visión uni o bilateral no explicable por otra causa.



**Figura 10.** Paciente de sexo femenino con signos de acromegalia: nariz grande y labios gruesos.

El diagnóstico de una lesión quiasmática se sospecha clínicamente, pero debe ser confirmado con un campo visual y estudio de imágenes de silla turca, idealmente una resonancia magnética. El manejo es multidisciplinario, con endocrinólogo, neurocirujano y oftalmólogo.

### Apoplejía hipofisaria

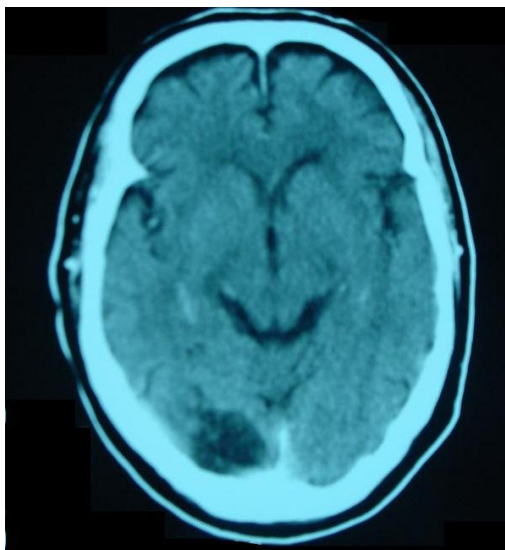
Se debe a sangramiento o brusco crecimiento de un tumor hipofisario. Si hay antecedente de tumor hipofisario los síntomas y signos son muy sugerentes. Si no hay antecedente de tumor hipofisario se puede confundir el cuadro clínico con una meningitis o hemorragia subaracnoidea. Su inicio es muy brusco, con cefalea, náuseas y vómitos explosivos, compromiso de conciencia, signos meníngeos positivos, disminución de la agudeza visual, hemianopsia bitemporal (aunque rara vez se podrá hacer campo visual dadas las condiciones del paciente), paresias o parálisis oculomotoras uni o bilaterales. El manejo consiste en derivación inmediata a servicio de neurocirugía. Se hace una tomografía computarizada de urgencia para confirmar el diagnóstico y se inician corticoides para evitar la insuficiencia suprarrenal aguda. El tratamiento neuroquirúrgico debe ser lo más precoz posible.

## Vía óptica retroquiasmática

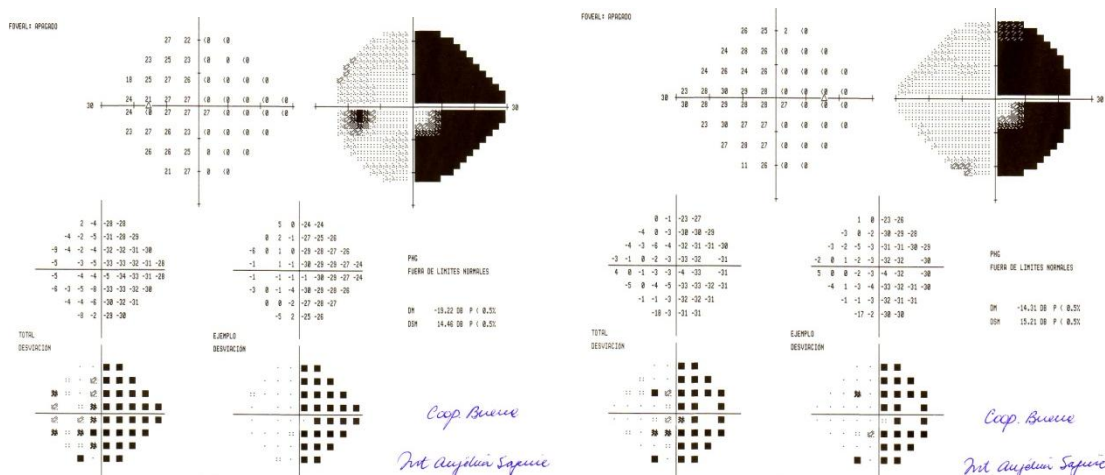
La vía óptica retroquiasmática está formada por las cintillas ópticas, los núcleos geniculados laterales o externos, las cintillas ópticas y la corteza occipital.

Las enfermedades que afectan unilateralmente la vía óptica retroquiasmática causan hemianopsias homónimas, pero no comprometen la agudeza visual. La causa más común de lesiones de la vía óptica retroquiasmática son los accidentes vasculares cerebrales, otras causas son los tumores, aneurismas, enfermedades desmielinizantes y malformaciones arteriovenosas.

En cambio las lesiones bilaterales de la vía retroquiasmática, que son menos frecuentes que las unilaterales, pueden producir disminución de la agudeza visual, como por ejemplo en un accidente vascular cerebral que compromete la corteza occipital izquierda y derecha. En estos casos el fondo de ojo y los reflejos fotomotores son totalmente normales.



**Figura 11.** TAC de cerebro. Infarto occipital derecho antiguo. Esta lesión es producida por infartos de la arteria cerebral posterior.



**Figura 12.** Hemianopsia homónima derecha con preservación macular.

## Síndrome de Hipertensión endocraneana

Se denomina hipertensión endocraneana a un aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) sobre 20 cm H<sub>2</sub>O o 15 mmHg.

El líquido cefalorraquídeo es producido en los plexos coroideos ubicados en los ventrículos cerebrales, circula por el sistema ventricular y pasa al espacio subaracnoideo por los agujeros de Magendie y Lushka. En el espacio subaracnoideo baña el encéfalo y la médula espinal, e incluso el nervio óptico, cuyas vainas son prolongaciones de las meninges. El LCR es reabsorbido en las granulaciones aracnoideas ubicadas en los senos venosos duros, donde pasa a la circulación venosa.

La principal función del líquido cefalorraquídeo es servir de amortiguador ante los traumatismos, para proteger el sistema nervioso central.

### Causas

Las causas más comunes de hipertensión endocraneana son los tumores, la hidrocefalia y la hipertensión endocraneana idiopática. Por su importancia también debemos recordar la trombosis de senos venosos cerebrales.

### Manifestaciones clínicas

En el contexto de un síndrome de hipertensión endocraneana se pueden producir tres tipos de manifestaciones clínicas: las propias del síndrome de hipertensión endocraneana, las derivadas de la focalización neurológica causada por la lesión causal y las propias de las hernias cerebrales.

Las manifestaciones propias del síndrome de hipertensión endocraneana son la cefalea y vómitos explosivos, papiledema, parálisis de sexto nervio craneano uni o bilateral, tinnitus pulsátil y oscurecimientos visuales transitorios. Además en algunas oportunidades se pueden presentar el síndrome de Terson, los pliegues coroideos, la tríada de Cushing y la macrocefalia.

#### *Cefalea y vómitos explosivos*

La cefalea clásica del síndrome de hipertensión endocraneana se ha descrito como holocránea, de predominio matinal, que aumenta con la maniobra de Valsalva y los cambios posturales y va acompañada de vómitos explosivos, es decir no precedidos de náuseas. Sin embargo, en la práctica clínica se puede observar casi cualquier tipo de cefalea y muchas veces los vómitos están ausentes o son precedidos de náuseas.

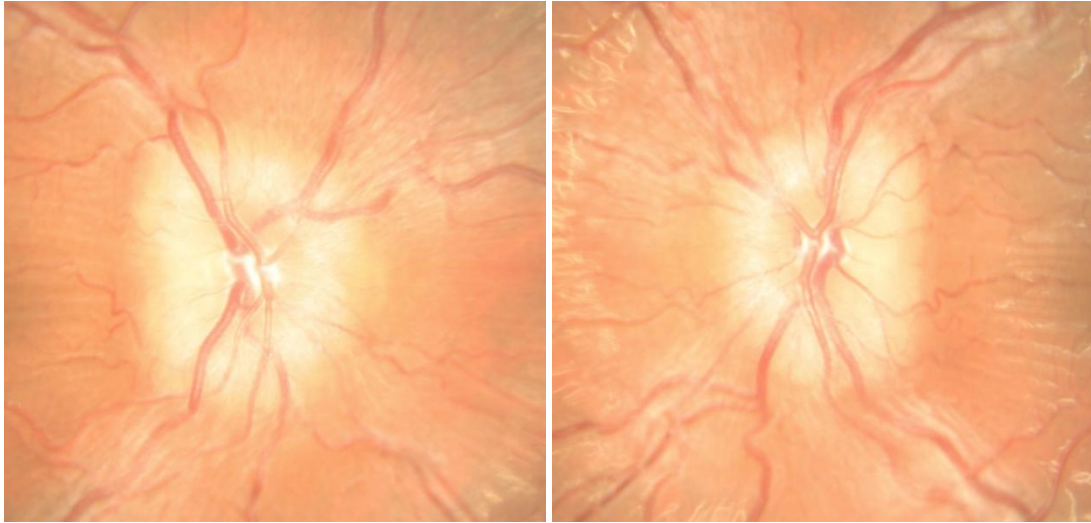
#### *Papiledema*

El papiledema es un edema de papila, casi siempre bilateral, causado por hipertensión endocraneana.

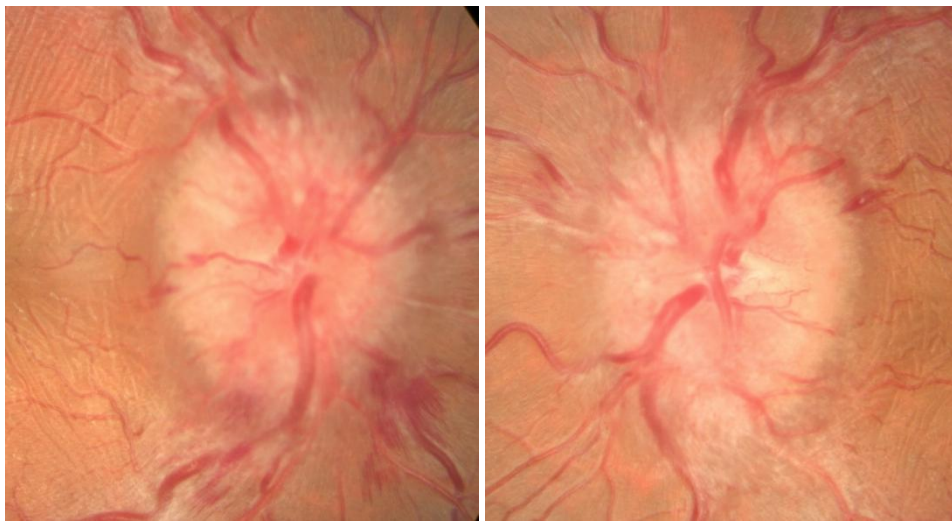
El aumento de presión del LCR se transmite a las vainas del nervio óptico y altera el transporte axoplásmico, especialmente su componente lento, esto causa el aumento de volumen de los axones del nervio óptico y de la capa de fibras nerviosas, responsable de la elevación y borrosidad del disco óptico. El engrosamiento de los axones comprime la circulación venosa lo que causa hemorragias y exudados. Inicialmente la función visual se mantiene, pero con el tiempo se produce atrofia del nervio óptico y pérdida visual.

Hoyt describe 4 etapas en el desarrollo del papiledema. El papiledema precoz se caracteriza por borrosidad del disco óptico. En el papiledema agudo se agrega elevación del disco, hemorragias y exudados. En el papiledema crónico desaparecen las hemorragias y aparecen depósitos drusenoides, hay un deterioro progresivo de la función visual. Finalmente, el papiledema atrófico se caracteriza por una profunda pérdida visual con atrofia de la papila.

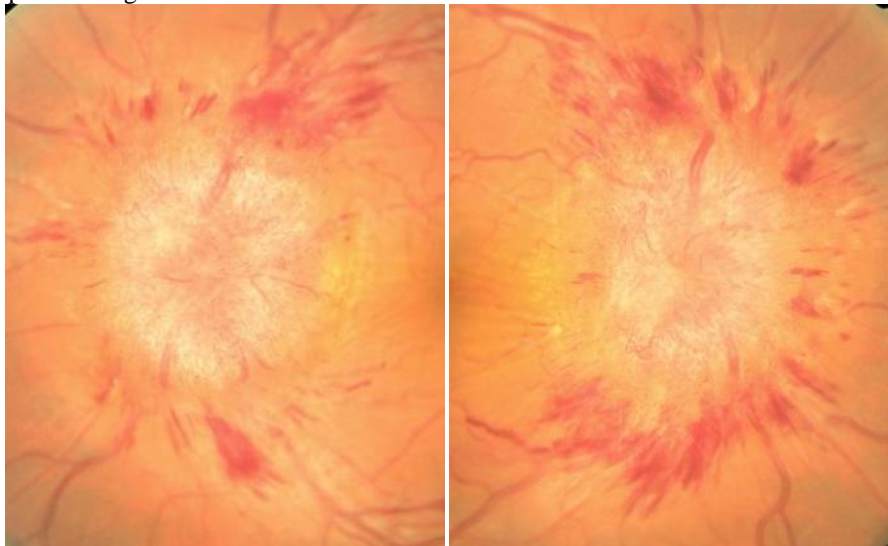
En el papiledema precoz y el agudo, la agudeza visual y las reacciones pupilares son normales, el campo visual puede mostrar un agrandamiento de la mancha ciega y la angiografía fluoresceínica retinal filtración a nivel del disco.



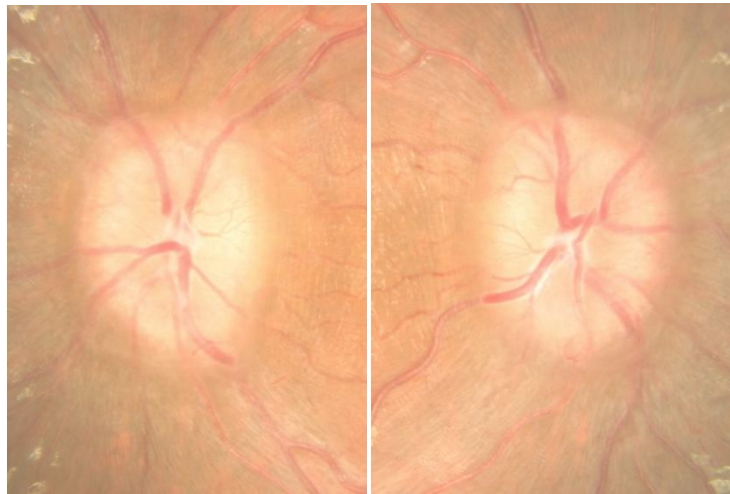
**Figura 13.** Papiledema precoz.



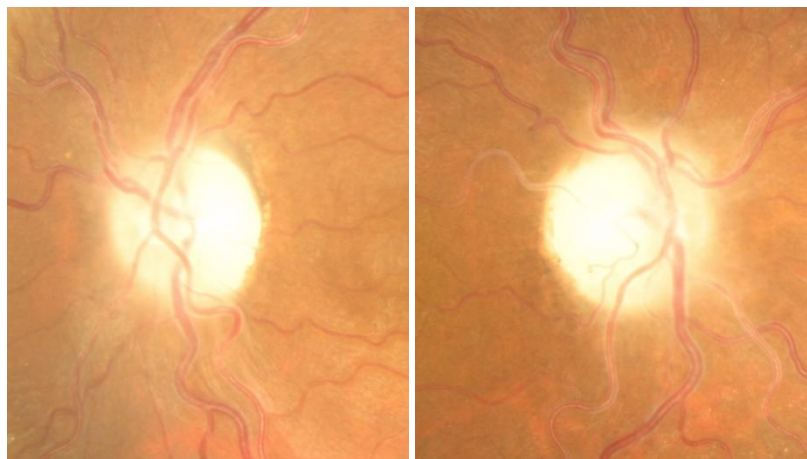
**Figura 14.** Papiledema agudo.



**Figura 15.** Papiledema agudo.



**Figura 16.** Papildema crónico



**Figura 17.** Atrofia óptica postpapiledema

#### *Obscurecimientos visuales transitorios*

Son episodios de disminución de la agudeza visual uni o bilaterales que duran algunos segundos y se recuperan por completo. Se deben a aumentos mayores de la presión del LCR que comprometen la circulación de la papila. Son distintos a la amaurosis *fugax*, que dura de 2 a 30 minutos.

#### *Parálisis del sexto nervio*

En el síndrome de hipertensión endocraneana puede haber una paresia uni o bilateral del sexto nervio craneano o nervio abductor, que inerva el músculo recto lateral. Se cree que estas paresias son debidas a estiramiento del nervio en la base del cráneo. Se manifiestan por diplopía horizontal binocular, estrabismo convergente y paresia de la abducción del ojo afectado.

#### *Otras manifestaciones del síndrome de hipertensión endocraneana*

Los pliegues coroides se deben a la compresión del polo posterior del ojo por las vainas del nervio óptico hinchadas por LCR a tensión. Se acompañan de hipermetropización.

El síndrome de Terson consiste en hemorragias retinales, preretinales o vítreas que aparecen como consecuencia de una hipertensión endocraneana, generalmente un aneurisma roto con hemorragia subaracnoidea.

El tinnitus pulsátil consiste en un zumbido audible por el paciente (tinnitus subjetivo) y a veces por el examinador con un estetoscopio (tinnitus objetivo). El tinnitus se debe a turbulencias en los senos venosos duros causados por la expansión sistólica del volumen vascular intracraneano.

La tríada de Cushing se caracteriza por bradicardia, hipertensión y alteraciones respiratorias, fue descrita por primera vez en hipertensión endocraneana experimental en animales, en seres humanos es rara de observar.

La macrocefalia se produce en niños con hipertensión endocraneana, si esta aparece antes del cierre de las suturas craneanas. Generalmente se debe a hidrocefalia obstructiva.

Signos de focalización neurológica muy variados, como consecuencia de la lesión causante de la hipertensión endocraneana puede acompañar a los previamente enunciados.

Las hernias encefálicas son desplazamientos de parénquima de un compartimiento craneal a otro. Recordemos que la hoz del cerebro y la tienda del cerebelo dividen el cráneo en los compartimientos supratentorial izquierdo, supratentorial derecho e infratentorial. A su vez el agujero magno comunica el compartimiento infratentorial con el canal espinal.

## Diagnóstico diferencial del papiledema agudo

El papiledema agudo debe ser diferenciado de otras causas de elevación del disco, como edema de papila de causa local y el seudopapiledema.

### *Edema de papila*

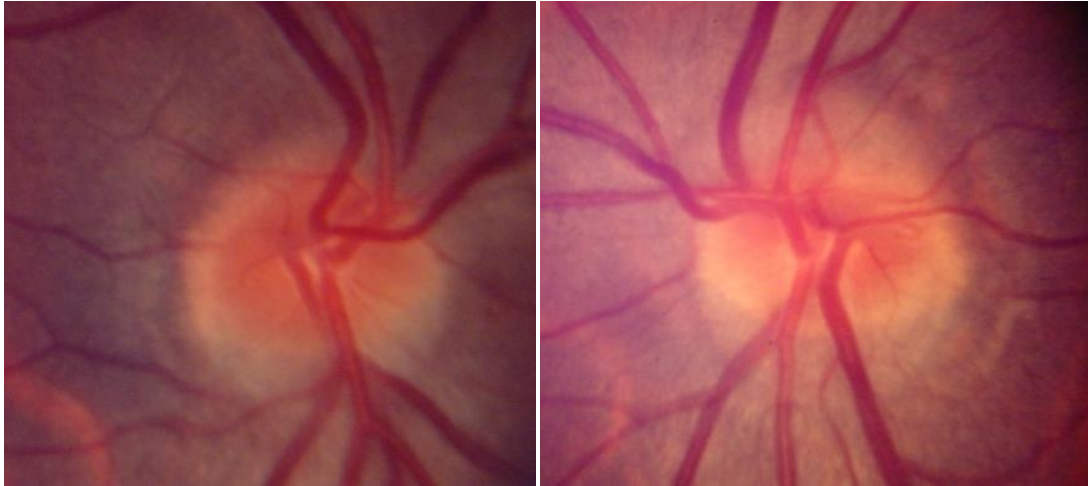
El edema de papilas de causa local puede ser uni o bilateral y entre sus causas destacan:

- Inflamatorios, como la neuritis óptica bulbar o papilitis y la uveítis.
- Vasculares, son la neuropatía óptica isquémica arteriética y no arteriética, la oclusión de vena central de la retina, la papilopatía diabética.
- Infiltrativas, son la sarcoidosis, la leucemia, el linfoma.
- Neoplasias, como el glioma del nervio óptico y el meningioma de la vaina del nervio óptico.

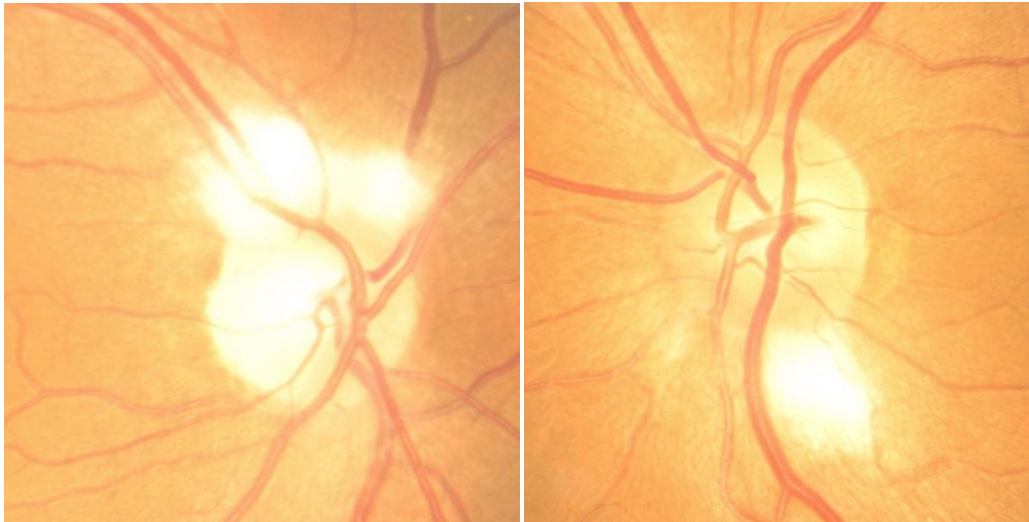
### *Seudopapiledema*

El seudopapiledema es un término que se usa para describir otras causas de elevación y borrosidad del disco óptico, que no caen en las categorías anteriores, generalmente son bilaterales, acompañadas de buena agudeza visual y estables. Por ejemplo:

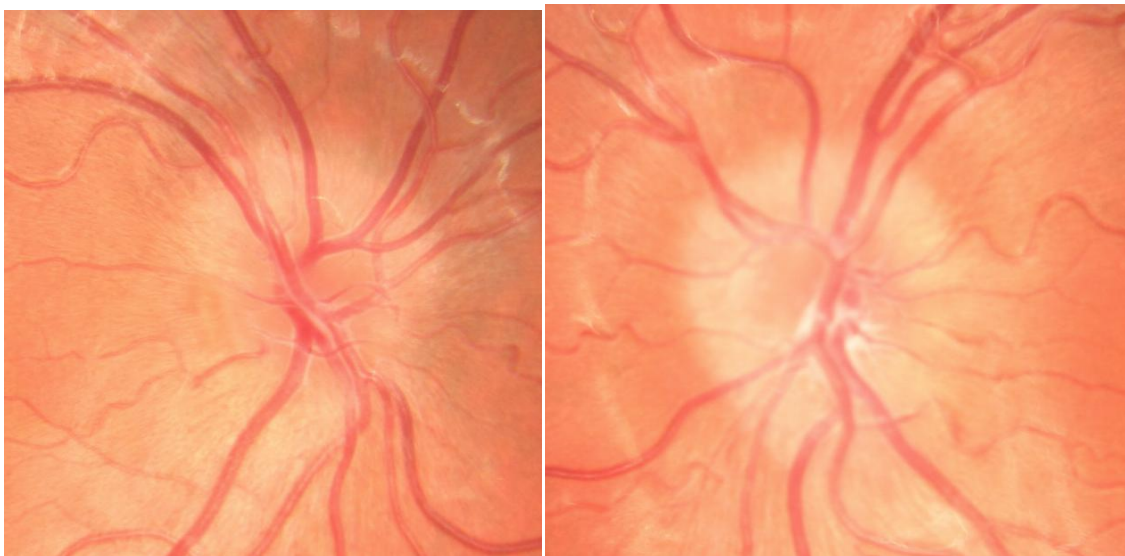
- Hipermetropía. Algunos pacientes con hipermetropía presentan discos ópticos pequeños y de bordes algo borrosos y elevados.
- Papila inclinada. Se observa generalmente en pacientes con miopía y astigmatismo. El disco puede ser borroso y elevado.
- Mielinización de la capa de fibras nerviosas. Se observa como penachos de color blanco que dan aspecto borroso al contorno del disco. Estos penachos están formados por mielina presente en las fibras del nervio óptico, normalmente ausente de la lámina cribosa hacia adelante.
- Drusas del disco óptico. Son acúmulos de calcio en el la papila óptica, pueden estar ocultos, simulando un papiledema casi a la perfección, o ser superficiales, estos últimos son visibles y fáciles de diagnosticar. Las drusas profundas son más frecuentes en jóvenes y niños y con frecuencia son confundidos con el papiledema. Por su naturaleza cálcica, las drusas pueden ser puestas en evidencia en un TAC de órbitas o en una ecografía ocular.



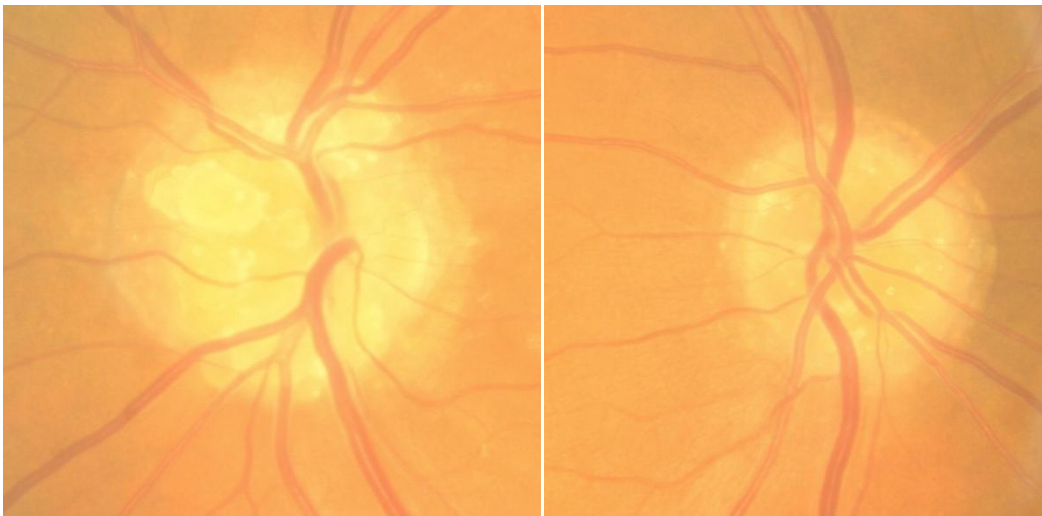
**Figura 18.** Seudoedema por papila inclinada.



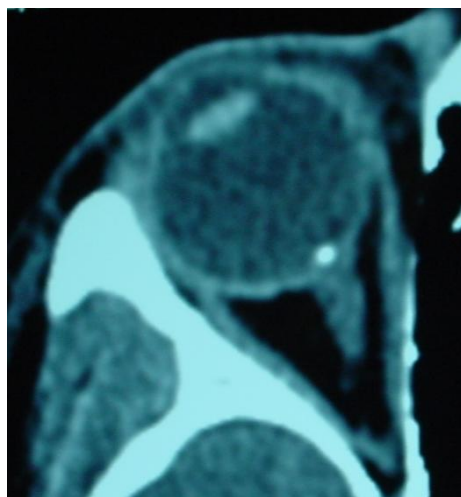
**Figura 19.** Mielinización de la capa de fibras nerviosas peripapilar.



**Figura 20.** Seudoedema de papila por drusas papilares ocultas.



**Figura 21.** Drusas papilares superficiales.



**Figura 22.** Drusas papilares en TAC de órbita.

	Papiledema agudo	Neuritis óptica bulbar idiopática	Neuropatía óptica isquémica	Papila inclinada
Agudeza visual corregida	Normal	Disminuida	Disminuida	Normal
Reacciones pupilares	Normales	Alteradas	Alteradas	Normales
Campo visual	Agrandamiento de mancha ciega	Escotoma central o centrocecal	Escotomas altitudinales	Defecto bitemporal superior
Papila óptica	Edema hiperémico	Edema	Edema	Papila inclinada
Asociaciones	Síndrome de hipertensión endocraneana	Dolor al mover los ojos Esclerosis múltiple	Hipertensión arterial Diabetes mellitus Arteritis temporal	Miopía Astigmatismo
Evolución	Progresivo a atrofia óptica	Mejoría espontánea	Evoluciona a atrofia óptica	Estable

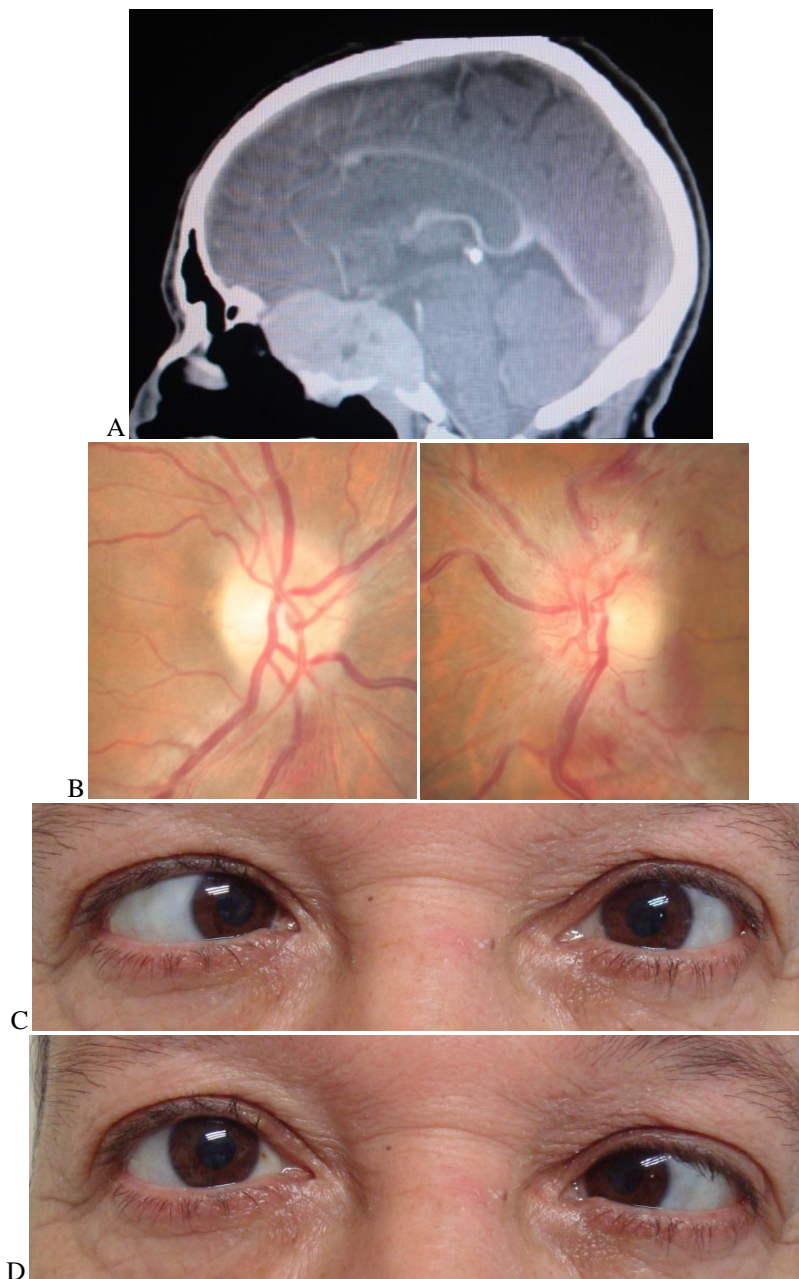
**Tabla 1.** Diagnóstico diferencial del papiledema agudo.

## Tumores intracraneanos

Los tumores intracraneanos pueden afectar a personas de cualquier edad y sexo. Pueden producir hipertensión endocraneana por tres mecanismos: por efecto de masa, por hidrocefalia obstructiva y por hiperproducción de LCR (raro).

Los tumores intracraneanos se manifiestan con frecuencia a través de motivos de consulta que los hacen ir directo al oftalmólogo: cefalea, alteraciones de la visión, diplopía. Otros motivos de consulta tienen que ver directamente con síntomas y signos neurológicos. No todos los pacientes con tumores intracraneanos desarrollan papiledema, ni siquiera todos tienen cefalea. Ante la sospecha diagnóstica se deben solicitar estudios de neuroimágenes, siendo el de elección la resonancia magnética de encéfalo sin y con contraste.

El tratamiento depende del tipo específico de tumor y su ubicación.



**Figura 23.** (A) Cordoma visto en un TAC. Se manifestó como síndrome de hipertensión endocraneana con cefalea, papiledema (B) y parálisis bilateral de VI NC (C y D).

## Hipertensión endocraneana idiopática

Hipertensión endocraneana idiopática es un cuadro de hipertensión endocraneana en que la causa no logra ser precisada. Los términos pseudotumor cerebral e hipertensión endocraneana benigna están en desuso.

Pseudotumor cerebral es un término antiguo, que se usaba para referirse a un síndrome de hipertensión endocraneana, con papiledema, en que se había descartado la presencia de un tumor, hidrocefalia o una meningitis (TAC normal, LCR normal). El término hipertensión endocraneana benigna es en si mismo equivocado, pues la enfermedad no tiene nada de benigna, pues puede provocar la ceguera e incluso amenazar la vida del paciente.

Los pacientes con hipertensión endocraneana idiopática generalmente son mujeres en edad fértil y con sobrepeso u obesidad. Sin embargo, la ausencia de estas características no excluye el diagnóstico, así como su presencia no lo asegura.

*Criterios diagnósticos (criterios de Dandy modificados)*

- Síndrome de hipertensión endocraneana.
- Ausencia de focalización neurológica, con excepción de una paresia de sexto nervio.
- Los exámenes de neuroimágenes descartan patologías estructurales, vasculares e hidrocefalia.
- La presión del LCR está aumentada, pero su composición es normal.
- No hay otras causas médicas, medicamentosas o quirúrgicas que expliquen la hipertensión endocraneana.

*Tratamiento*

A veces la punción lumbar diagnóstica puede disminuir la presión de LCR y el cuadro clínico mejora. Aunque se ha propuesto el uso de punciones lumbares repetidas esto resulta poco práctico y no exento de riesgos.

La baja de peso puede provocar mejoría del cuadro clínico. Aun no se conoce la relación fisiopatológica exacta entre la obesidad y la hipertensión endocraneana, pero a todos los pacientes con sobrepeso u obesidad se les recomienda llegar a un peso normal.

El uso de acetazolamida en dosis de 1 a 4 g al día es útil al disminuir la presión de LCR por disminución de su producción. Este tipo de tratamiento puede necesitar ser mantenido por varios meses.

Los corticoides se han usado en los casos que no responden a las medidas anteriores, sin embargo, ni su efectividad ni su mecanismo de acción están claros.

La cirugía, ya sea una fenestración de la vaina del nervio óptico o la derivación lumboperitoneal se ha usado con éxito, aunque por sus potenciales complicaciones se reservan para los pacientes que presentan sintomatología invalidante o deterioro de la función visual a pesar de las medidas anteriores.

*Diagnóstico diferencial*

Se deben descartar causas “ocultas” de hipertensión endocraneana, como la trombosis de senos venosos derales y los efectos de algunos medicamentos y condiciones médicas.

Entre los medicamentos capaces de causar hipertensión endocraneana están las tetraciclinas, ácido nalidíxico y vitamina A. Entre las enfermedades que causan hipertensión endocraneana están la apnea del sueño, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, anemia, enfermedad de Addison, hipoparatiroidismo y suspensión brusca de corticoides.

## Trombosis de senos venosos duros

Con el uso de la resonancia magnética y la venografía con resonancia magnética se ha comprobado que muchos casos de hipertensión endocraneana, aparentemente idiopáticos, correspondían en realidad a trombosis de senos venosos duros.

Las causas de la trombosis de senos venosos son muy variadas, por ejemplo: infecciones (sinusitis, celulitis orbitaria, mucormicosis, mastoiditis, absceso amigdalino), trauma, coagulopatías (anticonceptivos, cáncer), embarazo y puerperio, síndrome antifosfolípidos y enfermedades inflamatorias sistémicas (lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Behcet).

Una trombosis de senos venosos duros puede manifestarse de diversas formas, según el seno venoso comprometido: síndrome del seno cavernoso, síndrome de hipertensión endocraneana aislada o asociada a signos de focalización neurológica, cefalea crónica sin papiledema, signos de focalización neurológica sin manifestaciones de hipertensión endocraneana.

La trombosis de senos venosos duros es una enfermedad muy grave, con complicaciones como los infartos cerebrales y las convulsiones, e incluso la muerte, que puede ocurrir entre el 10 y 30 % de los pacientes.

El tratamiento es etiológico, agregándose anticoagulantes, tratamiento para la hipertensión endocraneana y anticonvulsivantes según sea necesario.

## Alteraciones pupilares

La pupila es una abertura en el diafragma iridiano que permite y regula la entrada de luz al ojo, aumenta la profundidad de foco y disminuye las aberraciones ópticas.

El tamaño de las pupilas varía continuamente, fenómeno conocido como *hippus*, además varía según la luminosidad ambiental y el estado emocional del paciente. Por otra parte, el tamaño y forma de las pupilas puede estar afectado por una variedad de enfermedades congénitas y adquiridas que pueden afectar el iris y/o a su inervación.

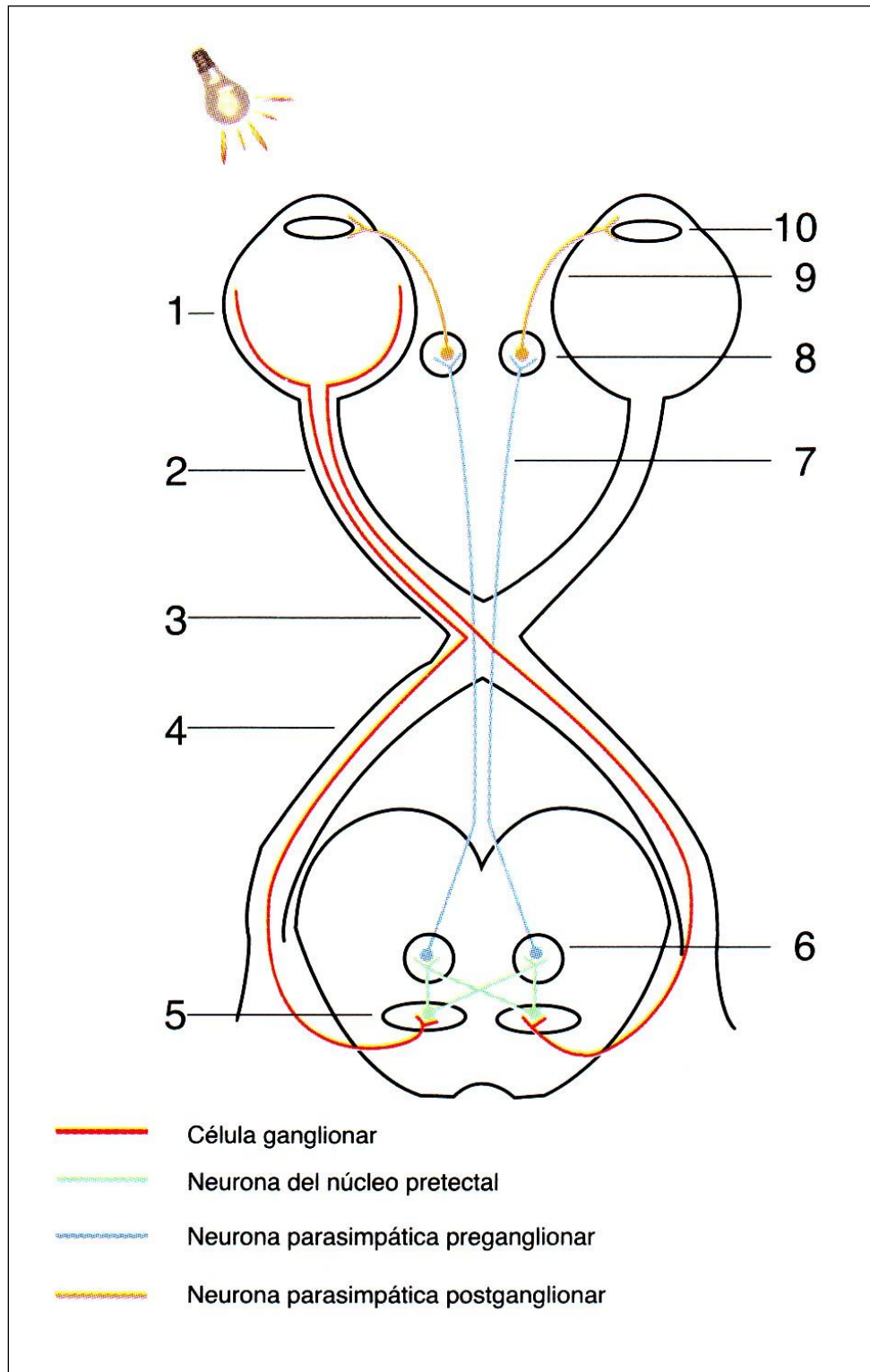
La regulación fisiológica del tamaño pupilar está comandada principalmente por el parasimpático, a través del III nervio craneano produce miosis por contracción del músculo esfínter pupilar. En forma adicional participa el simpático cervical, que produce midriasis por contracción del músculo radial del iris.

### Reflejo fotomotor e inervación parasimpática de la pupila

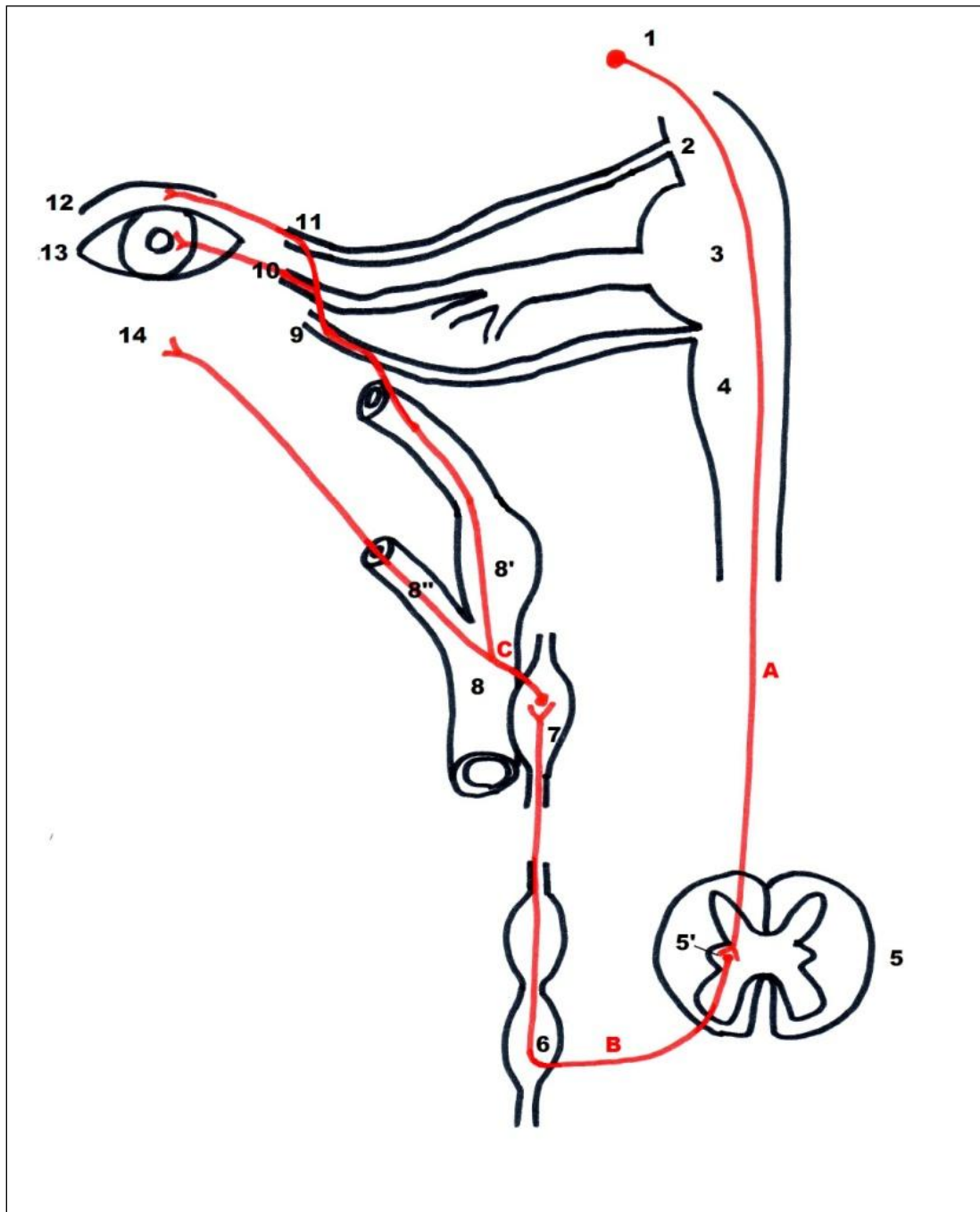
El reflejo pupilar consiste de una vía aferente y una vía eferente.

La vía aferente comienza cuando la luz estimula los fotorreceptores (conos y bastones), que sinaptan con células bipolares, estas sinaptan con células ganglionares, las que se consideran la primera neurona de la vía. Los axones de las células ganglionares de la retina forman el nervio óptico. A nivel del quiasma óptico la mitad de las fibras se cruzan y la otra mitad no. En las cintillas ópticas se separan dos grupos de fibras, las visuales y las pupilares. Las fibras pupilares son el 15 a 20 % del total y se dirigen a los núcleos pretectales, ubicados en el mesencéfalo.

Vía eferente. En los núcleos pretectales los axones de las células ganglionares sinaptan con la segunda neurona, cuyos axones en parte son cruzados y en parte directos, y se dirigen al núcleo de Edinger-Westfall del III nervio craneano, donde sinaptan con neuronas parasimpáticas preganglionares que forman parte del nervio motor ocular común. Las fibras parasimpáticas preganglionares hacen sinapsis con neuronas postganglionares en el ganglio ciliar. Las neuronas parasimpáticas postganglionares forman los nervios ciliares que inervan el esfínter pupilar y cuya acción provoca miosis.



**Figura 24.** Anatomía del arco reflejo pupilar. 1. Retina. 2. Nervio óptico. 3. Quiasma óptico. 4. Cintilla óptica. 5. Núcleo preteccal del mesencéfalo. 6. Núcleo del II nervio craneano (mesencéfalo). 7. Nervio motor ocular común. 8. Ganglio ciliar. 9. Nervio ciliar. 10. Esfínter iridiano.



**Figura 25.** Inervación simpática de las pupilas. A. Neurona central. B. Neurona preganglionar. C. Neurona postganglionar. 1. Hipotálamo posterior. 2. Mesencéfalo. 3. Protuberancia. 4. Bulbo raquídeo. 5. Médula espinal (C8 a D2) y asta intermediolateral (5'). 6. Cadena simpática torácica. 7. Ganglio cervical superior. 8. Carótida, carótida interna (8') y carótida externa (8''). 9. VI nervio craneano. 10. Rama oftálmica del trigémino. 11. III nervio craneano. 12. Músculo de Muller. 13. Músculo radial del iris. 14. Glándulas sudoríparas y vasos sanguíneos de la cara.

## Síndrome de Horner

El síndrome de Horner o de Claude Bernard es el cuadro clínico resultante de la lesión de la vía simpática antes descrita. Sus manifestaciones clínicas son:

- Miosis, debida a la denervación del músculo radial del iris.
- Ptosis palpebral, debida a la denervación del músculo de Muller.
- Anhidrosis, debida a la denervación de las glándulas sudoríparas.
- Heterocromía iridiana, en los casos congénitos. Se explica porque el simpático participa en la maduración de los melanocitos.
- Enoftalmo aparente, debido a la ptosis y a la ptosis inversa (por parálisis de los retractores del párpado inferior). En los humanos no hay enoftalmo verdadero como parte del síndrome de Horner.



**Figura 26.** Síndrome de Horner adquirido oi. Cefalea agrupada de Horton.



**Figura 27.** Síndrome de Horner congénito. Observe la heterocromía iridiana.

Las causas del síndrome de Horner son lesiones de la vía simpática pupilar en cualquier porción de su trayecto.

- Lesiones de neurona central, 60 %. El síndrome de Horner se produce en el contexto de una enfermedad neurológica, no en forma aislada. Las lesiones de la neurona central pueden ser causadas por enfermedades desmielinizantes, accidentes cerebrovasculares y neoplasias. También lo puede producir, rara vez, una osteoartritis cervical avanzada con espolones óseos.
- Lesiones de neurona preganglionar, 29 %. Carcinomas broncogénicos del vértice (Tumor de Pancoast), otros tumores pulmonares (por ejemplo metástasis), tumores de tiroides, cirugía cervical. En los niños se debe pensar en neuroblastoma, linfoma o metástasis.
- Lesiones de neurona postganglionar, 11 %. En general lesiones no neoplásicas, como la disección de carótida interna, síndrome de Tolosa Hunt, herpes zoster, síndrome paratrigeminal de Raeder etc. En los síndromes de Horner agudos, que cursan con dolor en el cuello o la cara o posteriores a un trauma craneocervical se debe sospechar una disección carotídea.

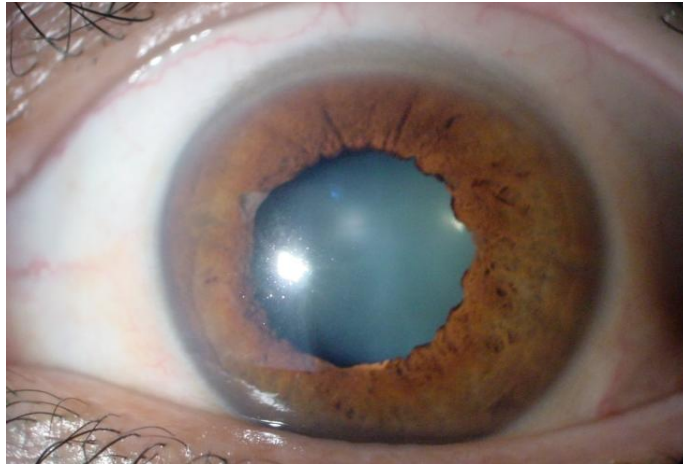
El paciente con síndrome de Horner también requiere un estudio multidisciplinario. La tarea del oftalmólogo es confirmar el cuadro clínico, pero en su manejo concurren varios especialistas, de acuerdo a la posible causa. Si no hay una causa manifiesta, se debe hacer un estudio de imagenología detallado de cabeza, cuello y tórax, siendo indispensable la evaluación de las arterias carótidas.

## Anisocoria

Pupilas de diferente tamaño o silueta. Sus causas son:

### *Lesiones del iris*

- Rotura traumática del esfínter pupilar. Se puede observar en traumas cerrados y abiertos. El diagnóstico se puede confirmar con el examen biomicroscópico del iris que muestra una o varias roturas del esfínter.



**Figura 28.** Midriasis producida por rotura traumática del esfínter iridiano.

- Rubeosis iridis. Es una red de vasos de neoformación que pueden llegar a provocar midriasis por efecto mecánico, el ojo, en estas circunstancias, habitualmente presenta inyección periquerática, edema corneal, dolor y aumento de la presión ocular, configurando un cuadro conocido como glaucoma neovascular. Se observa principalmente como complicación de la retinopatía diabética proliferativa y de la trombosis de vena central de la retina.

- Glaucoma agudo. Produce una midriasis media arrefléctica en un paciente con ojo rojo profundo, dolor ocular y aumento de la presión ocular.

### *Lesiones de la vía simpática*

Síndrome de Horner. El lado afectado presenta miosis y ptosis palpebral leve. Se conserva el reflejo fotomotor directo. La anisocoria es mayor con oscuridad.

### *Lesiones de la vía parasimpática*

El lado afectado presenta midriasis. La anisocoria es mayor con luz.

- Parálisis de III nervio craneano. La parálisis de III n.c. puede producirse con o sin midriasis. Los casos que se acompañan de midriasis arrefléctica son habitualmente compresivos y debe considerarse la posibilidad de que exista un aneurisma intracraneano, por lo que constituyen una verdadera emergencia oftalmológica. Las otras características clínicas de la parálisis de III n.c. son la ptosis y déficit de elevación, depresión y aducción.



**Figura 29.** Parálisis de III n.c derecho con anisocoria.

- Pupila de Adie. Se caracteriza por midriasis unilateral y anisocoria mayor con luz, miosis de cerca tónica y reflejo fotomotor directo disminuido o abolido. Su causa es una lesión, presuntamente viral, del ganglio ciliar. Al examen biomicroscópico de la pupila se pueden observar contracciones en sectores aislados del esfínter pupilar, que causan un signo que se llama “movimientos vermiformes”. Los pacientes con pupila de Adie tienen hipersensibilidad por denervación y responden con miosis al instilarles pilocarpina diluida al 0,1 %.



**Figura 30.** Pupila tónica de Adie.

- Pupila de Argyll Robertson. Se caracteriza por miosis, visión normal, disociación luz cerca y discoria. Es bilateral, pero asimétrica. Su causa es la neurolúes.

- Farmacológica. Es la causa más frecuente de anisocoria en la práctica clínica. Puede deberse a instilación de mióticos o midriáticos. Muchas veces es completamente accidental e inadvertida, pues ante cualquier molestia ocular, algunos pacientes usan colirios guardados en el botiquín de su casa, siendo lo más común que se deba a la instilación accidental de atropina en uno o ambos ojos.

- Anisocoria fisiológica. Si se busca en forma exhaustiva se encuentra hasta en el 20 % de la población sana, pero a diferencia de la anterior es un motivo de consulta raro. La diferencia de tamaño entre las pupilas se mantiene igual con luz y en oscuridad y se conservan los reflejos pupilares normales.

## Diplopía

La diplopía es un síntoma importantísimo, pues puede ser causado por enfermedades muy graves, incluso mortales. Siempre debe realizarse una anamnesis y examen oftalmológico prolijos a todo paciente que consulte por diplopía.

Como síntoma, la diplopía puede ser rápidamente categorizada en monocular o binocular.

La diplopía monocular es aquella que persiste incluso si se ocluye un ojo. Sus causas generalmente son oculares: por ejemplo lentes de contacto o anteojos mal adaptados, astigmatismo, enfermedades corneales como el queratocono, problemas del cristalino como catarata o subluxación, desplazamiento de un lente intraocular, membrana epirretinal. En la diplopía monocular una de las imágenes es de menor intensidad que la principal, y los pacientes la pueden describir como una imagen fantasma o doble contorno.



**Figura 31.** Lente intraocular descentrado. Puede provocar diplopía monocular.

La diplopía binocular está presente sólo cuando ambos ojos están descubiertos y desaparece en caso de que se ocluya cualquiera de los dos ojos. La diplopía binocular se debe a un problema con el alineamiento de los ojos y su causa puede ubicarse en cualquiera de las porciones del sistema de control del movimiento ocular:

- Controles supranucleares en el sistema nervioso central. La principal causa de diplopía a este nivel es la oftalmoplejía internuclear.
- Nervios craneales III, IV y VI. Consideraremos separadamente las lesiones aisladas de nervios craneales de las lesiones múltiples (dos o más nervios afectados simultáneamente).
- Unión neuromuscular. Miastenia ocular.
- Músculos extraoculares. Oftalmopatía tiroidea, pellizcamiento muscular en fractura de piso de órbita y otros fenómenos restrictivos.

## Oftalmoplejia internuclear (OIN)

Se debe a lesión del fascículo longitudinal medial (FLM), un tracto central que conecta el núcleo del VI n.c. (protuberancia) con el subnúcleo del recto medio del III n.c. contralateral y así permite el movimiento horizontal coordinado de los ojos. Por ejemplo, cuando el núcleo del VI n.c. derecho se activa para contraer el músculo recto lateral del mismo lado, al mismo tiempo unas interneuronas, salen de él, cruzan la línea media y forman el FLM, que se conecta con el subnúcleo del recto medio izquierdo, que produce la contracción del recto medio del lado izquierdo, resultando en el movimiento coordinado de ambos ojos hacia la derecha.

Entre las causas de OIN están los infartos (especialmente producidos por microembolía) y la esclerosis múltiple (en los países nórdicos es la principal causa), más rara vez puede ser producida por tumores u otras lesiones del tronco cerebral.

Clínicamente se manifiesta por parálisis de recto medio y nistagmus del ojo abductor. La OIN se denomina derecha o izquierda de acuerdo al recto medio afectado.



**Figura 32.** Oftalmoplejia internuclear. Note la imposibilidad de aducir el ojo izquierdo al tratar de mirar a la derecha.

La oftalmoplejía internuclear bilateral puede causar una gran exotropía y en los textos en inglés se la llama síndrome WEBINO (*Wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia*). Su causa más frecuente en menores de 50 años es la esclerosis múltiple y en mayores de 50 años es la insuficiencia arterial vertebrobasilar.

Si hay una lesión del fascículo longitudinal medial más una parálisis de VI nervio craneano ipsilateral se habla del síndrome del 1 ½ (uno y medio), en que hay sólo movilidad de un abductor contralateral a la lesión.

## Lesiones de nervios craneales III, IV y VI

Entre las causas de lesiones de nervios craneales están: microangiopáticas (diabetes mellitus, hipertensión arterial), trauma, aneurismas, tumores e hipertensión endocraneana. La causa más frecuente en los servicios de oftalmología es la mononeuropatía microangiopática, pero en los servicios de neurocirugía son los aneurismas y tumores.

Analizaremos las manifestaciones clínicas de las lesiones aisladas de los nervios craneales III, IV y VI y luego las enfermedades capaces de producir compromiso de varios nervios simultáneamente.

### *Lesiones del nervio motor ocular común (III nervio craneano)*

El núcleo del nervio motor ocular común se ubica en el mesencéfalo e incluye un subnúcleo parasimpático (de Edinger-Westfal). Inerva los siguientes músculos: elevador del párpado superior, recto superior, recto medio, recto inferior, oblicuo inferior, esfínter pupilar y músculo ciliar.

Las lesiones del tercer nervio craneano generalmente son unilaterales. Sus manifestaciones clínicas son:

- Ptosis palpebral. Se puede presentar con distintos grados de severidad, desde apenas perceptible, hasta total.
- Midriasis arrefléctica. Provoca anisocoria. No siempre está presente, siendo más común en las lesiones compresivas, como un aneurisma, y rara en la mononeuropatía microangiopática (diabetes).
- Estrabismo divergente (desviación del ojo hacia temporal por la acción del recto lateral indemne) y leve desviación del ojo hacia abajo (por la parálisis del oblicuo inferior con oblicuo superior no afectado).

- Paresia o parálisis de los movimientos oculares, excepto la abducción.
- Diplopia evidente al levantar el párpado ptósico.



**Figura 33.** Parálisis del III nervio derecho sin compromiso pupilar. La paciente era diabética.



**Figura 34.** Parálisis de III nervio craneano con compromiso pupilar. Este paciente debutó con pérdida de conciencia. El TAC realizado en el servicio de urgencia mostró una hemorragia talámico-mesencefálica.

Las principales causas de lesiones del III nervio craneano son lesiones compresivas (especialmente aneurismas intracraneanos) y lesiones microvasculares (diabetes mellitus e hipertensión arterial).

Tanto las lesiones microangiopáticas como las compresivas pueden provocar cefalea, por lo que este síntoma por sí sólo no es sugerente de ninguna causa en particular, a excepción de una cefalea muy intensa y de inicio ictal, que sugiere un aneurisma.

El compromiso pupilar debe hacer sospechar aneurisma intracraneano u otra lesión compresiva y el paciente debe ser hospitalizado y evaluado por un neurocirujano. El examen complementario de elección para confirmar el diagnóstico es la angiografía cerebral, aunque en la evaluación inicial también pueden ser de utilidad la angioresonancia y el angioTAC.

En los pacientes con parálisis de tercer nervio debida a microangiopatía diabética lo habitual es que no haya midriasis, lo que se denomina respeto pupilar.

#### *IV nervio: troclear*

El núcleo del nervio troclear se ubica en el mesencéfalo, a nivel de los colículos inferiores. Los nervios trocleares emergen del tronco cerebral por su porción dorsal y son cruzados. El nervio troclear inerva el músculo oblicuo superior.

Sus manifestaciones clínicas son estrabismo vertical (hipertropía), limitación a la depresión en abducción, diplopia vertical y tortícolis. La hipertropía a veces es imperceptible y sólo queda en evidencia cuando se hace una diploscopia. En condiciones normales, la principal acción del músculo oblicuo superior es llevar el ojo hacia abajo y hacia adentro, como cuando una persona baja una escalera mirando los escalones, por este motivo, la diplopía es mucho más marcada en actividades como bajar escaleras o leer, siendo menor en posición primaria de mirada. La tortícolis consiste en la inclinación de la cabeza hacia el mismo lado de la acción del músculo afectado, para compensar la parálisis. Por ejemplo, si hay una parálisis de oblicuo superior derecho, que mueve el ojo hacia abajo y a la izquierda, la cabeza tiende a inclinarse hacia abajo y a la izquierda.

La principal causa de parálisis del IV nervio bilateral es el trauma encefalocraneano, debido a una hemorragia en el techo del mesencéfalo, donde se decusan los nervios trocleares.

La causa más común de parálisis unilateral de VI nervio craneano es la mononeuropatía por microangiopatía diabética, otras causas son tumores, trauma, lesiones desmilitinantes y aneurismas.



**Figura 35.** Hipertropía derecha

*VI nervio: abductor*

El núcleo del nervio abductor se ubica en el puente, muy cerca del núcleo del nervio facial. Inerva el músculo recto lateral. Su lesión produce estrabismo convergente, diplopia y parálisis o paresia de la abducción. Sus principales causas son las lesiones microvasculares (diabetes mellitus, hipertensión arterial), los tumores, el trauma encefalocraneano y la hipertensión endocraneana.



**Figura 36.** Esta paciente diabética consultó por visión doble. La foto la muestra intentando mirar hacia su izquierda, con evidente parálisis de recto lateral izquierdo, por lesión de nervio abductor.

### Parálisis múltiples de nervios oculomotores

Varias enfermedades pueden producir compromiso de varios nervios craneanos, uni o bilateralmente, en forma simultánea.

**Síndrome de seno cavernoso.** Se caracteriza por compromiso uni o bilateral de cualquier combinación de los nervios que pasan en el seno cavernoso: III, IV, VI, la primera y segunda rama del trigémino (V) y la vía simpática. Entre sus causas están la apoplejía hipofisiaria, trombosis del seno cavernoso, fístula carótido cavernosa, aneurisma intravernoso, infecciones del seno cavernoso (por ejemplo tuberculosis) e inflamación idiopática (síndrome de Tolosa-Hunt).

**Síndrome del vértice orbitario.** Hay compromiso, generalmente unilateral, de las mismas estructuras que en el síndrome de seno cavernoso, a las que se agrega el nervio óptico. Las causas son las mismas que para el síndrome de seno cavernoso.

**Meningitis.** La meningitis infecciosa aguda y crónica, la sarcoidosis meníngea y la carcinomatosis meníngea, pueden producir lesión de múltiples nervios craneanos, generalmente en forma bilateral.

**Síndrome de Guillain-Barré.** El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se caracteriza por debilidad progresiva y ascendente de las extremidades, con arreflexia, sin compromiso sensorial, que puede provocar una parálisis respiratoria. Se cree que se trata de una polineuropatía desmielinizante postinfecciosa autoinmune que afecta los nervios craneanos y los nervios periféricos.

**El síndrome de Miller Fisher (SMF)** se caracteriza por la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejía, aunque no siempre están todos los elementos presentes. A diferencia del SGB, no se acompaña de debilidad significativa de extremidades.

Tanto el SGB como el SMF pueden presentarse con oftalmoplejía parcial o completa, y causar diplopía, además de ptosis uni o bilateral y anormalidades pupilares.

**Encefalopatía de Wernicke.** Consiste en la degeneración de los núcleos oculomotores y vestibulares del tronco cerebral, causada por la deficiencia de tiamina, usualmente como consecuencia del alcoholismo. Se manifiesta por cualquier patrón de oftalmoplejía, asociada a ataxia y confusión. Puede producir nistagmus.

## Enfermedades de la unión neuromuscular

### *Miastenia ocular*

La miastenia ocular puede simular casi cualquier parálisis de nervio craneano, pero tiene dos características que la distinguen: es fluctuante y no compromete la pupila. Es fluctuante porque es mayor en las tardes que en las mañanas, disminuye con el reposo. No compromete la pupila porque afecta a los receptores nicotínicos de acetilcolina que posee el músculo esquelético, no a los muscarínicos del músculo liso del esfínter pupilar.



**Figura 37.** Paciente con ptosis palpebral bilateral y exotropía izquierda. Tenía una miastenia *gravis*.

## Lesiones musculares y orbitarias

### *Orbitopatía tiroidea*

El compromiso muscular en la orbitopatía tiroidea es muy frecuente y generalmente bilateral, aunque puede ser marcadamente asimétrico. La orbitopatía tiroidea causa restricción a los movimientos oculares, siendo afectados con más frecuencia los músculos rectos medios e inferiores. Habitualmente se acompaña de exoftalmo uni o bilateral, e hiperemia en la inserción de los músculos oculares. Los síntomas de hipertiroidismo no siempre son evidentes y los pacientes a veces eutiroideos e incluso hipotiroideos.



**Figura 38.** Orbitopatía tiroidea.

### *Fractura de piso orbitario*

Un trauma orbitario, incluso no tan intenso, puede provocar la fractura del piso de la órbita, que es muy frágil. En estos casos, el músculo recto inferior puede quedar atrapado o pellizcado en la fractura, causando limitación al movimiento hacia arriba del ojo y diplopía vertical. El tratamiento es quirúrgico y consiste en la liberación del músculo y la reconstrucción del piso orbitario.

### *Otras causas*

- Tumores orbitarios.
- Celulitis orbitaria.
- Cirugía ocular.
- Miositis orbitaria.
- Cuerpo extraño orbitario

## Bibliografía

- Brodsky, Michael, **Pediatric Neuro-Ophthalmology**, Springer, 2010
- Burde, Ronald, Savino, Peter & Trobe, Jonathan, **Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology**, Mosby, 2002.
- Kanski JJ. **Oftalmología Clínica**. 3ra ed. Madrid: Mosby, 1996.
- Kanski JJ, Nischal KK. **Atlas de oftalmología**. Madrid: Harcourt Bráce - Mosby, 1999.
- Lee, Andrew & Brazis, Paul, **Clinical Pathways in Neuro-Ophthalmology: An evidence-Based Approach**, Thieme, 2003
- Miller, Neil R, Newman, Nancy J. et al, **Clinical Neuro-Ophthalmology: The Essentials**, Lippincott Williams & Wilkins, Second Edition, 2008.
- Müller-Forell, Wibke S, **Imaging of Orbital and Visual Pathway Pathology**, Springer, 2006.
- Palay, David A, Krachmer, Jay H., **Primary Care ophthalmology**, 2nd edition, Elsevier Mosby, 2005.
- Pane, Anthony, Burdon, Michael & Miller, Neil, **The Neuro-Ophthalmology Survival Guide**, Mosby Elsevier, 2007.
- Purvin, Valerie and Kawasaki, Aki, **Common Neuro-Ophthalmic Pitfalls: Case Based Teaching** , Cambridge University Press, 2009
- Shields, Jerry A., Shields, Carol L., **Eyelid, Conjunctival, and Orbital Tumors: an Atlas and Textbook**, Lippincott Williams & Wilkins, Secons Edition, 2008.
- Snell, Richard S., **Neuroanatomía Clínica**, Editorial Médica Panamericana, Quinta Edición, 2004.
- Wright, Kenneth W., Spiegel, Peter H, **Pediatric Ophthalmology and Strabismus**, Springer, Second Edition, 2003.