

# Neurooftalmología

● **NEUROIMAGEN 601**

- Resonancia nuclear magnética 601
- Tomografía computarizada 605

● **NERVIO ÓPTICO 606**

- Anatomía aplicada 606
- Transporte axoplasmático 607
- Evaluación de la enfermedad del nervio óptico 608
- Atrofia óptica 609
- Neuritis óptica 610
- Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica 613
- Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica 615
- Papilopatía diabética 617
- Neuropatía óptica hereditaria de Leber 617
- Atrofias ópticas hereditarias 618
- Ambliopía tabaco-alcohólica 618
- Neuropatías ópticas inducidas por fármacos 618

● **AUMENTO DE LA PRESIÓN INTRACRANEAL 620**

- Introducción 620
- Signos clínicos 621
- Papiledema 621
- Hipertensión intracraneal idiopática 623

● **ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL NERVIO ÓPTICO CON ASOCIACIONES NEUROLÓGICAS 624**

- Drusas del nervio óptico 624
- Coloboma del nervio óptico 625
- Síndrome de *morning glory* 629
- Hipoplasia del nervio óptico 630
- Síndrome de Aicardi 631
- Otras anomalías 631

● **REACCIONES PUPILARES 633**

- Anatomía aplicada 633
- Defectos pupilares aferentes 634
- Disociación luz-cerca 635
- Parálisis oculosimpática (síndrome de Horner) 635

● **NISTAGMUS 636**

- Introducción 636
- Nistagmus fisiológico 637
- Nistagmus por desequilibrio motor 637
- Nistagmus por privación sensorial 639
- Movimientos nistagmoides 639

● **ALTERACIONES SUPRANUCLEARES DE LA MOTILIDAD OCULAR 639**

- Movimientos oculares conjugados 639
- Parálisis de la mirada horizontal 639
- Parálisis de la mirada vertical 640

● **TERCER PAR CRANEAL 641**

- Anatomía aplicada 641
- Aspectos clínicos 644

● **CUARTO PAR CRANEAL 645**

● **SEXTO PAR CRANEAL 647**

- Anatomía aplicada 647
- Aspectos clínicos 649

● **QUIASMA 649**

- Anatomía aplicada 649
- Fisiología aplicada 650
- Causas de enfermedad del quiasma 652
- Adenoma hipofisario 652
- Craneofaringioma 654
- Meningioma 655

● **TRACTO ÓPTICO 657**

● **RADIACIONES ÓPTICAS 658**

● **CORTEZA ESTRIADA 659**

● **FUNCIÓN VISUAL SUPERIOR 659**

● **MIGRAÑA 660**

- Signos clínicos 660
- Tratamiento 661
- Diagnóstico diferencial 661

● **ANEURISMAS INTRACRANEALES 662**

- Anatomía aplicada 662
- Consideraciones neurológicas 662
- Aspectos neurooftálmicos 663

● **MIASTENIA GRAVIS 664**

● **OFTALMOPLEJÍA EXTERNA PROGRESIVA CRÓNICA 665**

● **BLEFAROSPASMO ESENCIAL 666**

● **NEUROFIBROMATOSIS 666**

## Neuroimagen

### Resonancia nuclear magnética

#### Física básica

La resonancia nuclear magnética (RNM) depende de la recoloración de los núcleos de hidrógeno (protones –cargados positivamente–) cuando un tejido es expuesto a un pulso electromagnético breve. Cuando el pulso cede los núcleos regresan a su posición normal, reemitiendo algo de la energía que han absorbido. Receptores sensibles captan este eco electromagnético. Al contrario que la TC, no somete al paciente a radiación ionizante. Los tejidos expuestos producen radiación con unos patrones característicos de intensidad y tiempo. Las señales son analizadas, computadas y mostradas en una pantalla como un corte transversal que puede ser: (a) *axial* (Fig. 18.1), (b) *coronal* (Fig. 18.2) o (c) *sagital* (Figs. 18.3 y 18.4).

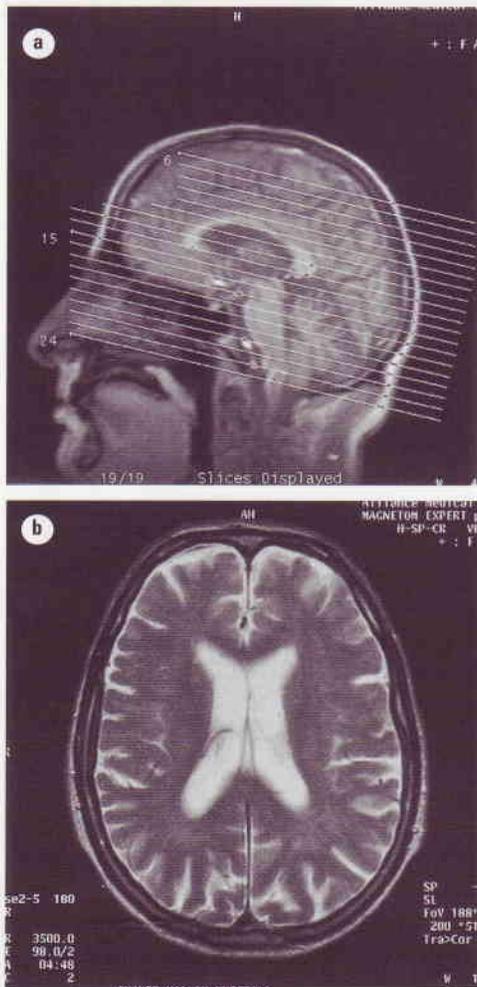
#### Tiempos de relajación

Las expresiones con carga T1 y T2 se refieren a dos métodos de medir los tiempos de relajación de los protones excitados

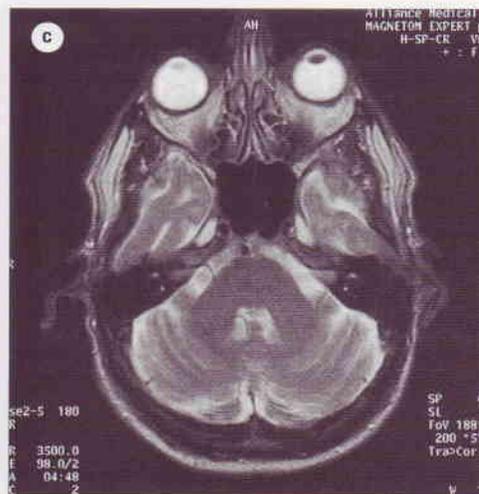
después de desconectar el campo magnético. Los diversos tejidos corporales tienen diferentes tiempos de relajación de forma que un tejido determinado puede ser con carga T1 o T2 (es decir, que se puede visualizar mejor en un tipo particular de imagen). En la práctica suelen realizarse ambos tipos de exploraciones.

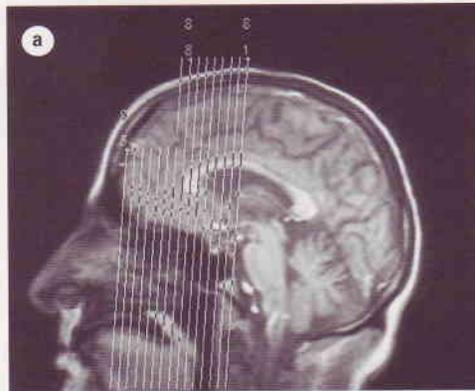
1. Las imágenes con **carga T1** son mejores para la anatomía normal (Fig. 18.5 y *ver* Fig. 18.3).
  - Las estructuras hipointensas (oscuras) incluyen el agua y el vítreo.
  - Las estructuras hiperintensas (brillantes) incluyen la grasa y los agentes de contraste.
2. Las imágenes con **carga T2** suelen ser preferidas para observar cambios patológicos (*ver* Figs. 18.1 y 18.2).
  - Las estructuras hipointensas incluyen la grasa y los agentes de contraste.
  - Las estructuras hiperintensas incluyen el agua y el vítreo.

**NB:** Los huesos y las calcificaciones no son visibles con la RNM.

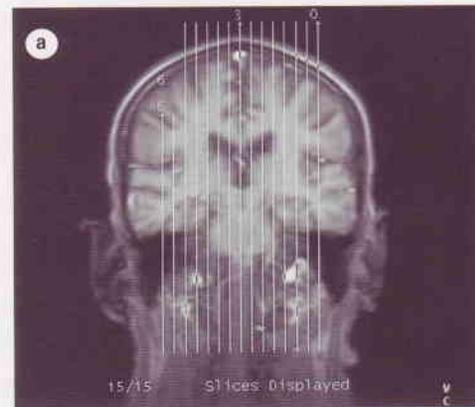
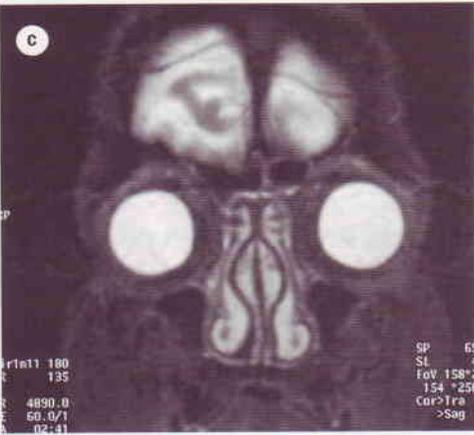
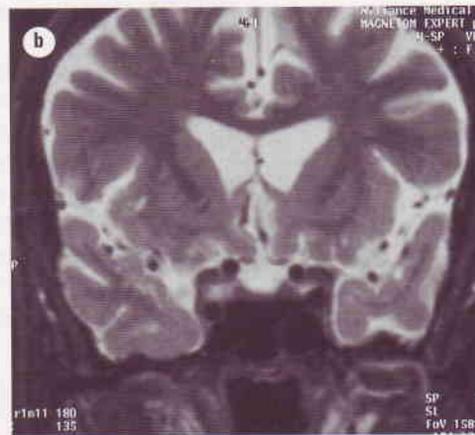


**Fig. 18.1**  
RNM con carga T2 axial.

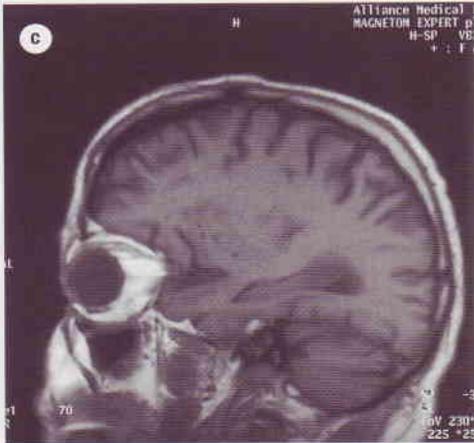
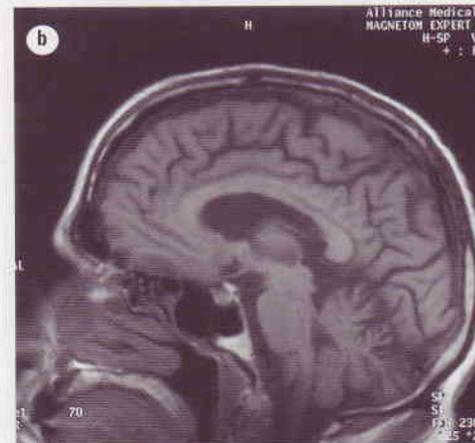


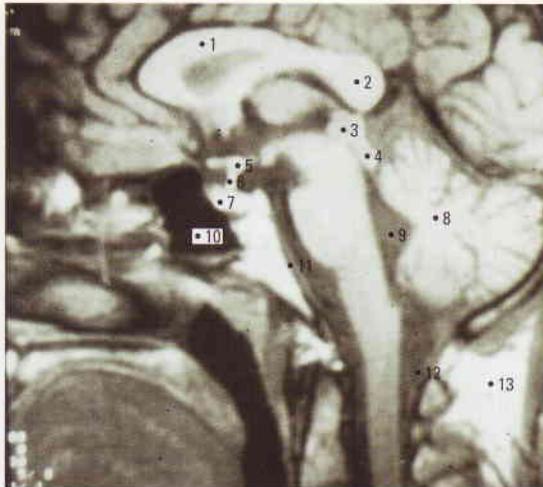


**Fig. 18.2**  
RNM con carga T2 coronal.



**Fig. 18.3**  
RNM con carga T1 sagital.



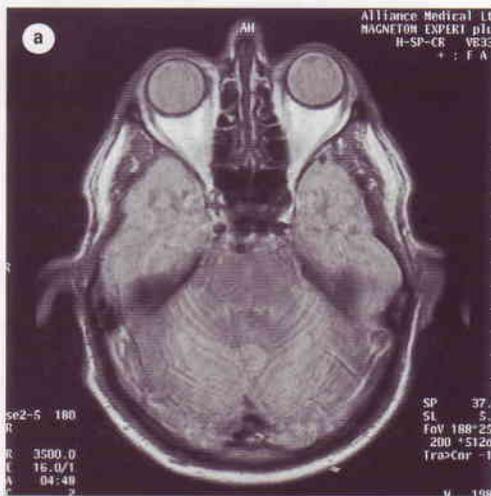


**Fig. 18.4**

RNM sagital que muestra la anatomía normal. (1) Cuerpo del cuerpo calloso; (2) cola del cuerpo calloso; (3) colículo superior; (4) colículo inferior; (5) receso infundibular; (6) infundíbulo; (7) glándula hipofisis; (8) cerebelo; (9) cuarto ventrículo; (10) seno esfenoidal; (11) clivus esfenoidal; (12) foramen magnum y unión craneocervical; (13) grasa subcutánea. (Cortesía de K. Nischal.)

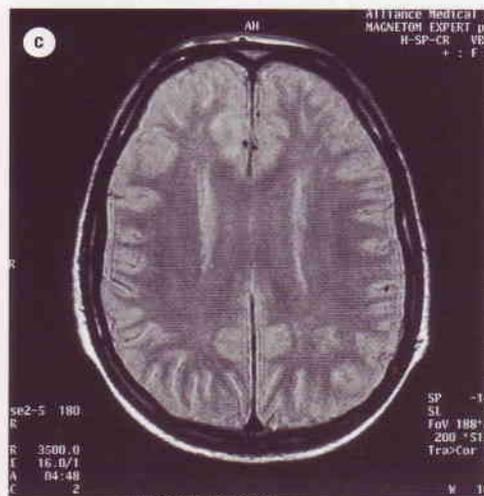
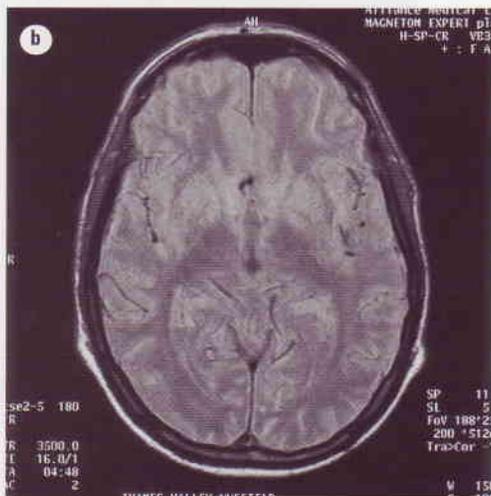
### Incremento de la resolución

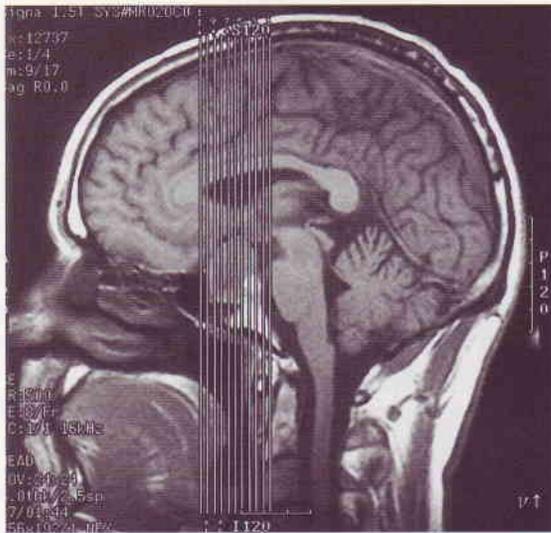
1. El **gadolinio** es una sustancia que adquiere un momento magnético cuando se coloca en un campo electromagnético. Si se administra por vía intravenosa, permanece en el espacio intravascular si no existe una interrupción de la barrera hematoencefálica. Por lo tanto, es extremadamente útil para la detección de tumores y lesiones inflamatorias que aparecen brillantes en las imágenes con carga T1. Idealmente, la RNM se realiza antes (Fig. 18.6) y después (Fig. 18.7) de la administración de gadolinio. También se pueden emplear sondas especiales para la cabeza y la superficie para mejorar la definición espacial de la imagen. El gadolinio es más seguro que el yodo; los efectos secundarios son poco frecuentes, y en general son relativamente inocuos (p. ej., náuseas, urticaria y dolor de cabeza).
2. Las técnicas de **supresión grasa** se aplican para obtener imágenes de la órbita porque la señal brillante de la grasa orbitaria en las imágenes con carga T1 convencionales suele oscurecer otros contenidos de la órbita. La supresión grasa elimina esta señal brillante y delimita mejor las estructuras normales (nervio óptico y músculos extraoculares) además de tumores, lesiones inflamatorias y malformaciones vasculares. La combinación de gadolinio y supresión grasa ayuda



**Fig. 18.5**

RNM con carga T1 axial.



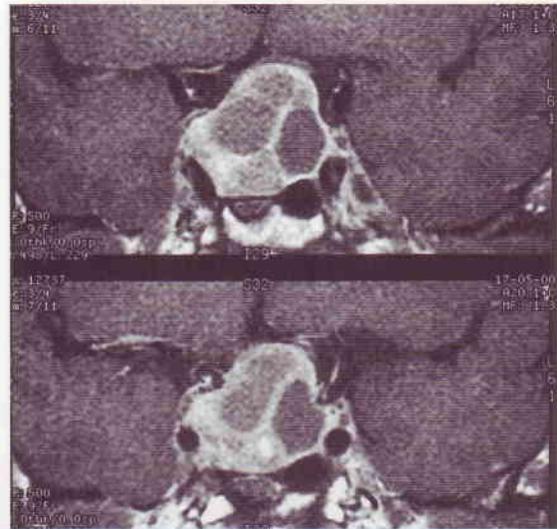


**Fig. 18.6**  
RNM con carga T1 coronal no reforzada de un adenoma hipofisario. (Cortesía de D.Thomas.)

a destacar las zonas de refuerzo anormal que de otra forma podrían quedar sin detectar. Sin embargo, la supresión grasa se puede asociar con diversos artefactos y, por lo tanto, debe emplearse junto con las técnicas de imagen convencional, y no en lugar de ellas.

### Limitaciones de la resonancia nuclear magnética

- No muestra el hueso (que aparece negro), aunque esto no es necesariamente un inconveniente.
- No detecta la hemorragia reciente y, por lo tanto, resulta inapropiada en pacientes con sangrado intracraneal agudo.
- No se puede emplear en pacientes con objetos extraños magnéticos (p. ej., marcapasos cardíacos, cuerpos extraños intraoculares).
- Es necesario que el paciente colabore y esté inmóvil.
- Es difícil de llevar a cabo en los pacientes con claustrofobia.



**Fig. 18.7**  
RNM con carga T1 coronal reforzada con gadolinio de un adenoma hipofisario. (Cortesía de D.Thomas.)

### Indicaciones neurooftálmicas específicas

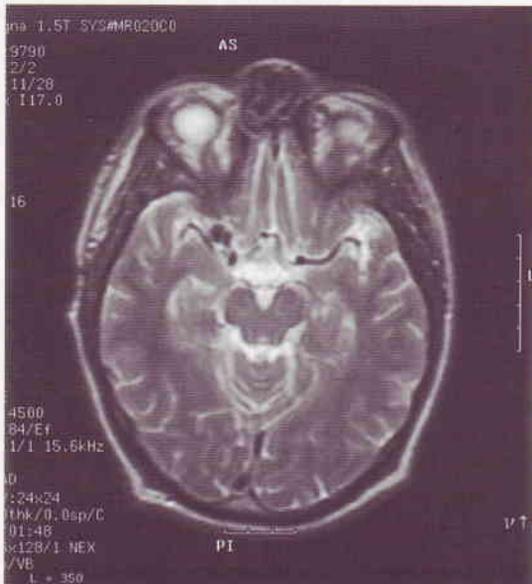
La RNM es la técnica de elección para lesiones de las vías intracraneales. Es importante enviar una historia clínica detallada al radiólogo y prestar atención a las áreas específicas de posible patología, con el fin de garantizar una técnica de imagen adecuada.

1. El **nervio óptico** se visualiza mejor con estudios con supresión grasa para refuerzo del contraste empleando cortes axiales y coronales que deben incluir el nervio óptico y el cerebro. La RNM puede detectar lesiones de la parte intraorbitaria del nervio óptico (p. ej., gliomas) además de la extensión intracraneal de tumores orbitarios (Fig. 18.8). En los pacientes con neuritis retrobulbar la RNM puede mostrar la existencia de múltiples placas en la sustancia blanca periventricular y el cuerpo calloso (ver Figs. 18.24 y 18.25). La RNM no muestra la imagen del calcio, por lo que no es útil para detectar fracturas o erosiones óseas.



**Fig. 18.8**  
RNM con carga T1 axial que muestra un glioma del nervio óptico izquierdo que afecta al quiasma. (Cortesía de D.Armstrong.)

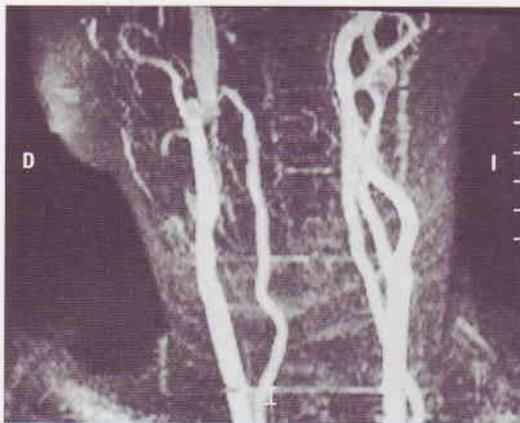
- Los **tumores hipofisarios** se visualizan mejor mediante estudios con refuerzo del contraste (*ver* Fig. 18.7). Los cortes coronales muestran de forma óptima el contenido de la silla turca, mientras que los cortes axiales presentan estructuras adyacentes como las arterias carótidas y los senos cavernosos.
- Los **aneurismas intracraneales** se pueden visualizar a menudo mediante RNM (Fig. 18.9), aunque la angiografía intraarterial también puede ser necesaria.



**Fig. 18.9**  
RNM axial que muestra un aneurisma de la arteria cerebral media derecha. (Cortesía de D.Thomas.)

### Angiorresonancia nuclear magnética

La angiorresonancia nuclear magnética (ARNM) es un método no invasivo para obtener imágenes de las arterias carótidas intra y extracraneales (Fig. 18.10) y de las circulaciones vertebrobasilares para demostrar la existencia de anomalías como estenosis, oclusión, malformaciones arteriovenosas y aneurismas. Sin



**Fig. 18.10**  
Angiorresonancia de la circulación carotídea extracraneal. (Cortesía de D.Thomas.)

embargo, la ARNM no es tan fiable como la angiografía intraarterial convencional para detectar aneurismas de menos de 5 mm de diámetro. Por lo tanto, la angiografía convencional sigue siendo el patrón oro para el diagnóstico exacto y la planificación de la cirugía de los aneurismas del tamaño de un arándano (*ver* Fig. 18.110) que han causado una parálisis del tercer par craneal o una hemorragia subaracnoidea. Incluso si la ARNM muestra la existencia de un aneurisma, sigue siendo necesario realizar una angiografía convencional para identificar la presencia de aneurismas adicionales no detectados.

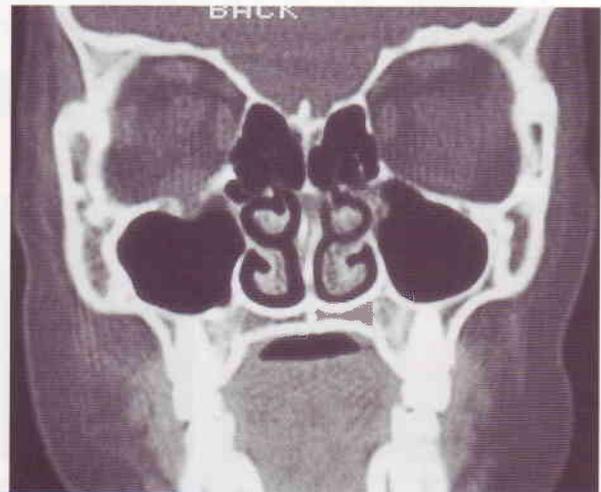
### Tomografía computarizada

La tomografía computarizada (TC) emplea haces de rayos X para obtener valores de la densidad del tejido a partir de los cuales se forman imágenes detalladas en secciones transversales mediante un ordenador. Los cortes pueden ser coronales o axiales pero no sagitales. Las lesiones con una vascularización intrínseca se pueden ver mejor con estudios con agentes de contraste yodados.

#### Indicaciones clínicas

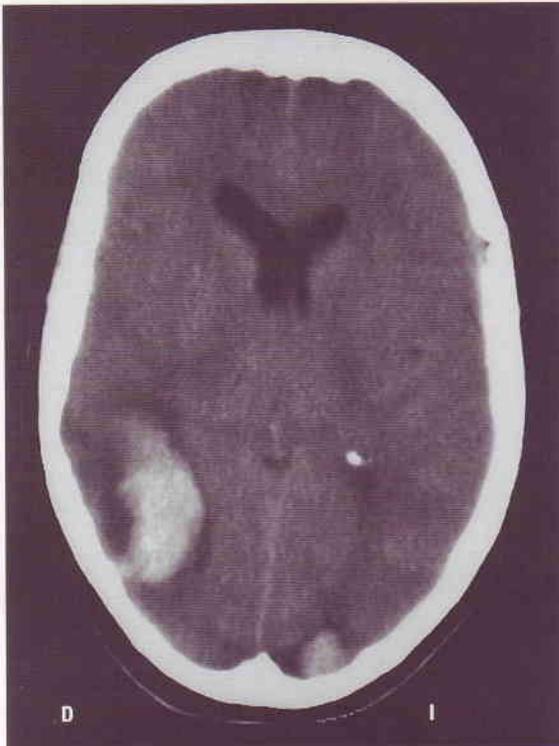
En general, la TC es más fácil y más rápida de realizar que la RNM, aunque expone al paciente a radiación ionizante.

- La principal ventaja sobre la RNM es que detecta las lesiones óseas como fracturas y erosiones, y muestra la anatomía craneal. Por lo tanto, la TC es muy útil para evaluar a los pacientes con un traumatismo orbitario, y puede detectar la presencia de pequeñas fracturas (Fig. 18.11), cuerpos extraños y sangre, herniación de un músculo extraocular y enfisema.



**Fig. 18.11**  
TC coronal que muestra una fractura por hundimiento de la órbita derecha.

- La TC también detecta las calcificaciones intraoculares (drusas del disco óptico y retinoblastoma).
- La TC es preferible para la hemorragia cerebral (Fig. 18.12) o subaracnoidea agudas porque estas lesiones pueden no aparecer en la RNM durante horas.



**Fig. 18.12**  
TC axial que muestra hemorragias intracerebrales agudas.  
(Cortesía de L.Webb.)

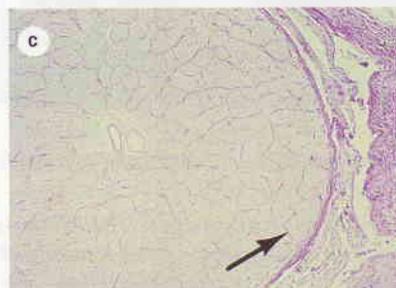
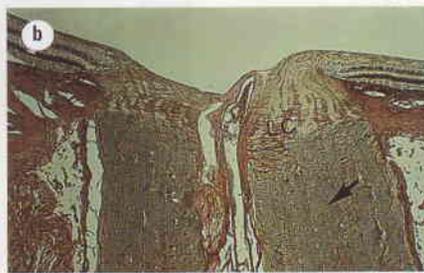
- La TC es tan buena o mejor que la RNM con supresión grasa para mostrar la existencia de músculos extraoculares aumentados en la enfermedad ocular tiroidea (ver Fig. 17.16).
- La TC se puede emplear cuando la RNM está contraindicada (es decir, en pacientes con objetos extraños metálicos).

## Nervio óptico

### Anatomía aplicada

#### Estructura general

1. **Fibras aferentes.** El nervio óptico transporta aproximadamente 1,2 millones de fibras nerviosas aferentes, que se originan en las células ganglionares retinianas. La mayoría de ellas establecen sinapsis en el núcleo geniculado lateral, aunque algunas llegan a otros centros, principalmente los núcleos pretectales en el centroencéfalo. Casi una tercera parte de las fibras permiten los 5° centrales del campo visual. Dentro del propio nervio óptico las fibras nerviosas se dividen aproximadamente en 600 haces (cada uno de los cuales contiene 2.000 fibras) por septos fibrosos derivados de la piamadre (Fig. 18.13).
2. Los **oligodendrocitos** proporcionan la mielinización axonal. La mielinización congénita de las fibras nerviosas retinianas es el resultado de la extensión intraocular anómala de estas células.
3. La **microglía** está formada por células fagocíticas inmunocompetentes que probablemente modulan la apoptosis (muerte celular programada) de las células de los ganglios retinianos.
4. Los **astrocitos** cubren los espacios entre los axones y otras estructuras. Cuando los axones se pierden en la atrofia óptica los astrocitos rellenan los espacios vacíos.
5. **Vainas circundantes**
  - a. La **piamadre** es la delicada vaina interior que contiene los vasos sanguíneos.
  - b. El **espacio subaracnoideo** está en continuidad con el espacio subaracnoideo cerebral y contiene el líquido cefalorraquídeo (LCR).
  - c. La **vaina externa** comprende la aracnoides y la duramadre más resistente. Esta última está en continuidad con la esclerótica. La fenestración del nervio óptico supone la incisión de la vaina externa.



**Fig. 18.13**

Estructura del nervio óptico. (a) Aspecto clínico; (b) sección longitudinal, LC = lámina cribosa, las flechas señalan el septo fibroso; (c) sección transversa, P = piamadre; A = aracnoides; D = duramadre; (d) vainas de alrededor y vasos sanguíneos de la piamadre. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

### Subdivisiones anatómicas

El nervio óptico tiene aproximadamente 50 mm de longitud desde el globo ocular hasta el quiasma y se puede subdividir en cuatro segmentos:

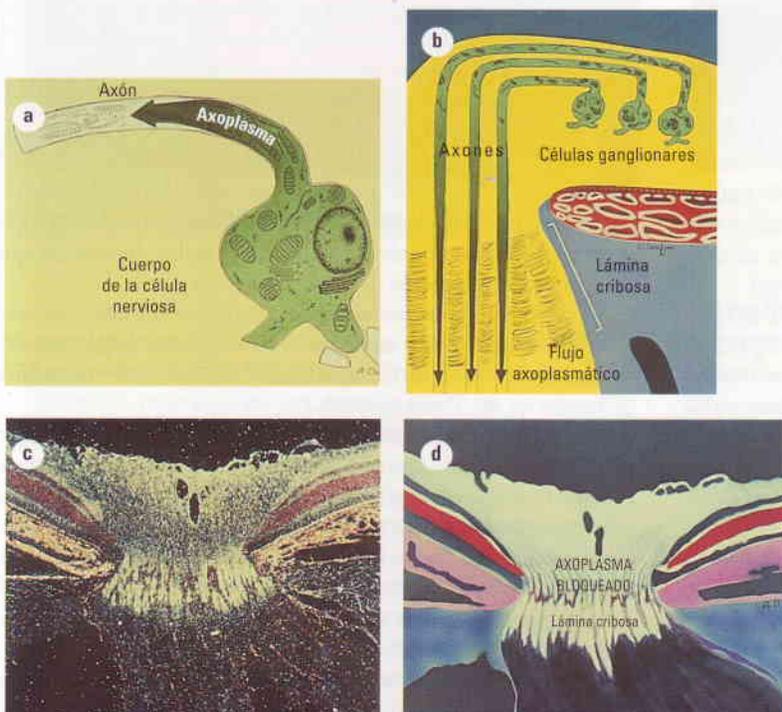
1. El segmento **intraocular** (papila o disco óptico, cabeza del nervio) es el más corto, con 1 mm de profundidad y 1,5 mm de diámetro vertical. Los trastornos neurológicos que afectan a esta parte del nervio óptico incluyen inflamación (papilitis), edema y depósitos anormales (drusas). En relación con la lámina cribosa, el segmento intraocular se puede dividir aún en tres zonas:
  - La zona prelaminar está irrigada por pequeñas ramas de la arteria central de la retina.
  - Las zonas laminar y poslaminar están irrigadas por ramas de las arterias ciliares posteriores cortas a través del círculo anastomótico de Zinn (que recibe sangre también de la red arterial parapapilar coroidea y de la piamadre).
2. El segmento **intraorbitario** tiene 25-30 mm de longitud y se extiende desde el globo ocular hasta el agujero óptico en el vértice orbitario. Su diámetro es de 3-4 mm debido a la adición de vainas de mielina a las fibras nerviosas. En el extremo orbitario, el nervio está rodeado por el resistente anillo fibroso de Zinn, a partir del cual se originan los cuatro músculos rectos. Los músculos rectos superior y medial se originan parcialmente en la propia vaina nerviosa, por lo que la neuropatía óptica inflamatoria (p. ej., neuritis retrobulbar) puede asociarse con dolor con los movimientos oculares. Dentro de la órbita el nervio óptico no está tensado y tiene forma de S, lo que permite los movimientos oculares sin que sea traccionado.

**NB:** A causa de esta redundancia el nervio óptico no es estirado excesivamente hasta que la proptosis es grave.

3. El segmento **intracanalicular** atraviesa el canal óptico y mide aproximadamente 6 mm. Al contrario que la porción intraorbitaria, está fijado al canal, ya que la duramadre se fusiona con el periostio.
4. El segmento **intracraneal** alcanza el quiasma y su longitud varía entre 5 y 16 mm (promedio 10 mm). Los segmentos intracraneales largos son especialmente vulnerables a ser dañados por las lesiones adyacentes como adenomas hipofisarios y aneurismas.

### Transporte axoplasmático

El transporte axoplasmático es el movimiento de las organelas citoplasmáticas dentro de una neurona entre el cuerpo celular y la sinapsis terminal (Fig. 18.14a y b). El transporte ortógrado supone el movimiento desde el cuerpo celular hasta la sinapsis, y el transporte retrógrado se caracteriza por lo inverso. El transporte axoplasmático rápido es un mecanismo activo que requiere oxígeno y aporte de energía en forma de ATP. El flujo axoplasmático se puede interrumpir por diversas causas nocivas incluyendo la hipoxia y toxinas que interfieren con la producción de ATP. Los exudados retinianos algodonosos son el resultado de la acumulación de organelas debido a la interrupción del flujo axoplasmático entre las células ganglionares retinianas y



**Fig. 18.14**

(a y b) Flujo axoplasmático; (c y d) flujo axoplasmático interrumpido en la lámina cribosa en el papiledema. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

sus sinapsis terminales. El papiledema está causado de forma similar por una detención del flujo axoplasmático en la lámina cribosa (Fig. 18.14c y d).

## Evaluación de la enfermedad del nervio óptico

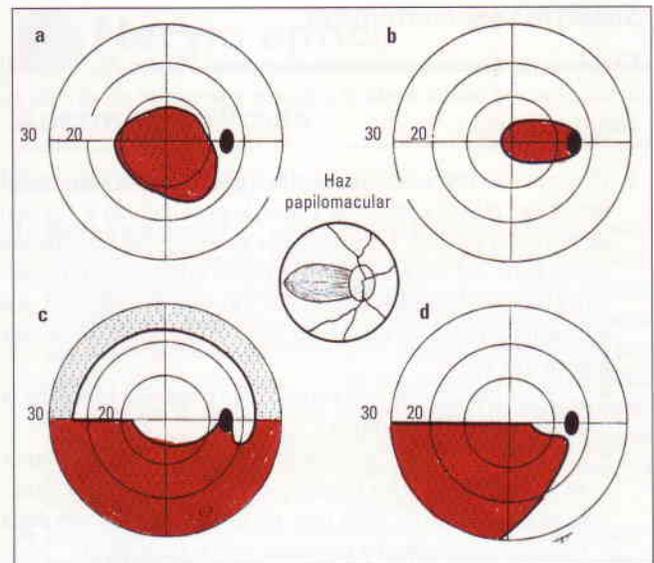
### Signos de disfunción del nervio óptico

1. La **agudeza visual reducida** de cerca y de lejos es frecuente (aunque también puede ocurrir en una amplia variedad de otros trastornos).
2. **Defecto de conducción pupilar aferente** (*ver* después).
3. **Discromatopsia** (afectación de la visión de los colores), que afecta principalmente al rojo y al verde. Una forma sencilla de detectar un defecto de la visión de un color monocular es pedir al paciente que compare el color de un objeto rojo entre los dos ojos. Una valoración más adecuada requiere el empleo de las láminas pseudoisocromáticas de Ishihara, un gráfico de City University o la prueba de los 100 matices de Farnsworth-Munsell (*ver* Capítulo 13).
4. **Disminución de la sensibilidad al brillo de la luz**, que puede persistir después de que la agudeza visual vuelve a ser normal (como se observa después de un ataque previo de neuritis óptica). Se demuestra mejor de la siguiente forma:
  - a. Se hace brillar una luz de un oftalmoscopio indirecto primero en el ojo normal y después en el ojo con la sospecha de lesión del nervio óptico.
  - b. Se pregunta al paciente si la luz brilla de forma simétrica en ambos ojos.
  - c. El paciente refiere que la luz parece menos brillante en el ojo afectado.
  - d. Se pide al paciente que asigne un valor relativo al brillo de la luz en el ojo patológico, en comparación con el ojo normal.
5. **Disminución de la sensibilidad al contraste**, que se explora pidiendo al paciente que distinga enrejados con un contraste gradualmente mayor, en un amplio rango de frecuencias espaciales (las láminas de Arden). Esta forma de valoración es muy sensible para pérdidas de visión sutiles, aunque no es específica de la enfermedad del nervio óptico. La sensibilidad al contraste se puede estimar también con la gráfica de Pelli-Robson, en la que se leen letras con un contraste gradualmente menor (agrupadas de tres en tres).
6. **Defectos del campo visual**, que pueden ser de varios tipos dependiendo de la patología subyacente, como depresión difusa del campo visual central, escotomas centrales, escotomas centrocecales, defectos del haz de fibras nerviosas y altitudinales (Fig. 18.15).

### Cambios de la papila óptica

No existe una correlación directa entre el aspecto de la papila óptica y la función visual. Los cuatro aspectos principales en los trastornos adquiridos del nervio óptico son los siguientes:

1. **Papila normal** (Fig. 18.16), que se asocia clásicamente con neuritis retrobulbar, aunque la papila puede aparecer inicial-



**Fig. 18.15**

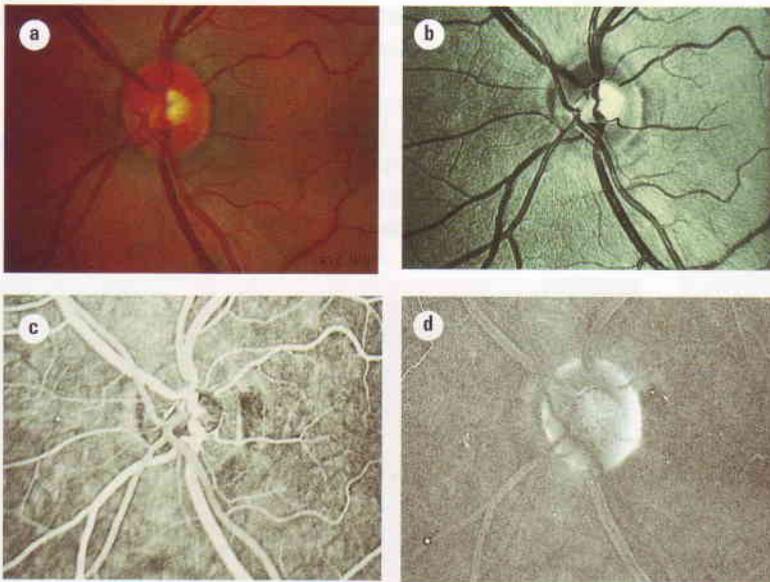
Defectos del campo visual en la enfermedad del nervio óptico. (a) Escotoma central; (b) escotoma centrocecal; (c) haz de fibras nerviosas; (d) altitudinal.

mente como normal en la neuropatía óptica de Leber y las lesiones compresivas.

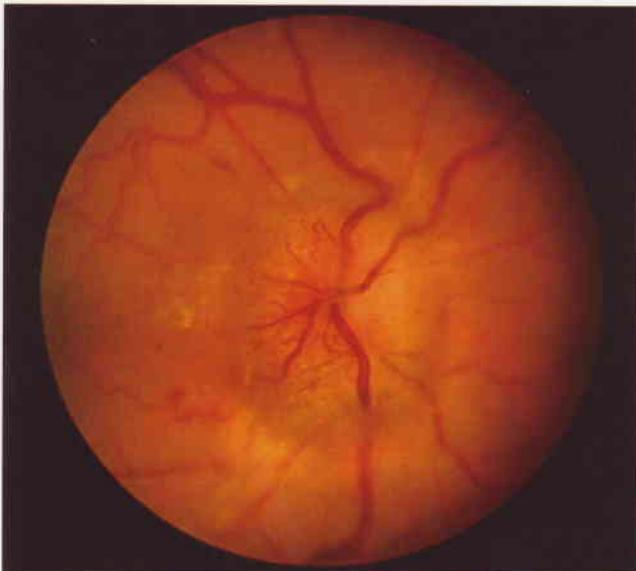
2. **Tumefacción papilar** (Fig. 18.17), que es un signo de papiledema, neuropatía óptica isquémica anterior, papilitis y el estadio agudo de la neuropatía óptica de Leber. También puede existir en lesiones compresivas antes de la aparición de atrofia óptica.
3. **Shunts opticociliares** (Fig. 18.18), que representan colaterales venosas retinocoroideas de la papila óptica y se producen como mecanismo compensador por compresión venosa crónica, habitualmente por un meningioma de la cobertura del nervio óptico y a veces un glioma del nervio óptico.
4. **Atrofia óptica**, que representa el resultado final de casi todos los cuadros clínicos citados anteriormente (*ver* después).

### Estudios especiales

1. La **perimetría cinética manual** (Goldmann) es útil en la evaluación de la enfermedad neurooftalmológica, ya que permite la valoración del campo periférico.
2. La **perimetría automatizada** cuantifica el umbral de sensibilidad retiniana a un objeto estático. La estrategia más útil estudia los 30° centrales con puntos a ambos lados de la línea media (p. ej., Humphrey 30-2).
3. La **RNM** es el método de elección en las técnicas de imagen para los nervios ópticos. El segmento orbitario del nervio óptico se observa mejor mediante técnicas de supresión grasa con contraste con las cuales se elimina la señal brillante de la grasa orbitaria en las imágenes con carga T1. Los segmentos intracanalicular e intracraneal del nervio óptico se visualizan mejor con RNM que con TC debido a la ausencia de artefactos óseos con la primera.
4. Los **potenciales evocados visuales** (PEV) son un registro de la actividad eléctrica de la corteza cerebral visual creada por esti-

**Fig. 18.16**

Papila óptica normal. (a) Aspecto clínico; (b) fotografía aneritra que muestra estriaciones en las fibras nerviosas retinianas; (c) fase venosa de la angiografía con fluoresceína; (d) fase tardía de la angiografía con fluoresceína que muestra una ligera hiperfluorescencia papilar debida a tinción. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

**Fig. 18.17**

Tumefacción papilar debida a papiledema.

**Fig. 18.18**

Shunts optociliares.

mulación de la retina. El estímulo es un destello de luz (PEV con *flash*) o un patrón en tablero de ajedrez, que periódicamente invierte la polaridad en una pantalla (PEV en patrón) (Fig. 18.19). Se realizan varias pruebas y se calcula el potencial promedio mediante un ordenador. Los dos componentes que se valoran son la amplitud y la latencia (retraso) de los PEV. En la neuropatía óptica están afectados ambos parámetros, con prolongación de la latencia y disminución de la amplitud de los PEV.

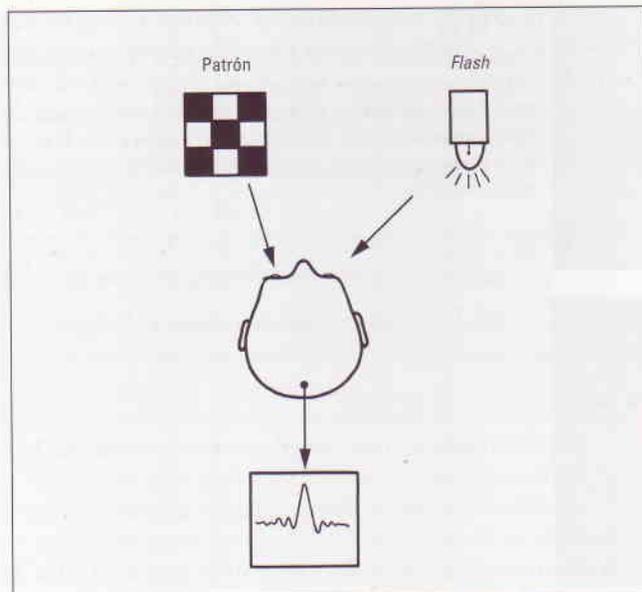
5. La **angiografía con fluoresceína** puede ser útil a veces en la diferenciación del papiledema, en el que hay una extravasación de la papila (ver Fig. 18.50), de las drusas del nervio óptico, en las que no hay extravasación sino autofluorescencia (ver Fig. 18.48).

## Atrofia óptica

La atrofia óptica es un signo importante de enfermedad avanzada del nervio óptico que puede ser primaria o secundaria.

### Atrofia óptica primaria

Tiene lugar sin tumefacción previa de la cabeza del nervio óptico. La atrofia óptica primaria está causada por lesiones que afectan a las vías visuales desde la porción retrolaminar del nervio óptico hasta el cuerpo geniculado lateral. Las lesiones anteriores al quiasma óptico dan lugar a una atrofia óptica unilateral, mientras que las que afectan al quiasma y al tracto óptico causan una atrofia óptica bilateral.



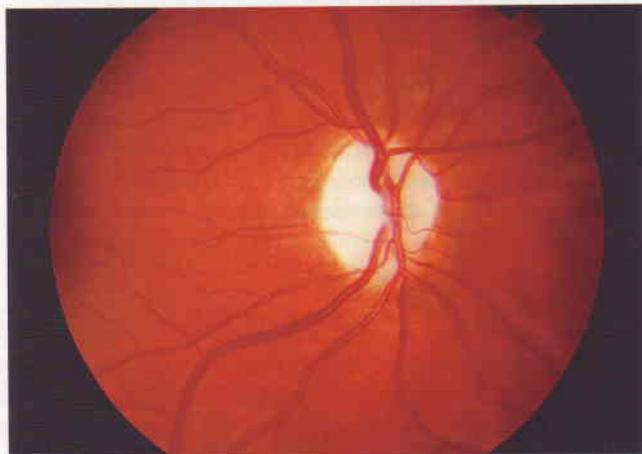
**Fig. 18.19**  
Principios de los potenciales evocados visuales.

### 1. Causas

- Después de una neuritis retrobulbar.
- Lesiones compresivas como tumores y aneurismas (también pueden causar atrofia óptica secundaria).
- Neuropatías ópticas hereditarias.
- Neuropatías ópticas tóxicas y nutricionales.

### 2. Signos (Fig. 18.20)

- Papila blanca y plana con márgenes claramente delimitados.
- Reducción en el número de los pequeños vasos sanguíneos que cruzan la papila (signo de Kestenbaum).
- Atenuación de los vasos sanguíneos parapapilares y adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas retinianas.
- La atrofia puede ser difusa o sectorial dependiendo de la causa y el nivel de la lesión. Por ejemplo, la atrofia óptica causada por lesiones del quiasma puede afectar a las porcio-



**Fig. 18.20**  
Atrofia óptica primaria.

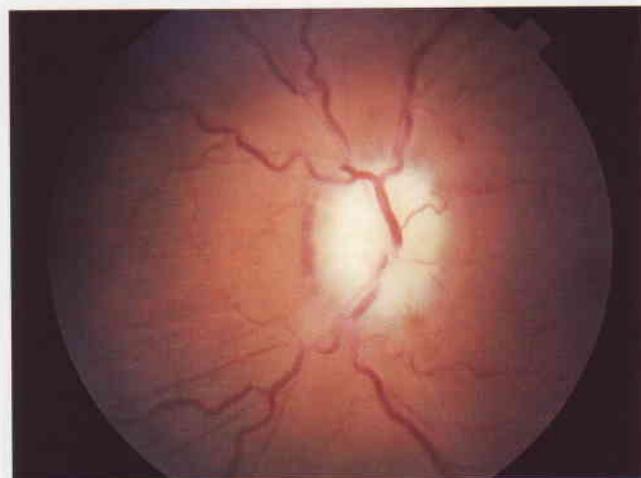
nes nasal y temporal de la papila, pero respetar la superior y la inferior (atrofia en corbata de pajarita) (ver Fig. 18.106).

**NB:** Sin embargo, una palidez temporal puede indicar atrofia de las fibras del haz papilomacular, que entra en la cabeza del nervio óptico por el lado temporal.

### Atrofia óptica secundaria

La atrofia óptica secundaria está precedida por tumefacción de la cabeza del nervio óptico.

1. Las **causas** son papiledema crónico, neuropatía óptica isquémica anterior y papilitis.
2. Los **signos** varían según la causa. Los principales son (Fig. 18.21):
  - Papila blanca o de color gris sucio, y ligeramente elevada con márgenes mal delimitados debido a gliosis.
  - Reducción en el número de los pequeños vasos sanguíneos que cruzan la superficie papilar.



**Fig. 18.21**  
Atrofia óptica secundaria.

### Neuritis óptica

La neuritis óptica es un proceso inflamatorio, infeccioso o desmielinizante, que afecta al nervio óptico. Se puede clasificar oftalmoscópicamente y etiológicamente de la forma siguiente.

#### Clasificación oftalmoscópica

1. **Neuritis retrobulbar**, en la que el aspecto de la papila óptica es normal, al menos inicialmente, porque el proceso patológico no afecta a la cabeza del nervio óptico. Es el tipo más frecuente de neuritis óptica en los adultos y suele asociarse con esclerosis múltiple (EM).

2. **Papilitis**, en la que el proceso patológico afecta a la cabeza del nervio óptico de forma primaria, o secundariamente a inflamación retiniana contigua. Se caracteriza por hiperemia y edema variable de la papila óptica, que pueden asociarse con hemorragias parapapilares en llama (Fig. 18.22). Pueden verse células en el vítreo posterior. La papilitis es el tipo más frecuente de neuritis óptica en los niños, aunque también puede afectar a los adultos.

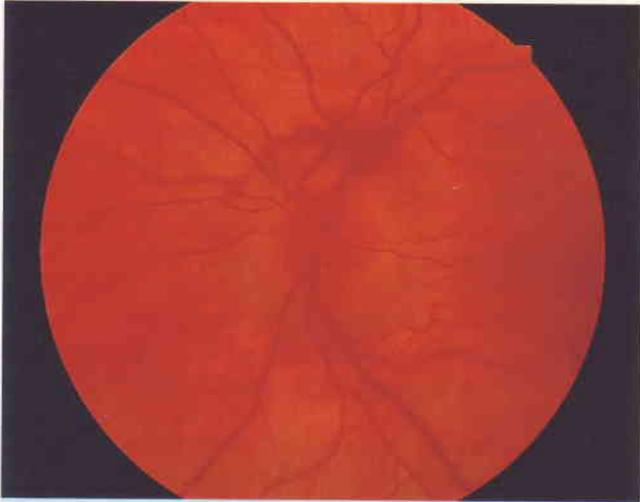


Fig. 18.22  
Papilitis.

3. **Neurorretinitis**, que se caracteriza por papilitis asociada con inflamación de la capa de fibras nerviosas retinianas. Inicialmente puede no existir una figura macular en estrella compuesta por exudados duros, pero se vuelve aparente en algunos días o semanas y tiende a hacerse más prominente cuando se está resolviendo la tumefacción papilar (Fig. 18.23). En algunos casos existe asociado edema retiniano

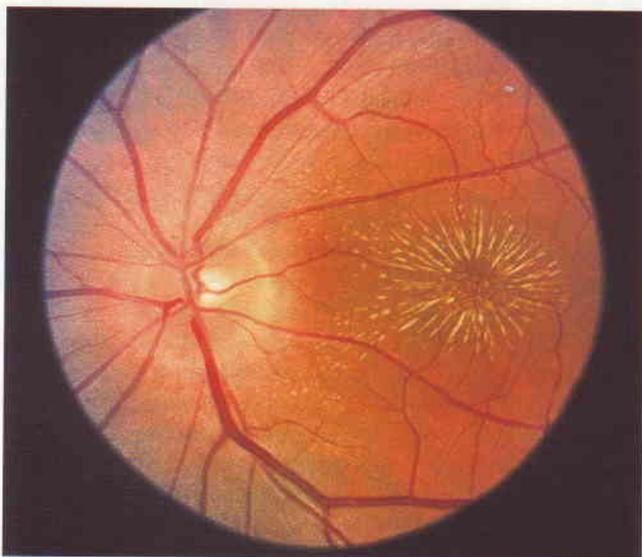


Fig. 18.23  
Neurorretinitis.

parapapilar y elevación serosa de la mácula. La neurorretinitis es el tipo de neuritis óptica menos frecuente, y habitualmente se asocia con infecciones virales y la fiebre por arañazo de gato. Otras causas son la sífilis y la enfermedad de Lyme. En la mayoría de los casos es un trastorno autolimitado que se resuelve en 6-12 meses.

**NB:** La neurorretinitis nunca es una manifestación de desmielinización.

### Clasificación etiológica

1. **Desmielinización**, que es con diferencia la causa más frecuente.
2. **Parainfecciosa**, que puede seguir a una infección viral o a una inmunización.
3. **Infecciosa**, que puede estar relacionada con los senos o con la fiebre por arañazo de gato, sífilis, enfermedad de Lyme, meningitis criptocócica en los pacientes con sida y herpes zoster.
4. **Autoinmune**, que se puede asociar con enfermedades autoinmunes sistémicas.

### Desmielinización

La desmielinización es un proceso patológico mediante el cual las fibras nerviosas normalmente mielinizadas pierden su capa aislante de mielina. La mielina es fagocitada por la microglía y los macrófagos, tras lo cual los astrocitos forman tejido fibroso (la placa). Una enfermedad desmielinizante interrumpe la circulación nerviosa en los tractos de sustancia blanca en el cerebro, el tronco cerebral y la médula espinal; los nervios periféricos no están afectados.

1. Las **enfermedades desmielinizantes** que pueden causar problemas oculares son las siguientes:
  - a. **Neuritis óptica aislada**, en la que no hay evidencia clínica de desmielinización sistémica, aunque en una elevada proporción de casos la desmielinización se produce después.
  - b. **Esclerosis múltiple (EM)**, que es con mucho la causa más frecuente (ver Capítulo 20).
  - c. **Enfermedad de Devic** (neuromielitis óptica), que es una enfermedad rara que puede ocurrir a cualquier edad. Se caracteriza por neuritis óptica bilateral y el desarrollo posterior de mielitis transversa (desmielinización de la médula espinal) en días o semanas.
  - d. **Enfermedad de Schilder**, que es una enfermedad generalizada, muy rara e implacablemente progresiva, con un inicio antes de los 10 años de edad y muerte en 1-2 años. Puede ocurrir neuritis óptica bilateral sin mejoría posterior.
2. **Signos oculares**
  - a. **Lesiones de la vía visual**, que suelen afectar a los nervios ópticos y causar neuritis óptica. A veces la desmielinización puede afectar al quiasma óptico y raramente a los tractos o las radiaciones ópticas.
  - b. **Lesiones del tronco cerebral**, que pueden dar lugar a oftalmoplejía internuclear y parálisis de la mirada, paráli-

sis de los nervios craneales motores oculares, parálisis de los nervios trigémino y facial y nistagmus.

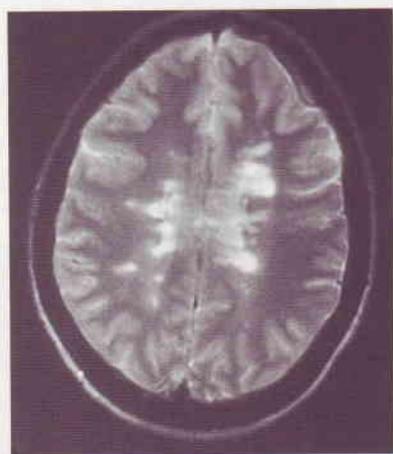
### 3. Asociación de neuritis óptica con esclerosis múltiple.

Aunque algunos pacientes con neuritis óptica no tienen enfermedad sistémica asociada clínicamente demostrable, existe una estrecha relación entre neuritis óptica y EM.

- Los pacientes con neuritis óptica pero con una RNM cerebral normal tienen una probabilidad del 16% de presentar EM al cabo de 5 años.
- En el primer episodio de neuritis óptica, aproximadamente el 50% de los pacientes sin otros signos de EM muestran lesiones desmielinizantes en la RNM (Figs. 18.24 y 18.25). Estos pacientes tienen un riesgo elevado de presentar EM clínica al cabo de 5-10 años.



**Fig. 18.24**  
RNM con carga T1 sagital que muestra placas periventriculares de desmielinización.



**Fig. 18.25**  
RNM con carga T2 axial que muestra placas periventriculares de desmielinización.

- Se puede encontrar evidencia de neuritis óptica en el 70% de los casos de EM establecida.
- En un paciente con neuritis óptica el riesgo posterior de EM aumenta con el inicio del invierno, la positividad del HLA-DR2 y el fenómeno de Uhthoff (empeoramiento de

los síntomas al elevarse la temperatura corporal, como durante el ejercicio o con un baño caliente).

### Neuritis óptica desmielinizante

1. La **presentación** es con afectación visual monocular subaguda; raramente están afectados ambos ojos de forma simultánea. La molestia en el ojo o alrededor de él es frecuente y suele incrementarse con los movimientos oculares. El malestar puede preceder o acompañar a la pérdida visual y suele durar algunos días. En algunos pacientes existe cefalea frontal y sensibilidad del globo ocular.

#### 2. Signos

- La agudeza visual suele ser entre 6/18 y 6/60 (0,3 y 0,1), aunque raramente está tan disminuida como para no percibir la luz.
- La papila es normal en la mayoría de los casos (neuritis retrobulbar); el resto muestra papilitis.
- Se puede observar palidez temporal de la papila en el otro ojo, indicativa de una neuritis óptica previa.
- La discromatopsia está siempre presente y con frecuencia peor de lo que sería de esperar para el grado de afectación visual.
- Existen otros signos de disfunción del nervio óptico, como se ha descrito antes.

#### 3. Defectos del campo visual

- El más frecuente es la depresión difusa de la sensibilidad en todos los 30° centrales, seguida en frecuencia de defectos altitudinales/arqueados y escotomas centrales focales/centrocecales.
- Los defectos focales suelen acompañarse de un elemento de depresión generalizada superpuesta.
- El otro ojo asintomático puede manifestar también pérdida campimétrica en la presentación.

4. **Curso clínico.** La recuperación suele empezar de forma característica al cabo de 2-3 semanas y se mantiene durante un período de 6 meses, momento en el que llega a ser máxima.

5. **Pronóstico.** Aproximadamente el 75% de los pacientes recuperan una agudeza visual de 6/9 (0,7) o mejor; el 85% se recupera a 6/12 (0,5) o mejor, incluso si la agudeza visual se redujo a la no percepción de la luz durante el ataque. Sin embargo, a pesar de la recuperación de la agudeza visual, hay otros parámetros de la función visual que suelen permanecer alterados, como la visión de los colores, la sensibilidad al contraste y la apreciación del brillo de la luz. Puede persistir un defecto de la conducción pupilar aferente leve y puede sobrevenir una atrofia óptica, especialmente en los pacientes con ataques recurrentes.

#### 6. Tratamiento

##### a. Indicaciones

- Cuando la pérdida visual en la presentación es leve, el tratamiento probablemente es innecesario.
- Cuando la agudeza visual en la primera semana del inicio de los síntomas es peor que 6/12 (0,5), el tratamiento puede acelerar la recuperación en varias semanas. Esto es relevante en el caso de afectación aguda bilateral, que es poco frecuente, o en caso de mala visión en el otro ojo.

**b. Pauta**

- Succinato sódico de metilprednisolona por vía endovenosa (1 g cada día) durante 3 días, seguido de prednisona oral (1 mg/kg cada día) durante 11 días.

**c. Beneficios**

- Retraso de la evolución neurológica posterior consistente con EM en 2 años.
- Aceleración de la recuperación visual de la neuritis óptica, aunque no parece tener ningún beneficio a largo plazo sobre la agudeza visual final.

**NB:** Los corticoides orales solos están contraindicados porque no ofrecen beneficios y doblan la tasa de recurrencia de neuritis óptica. El interferón beta-la intramuscular en el momento del primer episodio de neuritis óptica es útil para reducir la aparición de desmielinización clínica en pacientes con alto riesgo de EM de acuerdo con la presencia de lesiones cerebrales subclínicas en la RNM.

**Neuritis óptica parainfecciosa**

La neuritis óptica puede asociarse con diversas infecciones virales como sarampión, parotiditis, varicela, rubeola, tos ferina y fiebre glandular. También puede aparecer después de la inmunización. Los niños se afectan con mucha mayor frecuencia que los adultos.

1. La **presentación** suele ser al cabo de 1-3 semanas después de una infección viral con pérdida visual grave aguda, que puede afectar a ambos ojos. Puede asociarse con otros signos neurológicos como cefalea, convulsiones o ataxia (meningoencefalitis).
2. **Signos.** Las papilas ópticas suelen mostrar papilitis bilateral, aunque en ocasiones puede haber neurorretinitis o las papilas pueden ser normales.
3. No es necesario **tratamiento** en la inmensa mayoría de los casos porque el pronóstico de la recuperación visual espontánea es muy bueno. Sin embargo, cuando la pérdida visual es grave y bilateral o afecta al único ojo con visión, hay que plantear el empleo de corticoides endovenosos.

**Neuritis óptica infecciosa**

1. La neuritis óptica de **origen sinusal** es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por ataques recurrentes de pérdida visual unilateral asociada con cefalea grave y sinusitis esfenotmoidal aguda. Los posibles mecanismos de la neuropatía óptica incluyen la diseminación directa de la infección, vasculitis oclusiva y defectos óseos en la pared del seno. El tratamiento se realiza con antibióticos sistémicos y, si está indicado, drenaje quirúrgico.
2. La **fiebre por arañazo de gato** (linforreticulosis benigna) es una infección sistémica autolimitada caracterizada por linfadenopatía regional precedida por un arañazo de gato (ver Capítulo 20). El microorganismo causal es susceptible a doxiciclina, rifampicina, ciprofloxacino y cotrimoxazol. El

pronóstico visual es excelente, con recuperación de la visión en 1-4 semanas después de haber empezado el tratamiento.

3. La **sífilis** puede causar papilitis aguda o neurorretinitis durante el estadio primario o secundario (ver Capítulo 20). La afectación puede ser unilateral o bilateral y se asocia frecuentemente con una vitritis leve.
4. La **enfermedad de Lyme** (borreliosis) es una infección por espiroquetas transmitida por la picadura de una garrapata. Puede causar una neurorretinitis y en algunos casos produce neuritis retrobulbar aguda, que puede asociarse con otras manifestaciones neurológicas que pueden simular una EM (ver Capítulo 20). El tratamiento de la afectación neurológica se realiza con ceftriaxona endovenosa 2 g cada día durante 14 días.
5. La meningitis **criptocócica** en pacientes con sida puede asociarse con neuritis óptica aguda, que puede ser bilateral.
6. El **virus varicela-zoster** causa papilitis habitualmente por diseminación a partir de una retinitis vecina (es decir, necrosis retiniana aguda, necrosis retiniana externa progresiva). La neuritis óptica primaria es poco frecuente, aunque puede producirse en pacientes inmunocomprometidos, algunos de los cuales pueden presentar posteriormente retinitis viral. El tratamiento se realiza con agentes antivirales endovenosos.

**Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica****Patogenia**

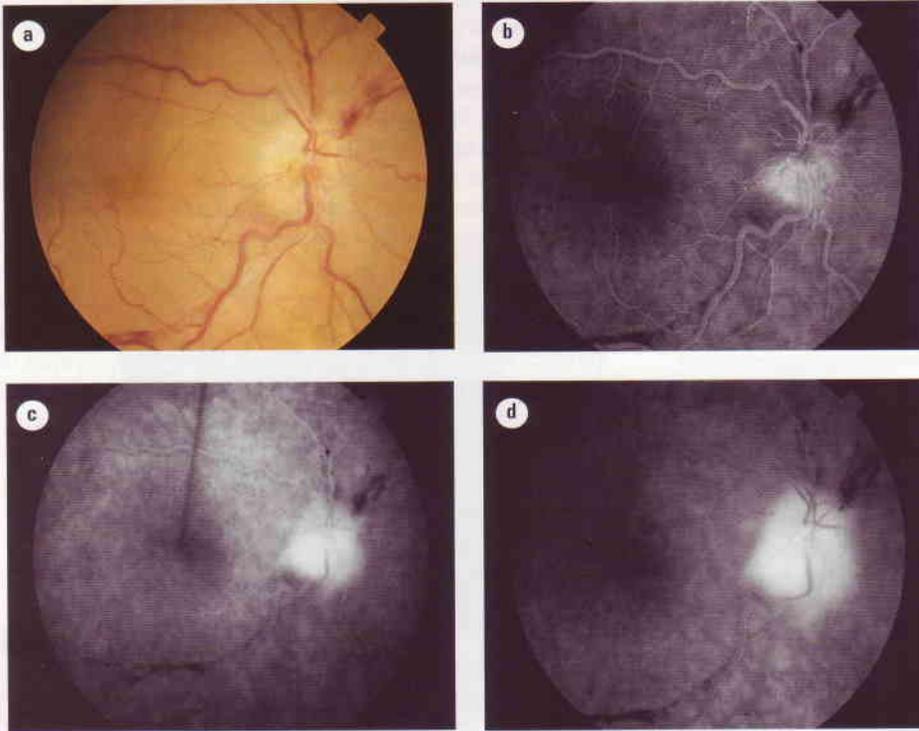
La neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIANA) es un infarto parcial o total de la cabeza del nervio óptico causado por oclusión de las arterias ciliares posteriores cortas. Ocurre típicamente como un fenómeno aislado en pacientes entre los 45 y los 65 años de edad, con amontonamiento estructural en la cabeza del nervio óptico de forma que la excavación fisiológica es muy pequeña o no existe. Las enfermedades sistémicas predisponentes son hipertensión, diabetes mellitus, hipercolesterolemia, enfermedad vascular del colágeno, síndrome de anticuerpos antifosfolípido, episodios hipotensivos bruscos y cirugía de la catarata.

**Signos clínicos**

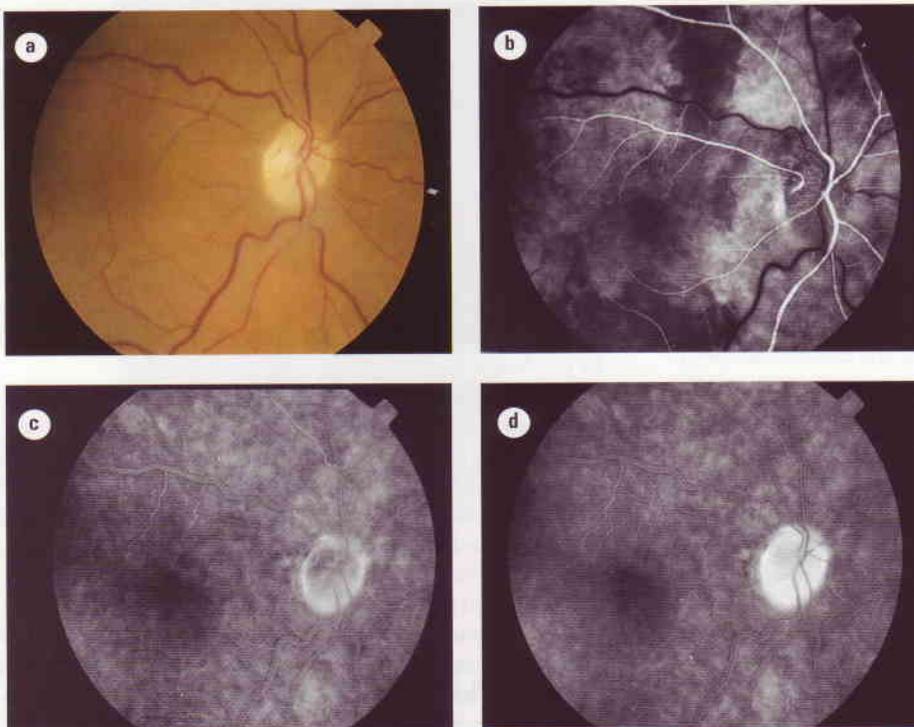
1. La **presentación** es con una pérdida visual monocular, repentina e indolora que no se asocia con síntomas visuales transitorios premonitorios. La pérdida visual se suele descubrir al despertarse, lo que sugiere que la hipotensión nocturna puede desempeñar un papel importante.
2. **Signos**
  - a. La **agudeza visual**, en alrededor del 30% de los pacientes, es normal o está disminuida ligeramente. El resto tiene una afectación moderada o grave.
  - b. Los **defectos del campo visual** son típicamente altitudinales afectando habitualmente al campo inferior, aunque se pueden observar defectos centrales, paracentrales, cuadráticos o arqueados.
  - c. La **discromatopsia** es proporcional al grado de afectación visual al contrario que la neuritis óptica, en la que la visión de los colores suele estar gravemente afectada aunque la agudeza visual sea razonablemente buena.

- d. La *papila* está pálida con edema difuso o sectorial que puede estar rodeado por algunas hemorragias en forma de astillas (Fig. 18.26a). El edema se resuelve de forma gradual y la palidez persiste (Fig. 18.27a).
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra en la fase aguda una hiperfluorescencia papilar localizada (Fig. 18.26b) que

se vuelve más intensa y que a veces afecta a toda la papila (Fig. 18.26c y d). Cuando se produce la atrofia óptica, la angiografía con fluoresceína muestra un relleno coroideo desigual durante la fase arterial (Fig. 18.27b); las fases tardías muestran aumento de la hiperfluorescencia papilar (Fig. 18.27c y d).



**Fig. 18.26**  
Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica aguda (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)



**Fig. 18.27**  
Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica después de atrofia óptica (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

4. Las **exploraciones especiales** incluyen estudios serológicos, lipidograma en ayunas y glucemia. También es muy importante excluir una arteritis de células gigantes oculta y otras enfermedades autoinmunes.

### Pronóstico

No existe un tratamiento definitivo aunque hay que tratar cualquier enfermedad predisponente subyacente, y a los fumadores se debe recomendar que abandonen el hábito. En la mayoría de los pacientes no existe más afectación de la visión, aunque en un pequeño porcentaje de los casos la pérdida visual continúa durante 6 semanas. Entre el 30 y el 50% presentan afectación del otro ojo al cabo de meses o años, aunque esto se puede reducir con aspirina. Cuando se afecta el segundo ojo, la atrofia óptica en un ojo (Fig. 18.28a) y el edema del disco en el otro (Fig. 18.28b) dan lugar a un «seudosíndrome de Foster Kennedy».

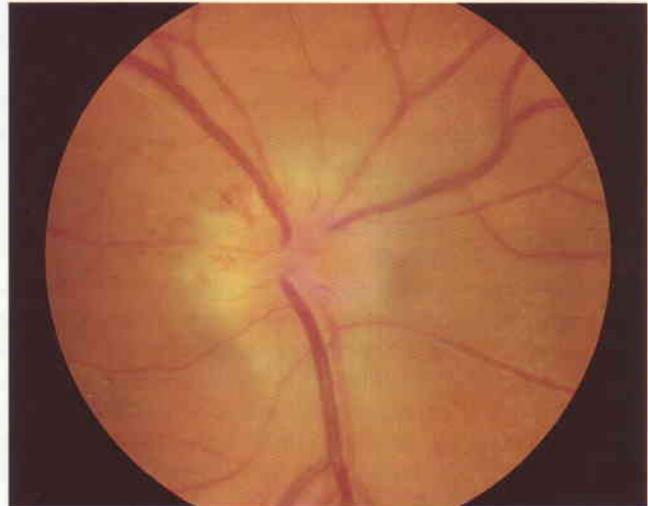
**NB:** La NOIANA nunca recidiva en el mismo ojo.

## Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica

La arteritis de células gigantes (ACG) (ver Fig. 18.30b) es una emergencia médica porque la prevención de la ceguera depende del reconocimiento rápido del cuadro y su tratamiento. La enfermedad afecta típicamente a pacientes de más de 65 años de edad y tiene una predilección por las arterias grandes y de tamaño mediano, especialmente la temporal superficial, la oftálmica, las ciliares posteriores y la parte proximal de la vertebral. La gravedad y la extensión de la afectación se asocian con la cantidad de tejido elástico en la media y la adventicia de la arteria. Por este motivo las arterias intracraneales, que poseen poco tejido elástico, suelen estar respetadas. Los cuatro criterios diagnósticos más importantes de ACG son: (a) claudicación mandi-

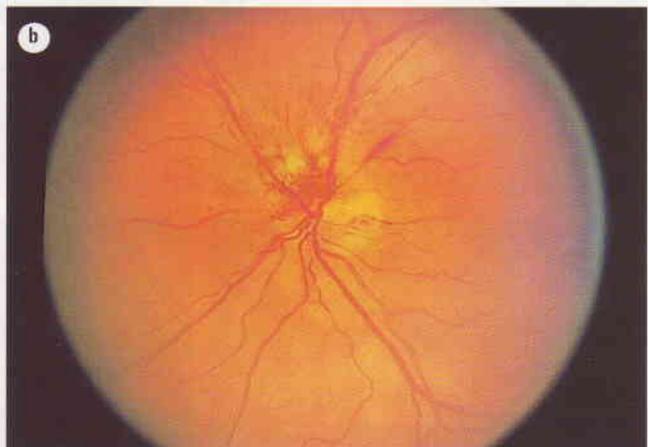
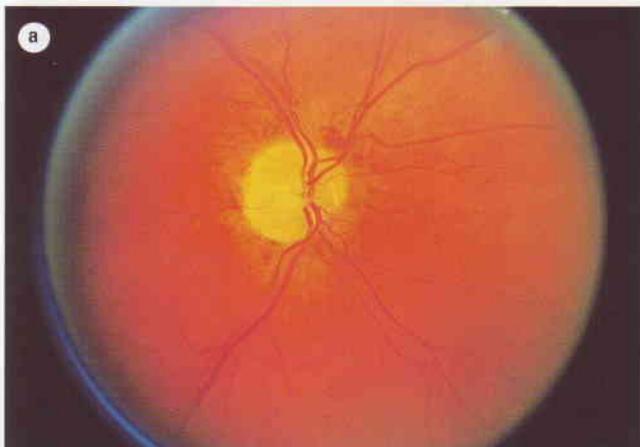
bular, (b) dolor cervical, (c) proteína C reactiva > 2,45 mg/dl y VSG > 47 mm/hora (ver Capítulo 20). Las complicaciones oculares de la ACG son las siguientes:

1. La **neuropatía óptica isquémica anterior arterítica** (NOIANA) es la más frecuente (Fig. 18.29). Afecta a alrededor del 30-50% de los pacientes con ACG no tratada, de los cuales la tercera parte presenta afectación bilateral.



**Fig. 18.29**  
Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica.

2. Los **ataques isquémicos transitorios** (amaurosis fugax) pueden preceder al infarto de la cabeza del nervio óptico.
3. Los **exudados algodonosos** son poco frecuentes. Probablemente están causados por microembolización plaquetaria a partir de la trombosis parcial de la arteria central retiniana o de la arteria oftálmica. La ACG es una enfermedad de arterias de calibre grande y mediano, por lo que no afecta a las arteriolas terminales que producen los exudados algodonosos.



**Fig. 18.28**  
Sudrosíndrome de Foster Kennedy asociado con neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute).

4. La **oclusión de la arteria ciliarretiniana** puede combinarse con NOIAA (ver Fig. 14.78).
5. La **oclusión de la arteria central de la retina** suele combinarse con oclusión de una arteria ciliar posterior. Esto se debe a que la arteria central de la retina suele originarse en la arteria oftálmica mediante un tronco común con una o más de las arterias ciliares posteriores. Sin embargo, la oftalmoscopia muestra oclusión sólo de la arteria central retiniana; la oclusión ciliar asociada sólo se puede detectar mediante angiografía con fluoresceína.
6. El **síndrome isquémico ocular** debido a afectación de la arteria oftálmica es raro (ver Capítulo 15).
7. La **diplopía**, transitoria o constante, puede estar causada por isquemia de los nervios motores oculares o los músculos extraoculares.

### Signos clínicos

1. La **presentación** es con pérdida de visión unilateral, repentina y profunda, que puede acompañarse por dolor periocular e ir precedida de oscurecimientos visuales y destellos brillantes transitorios. La afectación bilateral simultánea es rara. Suele aparecer en las primeras semanas del inicio de la ACG, aunque en el momento de la presentación aproximadamente el 20% de los pacientes no tienen síntomas sistémicos (es decir, ACG oculta).
2. **Signos** (en orden cronológico)
  - La papila está pálida e inflamada con pequeñas hemorragias en astilla en su margen (Fig. 18.30a).
  - En 1-2 meses la tumefacción se resuelve gradualmente (Fig. 18.30c) y se produce una atrofia óptica grave, con afectación profunda de la agudeza visual (Fig. 18.30d).

3. La **angiografía con fluoresceína** muestra hipoperfusión de la coroides.
4. El **pronóstico** es muy malo porque la pérdida visual suele ser permanente, aunque en muy raros casos la administración precoz de corticoides sistémicos puede asociarse con una recuperación visual parcial.

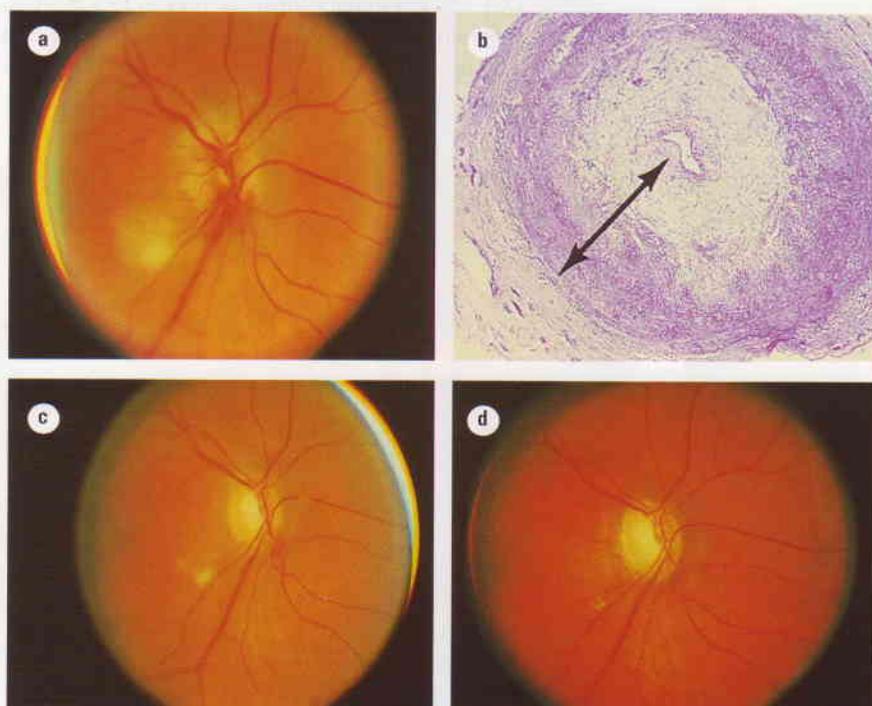
### Tratamiento

El objetivo del tratamiento es prevenir la ceguera del otro ojo, aunque, en algunos casos desgraciados, el segundo ojo también queda ciego a pesar de la administración precoz de corticoides.

#### 1. Pauta

- El tratamiento inicial se realiza con metilprednisolona endovenosa 1 g/día durante 3 días junto con prednisolona oral 80 mg cada día.
- Después de 3 días la dosis oral se reduce a 60 mg durante 1 semana y después a 50 mg durante 1 semana.
- La dosis diaria se reduce después 5 mg cada semana, si la cefalea, la VSG y la proteína C reactiva lo permiten, hasta alcanzar los 10 mg.
- El tratamiento diario de mantenimiento ideal es 10 mg, aunque pueden ser necesarias dosis más altas para controlar la cefalea.

**NB:** Hay que realizar una biopsia de la arteria temporal, idealmente al cabo de 3 días de haber iniciado el tratamiento. La confirmación histológica de ACG justificará la administración a largo plazo de corticoides.



**Fig. 18.30**

Arteritis de células gigantes. (a, c y d) Progresión de una neuropatía óptica isquémica anterior (ver texto); (b) sección transversa de una arteria que muestra inflamación granulomatosa que afecta a todas las capas de la pared y disminuye la luz (flechas). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. La **duración del tratamiento** depende de los síntomas del paciente y el valor de la VSG o la proteína C reactiva. Sin embargo, los síntomas pueden recurrir sin un aumento asociado de la VSG o la proteína C reactiva, y viceversa. La mayoría de los pacientes necesitan recibir tratamiento durante 1-2 años, aunque algunos pueden precisar tratamiento de mantenimiento de forma indefinida.

**NB:** El empleo no justificado de corticoides puede causar más daño que la propia enfermedad. Las complicaciones inducidas por los corticoides pueden precisar la utilización de agentes ahorradores de corticoides como la azatioprina.

## Papilopatía diabética

La papilopatía diabética es una enfermedad poco frecuente caracterizada por disfunción visual transitoria asociada con tumefacción de la papila óptica y que puede ocurrir tanto en la diabetes tipo 1 como tipo 2. La patogenia de base no está clara, aunque puede ser el resultado de la enfermedad de los pequeños vasos.

1. La **presentación** suele ser con disfunción más leve del nervio óptico y progresión más lenta que en la NOIANA o en la neuritis óptica.
2. **Signos**
  - La agudeza visual suele ser 6/12 (0,5) o mejor.
  - Tumefacción leve e hiperemia papilar, unilateral o bilateral (Fig. 18.31).



Fig. 18.31  
Papilopatía diabética.

- La telangiectasia en la superficie papilar es frecuente, y cuando es importante puede confundirse con neovascularización en una exploración rutinaria.
- Defectos del campo visual en forma de constricción generalizada o escotomas centrales.

- Se pueden ver defectos pupilares aferentes relativos en la enfermedad unilateral/asimétrica.
- Puede haber discromatopsia.

3. El **pronóstico** es relativamente bueno a pesar de la falta de tratamiento definitivo. Los corticoides sistémicos ofrecen un beneficio cuestionable y tienden a comprometer el control diabético. En la mayoría de los casos se produce la resolución espontánea en varios meses, con estabilización o mejoría de la agudeza visual, aunque puede haber una atrofia óptica leve.

## Neuropatía óptica hereditaria de Leber

La neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL) es una enfermedad rara resultado de mutaciones del DNA mitocondrial materno (3460, 14484, 11778 y 15257). La mayoría de los pacientes son hombres en la tercera década de la vida con la mutación 11778. En los casos atípicos el cuadro puede afectar a mujeres y presentarse a cualquier edad entre los 10 y los 60 años. Por lo tanto, el diagnóstico de NOHL debe considerarse en todos los pacientes con neuritis óptica bilateral, independientemente de la edad.

1. La **presentación** es típicamente con una pérdida visual grave, unilateral, aguda e indolora. El otro ojo se afecta de forma similar al cabo de días o semanas (pero no más tarde de 2 meses).
2. Los **signos** durante el estadio agudo son sutiles y pueden ser pasados por alto fácilmente; en algunos pacientes la papila óptica puede ser completamente normal.
  - En los casos típicos hay capilares dilatados sobre la superficie papilar que pueden extenderse a la retina adyacente (microangiopatía telangiectásica), tortuosidad vascular y tumefacción de la capa de fibras nerviosas parapapilares (Fig. 18.32). La microangiopatía telangiectásica puede existir en miembros femeninos de la familia asintomáticos.
  - Posteriormente, los vasos telangiectásicos regresan y se produce una atrofia óptica grave.

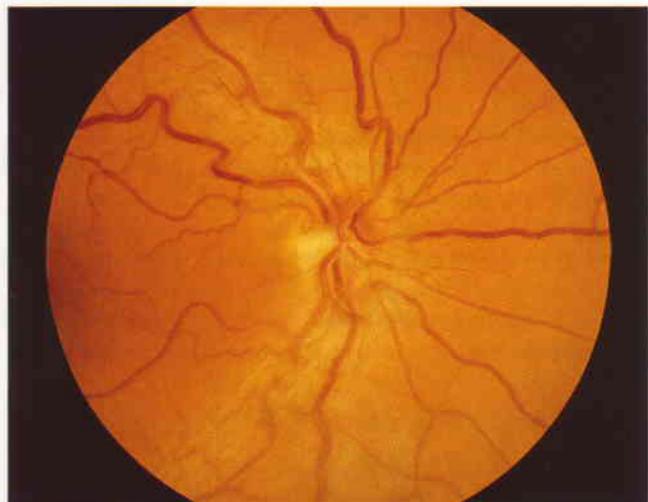


Fig. 18.32  
Estadio agudo de una neuropatía óptica de Leber.

**NB:** De forma sorprendente, las reacciones pupilares a la luz pueden permanecer bastante conservadas.

3. La **angiografía con fluoresceína** muestra ausencia de pérdida de colorante.
4. Los **defectos del campo visual** suelen consistir en escotomas centrocecales.
5. El **pronóstico** es malo, aunque puede suceder cierta recuperación visual en una minoría de casos incluso años después. La mayoría de los pacientes sufre una pérdida visual grave, bilateral y permanente, con una agudeza visual final de 6/60 (0,1) o menos. Los pacientes con la mutación 11778 tienen el peor pronóstico.
6. El **tratamiento** es generalmente inefectivo aunque se han probado algunas actuaciones, incluyendo corticoides, hidroxocobalamina e intervención quirúrgica. Sin embargo, se debe recomendar a los pacientes que dejen de fumar y de beber alcohol en exceso para prevenir el posible estrés sobre la producción de energía mitocondrial.

## Atrofias ópticas hereditarias

Las atrofias ópticas hereditarias (neuropatías) son un grupo heterogéneo muy raro de trastornos que se manifiestan principalmente por atrofia óptica bilateral.

### Síndrome de Kjer

1. La **herencia** es autosómica dominante.
2. La **presentación** es en la primera década de la vida con una pérdida visual insidiosa.
3. **Signos.** Atrofia óptica temporal o difusa leve.
4. El **pronóstico** es variable con agudeza visual final de 6/12-6/60 (0,5-0,1), y hay una variación considerable intra e interfamiliar.
5. No hay **anomalías sistémicas**.

### Síndrome de Behr

1. La **herencia** es autosómica recesiva.
2. La **presentación** es durante la primera década de la vida, con pérdida visual que se estabiliza después de un período variable de progresión.
3. **Signos.** Atrofia óptica difusa.
4. El **pronóstico** es variable con pérdida visual moderada o grave y nistagmus.
5. Las **asociaciones sistémicas** son marcha espástica, ataxia y retraso mental.

### Síndrome de Wolfram

El síndrome de Wolfram también se denomina DIDMOAD = Diabetes Insipidus, Diabetes Mellitus, Optic Atrophy y Deafness (en inglés: Diabetes Insípida, Diabetes Mellitus, Atrofia Óptica y Sordera).

1. La **herencia** es autosómica recesiva.
2. La **presentación** es entre los 5 y los 21 años de edad.
3. **Signos.** Atrofia óptica difusa.
4. El **pronóstico** es muy malo, con una agudeza visual final inferior a 6/60 (0,1).
5. Las **anomalías sistémicas** (además de DIDMOAD) son anosmia, ataxia, convulsiones, retraso mental, talla baja, anomalías endocrinológicas y aumento de las proteínas en el LCR.

## Ambliopía tabaco-alcohólica

La ambliopía tabaco-alcohólica afecta típicamente a los bebedores y fumadores de pipa y puros importantes que son deficitarios en proteínas y vitaminas del grupo B. La mayoría de los pacientes han descuidado su dieta, obteniendo sus calorías del alcohol.

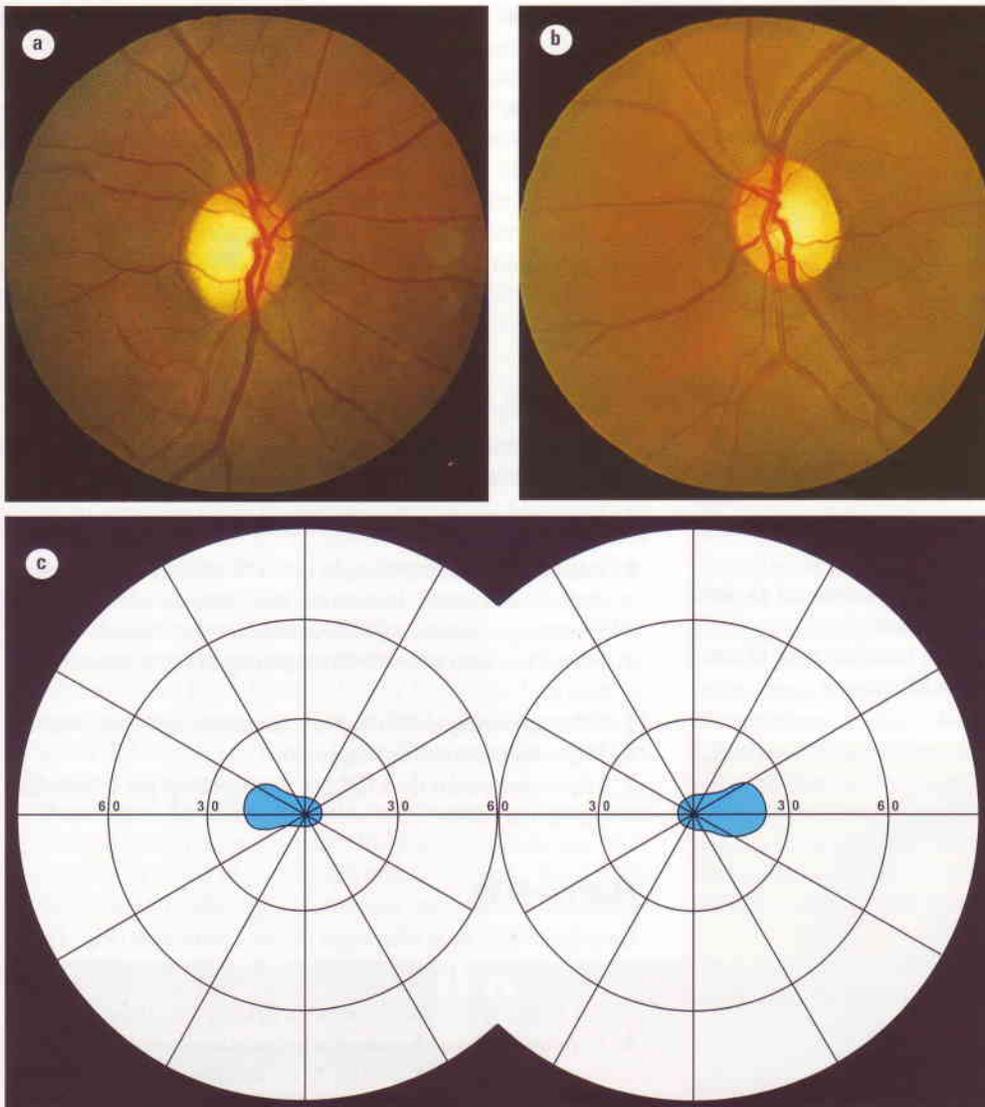
1. La **presentación** es con afectación visual no dolorosa, de inicio insidioso, progresiva, bilateral y generalmente simétrica, asociada con discromatopsia.
2. **Signos.** En la presentación las papilas ópticas son normales en la mayor parte de los casos. Algunos pacientes muestran palidez temporal sutil, hemorragias en forma de astilla en la papila o a su alrededor, o un edema mínimo.
3. Los **defectos del campo visual** consisten de forma característica en escotomas centrocecales, bilaterales y relativamente simétricos (Fig. 18.33c). Los bordes de los defectos son difíciles de definir con un objeto blanco, pero son más fáciles de representar y más grandes cuando se emplea un objeto rojo.
4. El **tratamiento** pretende reponer la deficiencia de vitaminas con inyecciones semanales de 1.000 unidades de hidroxocobalamina durante 10 semanas. También se administran multivitaminas, y se debe recomendar a los pacientes que tomen una dieta equilibrada y dejen de beber y de fumar.
5. El **pronóstico** de los casos con cumplimiento del tratamiento precoz es bueno, aunque la recuperación visual puede ser lenta. En los casos avanzados y que no responden hay una pérdida visual permanente como resultado de la atrofia óptica (Fig. 18.33a y b).

## Neuropatías ópticas inducidas por fármacos

### Etambutol

El etambutol se emplea en combinación con isoniazida o rifampicina en el tratamiento de la tuberculosis. Su toxicidad depende de la dosis y de la duración de su administración, siendo la incidencia del 6% con una dosis diaria de 25 mg/kg; raramente una dosis de 15 mg/kg puede resultar tóxica. La toxicidad es poco frecuente y puede ocurrir después de 2 meses de tratamiento (el promedio es de 7 meses).

**NB:** La isoniazida puede causar además raramente neuropatía óptica tóxica, especialmente en combinación con el etambutol.

**Fig. 18.33**

Ambliopía tabaco-alcohólica. (a y b) Palidez de la papila óptica; (c) escotomas centrocecales bilaterales. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

1. La **presentación** es con pérdida visual simétrica insidiosa asociada con discromatopsia.
2. Los **signos** incluyen papilas ópticas que pueden ser normales o estar ligeramente edematosas con hemorragias en forma de astilla.
3. Los **defectos del campo visual** suelen consistir en escotomas centrocecales aunque en algunos casos puede existir constricción bitemporal o periférica.
4. El **pronóstico** es bueno cuando se interrumpe la administración del fármaco, aunque la recuperación puede tardar hasta 12 meses. Una minoría de pacientes presenta afectación visual permanente como resultado de la atrofia óptica.
5. Los **controles** deben hacerse aproximadamente a intervalos de 3 meses si la dosis diaria excede los 15 mg/kg. Hay que interrumpir la administración del fármaco inmediatamente si aparecen síntomas.

### Amiodarona

La amiodarona se utiliza para tratar arritmias cardíacas. La queratopatía en remolino, que es inocua, es prácticamente universal

(ver Capítulo 5). Sin embargo, la neuropatía óptica ocurre sólo en el 1-2% de los pacientes y no está relacionada con la dosis.

1. La **presentación** es con afectación visual insidiosa unilateral o bilateral.
2. Los **signos** incluyen edema papilar bilateral que se estabiliza al cabo de varios meses de haber interrumpido la medicación.
3. Los **defectos del campo visual** pueden ser leves y reversibles o graves y permanentes.
4. El **pronóstico** es variable porque la interrupción del fármaco puede que no dé lugar a mejoría.
5. No están indicados los **controles** porque no existe una forma de identificar los casos de riesgo. Sin embargo, los pacientes deben ser avisados del pequeño riesgo de toxicidad y de que deben informar de cualquier síntoma sugerente.

### Vigabatrina

La vigabatrina es un fármaco antiepiléptico empleado principalmente como tratamiento de segunda línea, excepto en los

espasmos infantiles (síndrome de West). Un porcentaje significativo de pacientes presentan discromatopsia y constricción del campo visual cuando la dosis total es 1.500 g o más. Los defectos se producen entre 1 mes y varios años después del inicio del tratamiento y suelen ser permanentes a pesar de interrumpir la administración del fármaco. La literatura del producto recomienda pruebas del campo visual a intervalos de 6 meses.

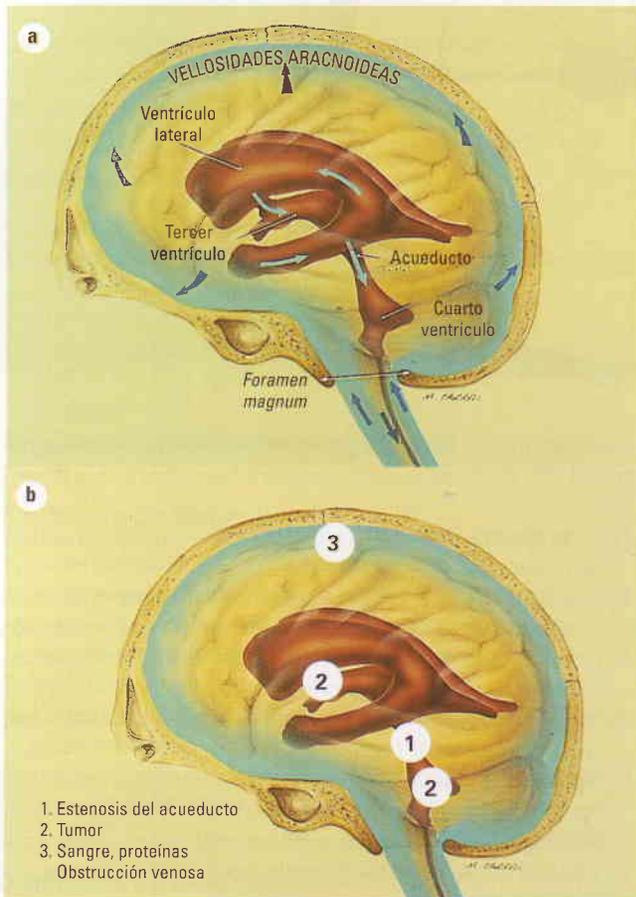
## Aumento de la presión intracraneal

### Introducción

#### Líquido cefalorraquídeo

##### 1. Circulación (Fig. 18,34a)

- El líquido cefalorraquídeo (LCR) se forma en el plexo coroideo en ambos ventrículos cerebrales.
- Abandona los ventrículos laterales para entrar en el tercer ventrículo a través del agujero de Monro.



**Fig. 18.34**

(a) Circulación del líquido cefalorraquídeo (ver texto);  
(b) causas de elevación de la presión intracraneal (ver texto).  
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

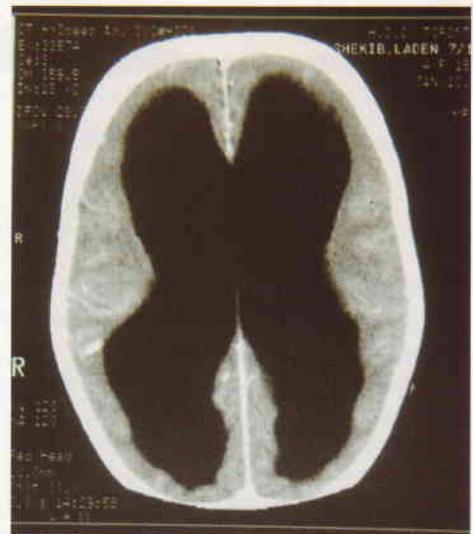
- Desde el tercer ventrículo fluye a través del acueducto de Silvio hasta el cuarto ventrículo.
  - Desde el cuarto ventrículo el LCR pasa a través de los agujeros de Luschka y Magendie, para entrar en el espacio subaracnoideo, una parte fluye alrededor de la médula espinal y el resto baña los hemisferios cerebrales.
  - Se absorbe al interior del sistema de drenaje venoso cerebral a través de las vellosidades aracnoideas.
2. La **presión de salida normal** del LCR en la punción lumbar es < 80 mmH<sub>2</sub>O en lactantes, < 90 mm en niños y < 210 mm en adultos.

#### Causas de hipertensión endocraneal (Fig. 18,34b)

1. **Obstrucción** del sistema ventricular por lesiones congénitas o adquiridas.
2. **Lesiones intracraneales que ocupan espacio**, incluyendo la hemorragia.
3. **Afectación** de la absorción de LCR a través de las vellosidades aracnoideas, lesionadas previamente por meningitis, hemorragia subaracnoidea o traumatismo cerebral.
4. **Hipertensión intracraneal benigna** (seudotumor cerebral).
5. **Edema cerebral difuso** por traumatismo cerebral contuso.
6. **Hipertensión sistémica grave**.
7. **Hipersecreción de LCR** por un tumor del plexo coroideo, que es muy raro.

#### Hidrocefalia

La hidrocefalia es la dilatación de los ventrículos (Fig. 18.35). El aumento de la presión intracraneal puede asociarse con dos tipos de hidrocefalia.



**Fig. 18.35**

TC axial que muestra una hidrocefalia grave. (Cortesía de K. Nischal.)

1. **Hidrocefalia comunicante**, en la que el LCR fluye desde el sistema ventricular al espacio subaracnoideo sin impedimento. La obstrucción al flujo se encuentra en la cisterna basilar

o en el espacio subaracnoideo, donde está el fallo de absorción por las vellosidades aracnoideas.

2. **Hidrocefalia no comunicante**, que está causada por obstrucción del flujo de LCR en el sistema ventricular o en los agujeros de salida del cuarto ventrículo. Por lo tanto, el LCR no tiene acceso al espacio subaracnoideo.

## Signos clínicos

### Sistémicos

1. **Cefalea**, que puede aparecer en cualquier momento del día, pero que se produce de forma característica por la mañana temprano y puede despertar al paciente. Tiende a empeorar progresivamente y los pacientes suelen presentarse en el hospital en 6 semanas. El dolor de cabeza puede ser generalizado o localizado, y puede intensificarse al toser, con movimientos de la cabeza o al inclinarse. Los pacientes con dolores de cabeza durante toda la vida suelen referir un cambio de las características de los mismos. Muy raramente puede no haber cefalea.
2. **Náuseas y vómitos repentinos**, a menudo a chorro, que pueden aliviar parcialmente el dolor de cabeza. Los vómitos pueden suceder como un signo aislado o pueden preceder al inicio de la cefalea en meses, especialmente en pacientes con tumores del cuarto ventrículo.
3. **Deterioro de la conciencia**, que puede ser ligero, con obnubilación y somnolencia. Un deterioro dramático de la conciencia indica distorsión del tronco cerebral y herniación tentorial o amigdalal, y requiere una intervención inmediata.

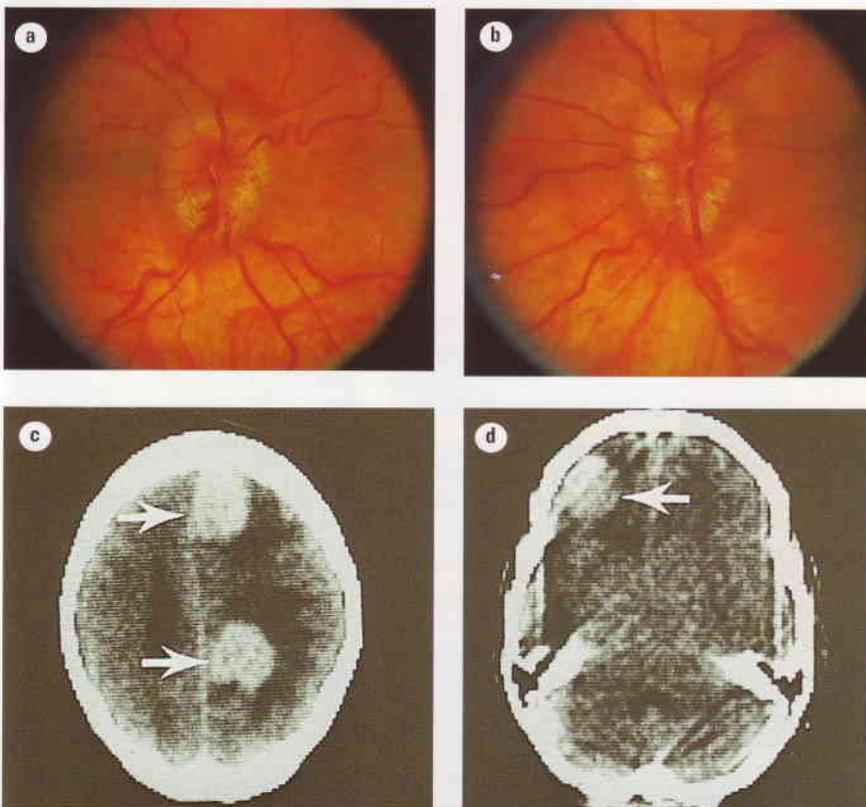
### Visuales

1. Los **oscurecimientos visuales transitorios** durante algunos segundos son frecuentes en los pacientes con papiledema.
2. La **diplopía horizontal** está causada por estiramiento del sexto par craneal sobre el extremo petroso. Por lo tanto, es un signo de localización falso.
3. El **fallo visual** ocurre tarde en los pacientes con atrofia óptica secundaria debido a papiledema de larga duración (*ver después*).

## Papiledema

### Introducción

El papiledema se define como una tumefacción de la cabeza del nervio óptico, secundaria a un aumento de la presión intracraneal. Casi siempre es bilateral, aunque puede ser asimétrica. Todas las otras causas de edema papilar no asociado con elevación de la presión intracraneal se denominan «tumefacción del disco» y suelen producir afectación visual. En todos los pacientes con papiledema se debe sospechar la existencia de una masa intracraneal hasta que haya pruebas de lo contrario (Fig. 18.36). Sin embargo, no todos los pacientes con presión intracraneal aumentada tienen necesariamente papiledema. Los tumores de los hemisferios cerebrales tienden a producir papiledema más tarde que los situados en la fosa posterior. Los pacientes con una historia de papiledema previo pueden presentar un aumento sustancial de la presión intracraneal sin volver a tener papiledema debido a cicatrización glial de la cabeza del nervio óptico.



**Fig. 18.36**

(a y b) Papiledema; (c) TC axial que muestra dos metástasis; (d) TC a un nivel diferente que muestra una tercera metástasis. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

## Signos clínicos

1. El **papiledema precoz** (Fig. 18.37) puede ser difícil de diagnosticar con exactitud. Los siguientes son sus principales signos:

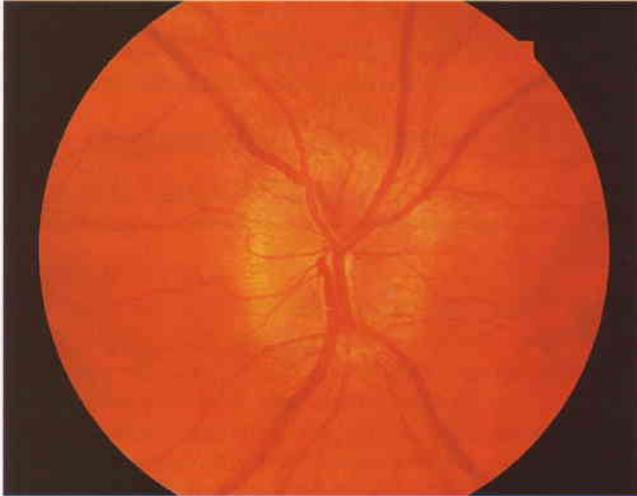


Fig. 18.37  
Papiledema precoz.

- No hay síntomas visuales y la agudeza visual es normal.
- Las papilas ópticas muestran hiperemia y elevación leve.
- Los márgenes papilares (inicialmente nasal, después superior, inferior y temporal) están mal definidos y se produce tumefacción de la capa de fibras nerviosas retiniana parapapilar.
- Hay pérdida del pulso venoso espontáneo previo. Sin embargo, el 20% de las personas normales no muestran pulso venoso espontáneo, por lo que su ausencia no significa necesariamente que la presión intracraneal esté alta. Si el pulso venoso está bien conservado el diagnóstico de papiledema es improbable.

2. **Papiledema establecido** (Fig. 18.38)



Fig. 18.38  
Papiledema establecido.

- Pueden existir oscurecimientos visuales transitorios en uno o ambos ojos, durante algunos segundos, a menudo al estar de pie.
- La agudeza visual es normal o está reducida.
- Las papilas ópticas muestran una hiperemia grave y elevación moderada con márgenes mal definidos que pueden ser asimétricos inicialmente.
- La excavación óptica y los pequeños vasos que atraviesan la papila están oscurecidos.
- Hay ingurgitación venosa, hemorragias en astilla parapapilares y frecuentemente también exudados algodonosos.
- A medida que aumenta el edema la cabeza del nervio óptico parece agrandada; pueden producirse pliegues retinianos circunferenciales en su lado temporal.
- Los exudados duros pueden extenderse desde el centro de la fovea en forma de un «abanico macular»: una estrella incompleta que ha perdido su parte temporal.
- La mancha ciega está agrandada.

3. **Papiledema de larga duración** (Fig. 18.39)

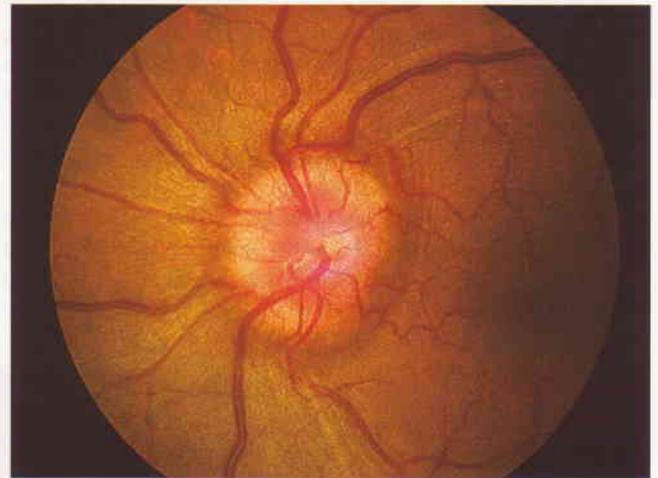


Fig. 18.39  
Papiledema de larga duración.

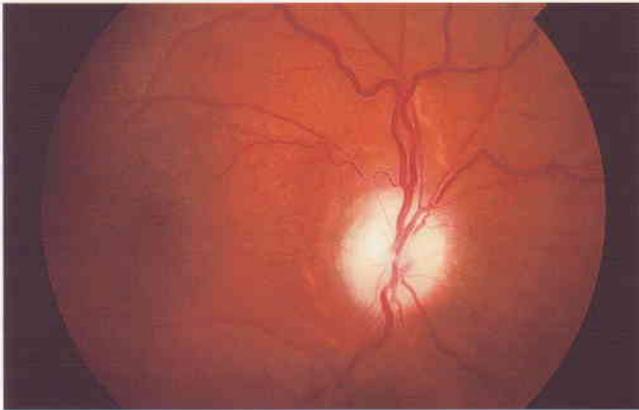
- La agudeza visual es variable y los campos visuales empiezan a mostrar constricción.
- Las papilas ópticas están marcadamente elevadas con un aspecto de «tapón de champán».
- No hay exudados algodonosos ni hemorragias.
- Sobre la superficie papilar pueden existir shunts opticociliares y depósitos cristalinos en forma de drusas (cuerpos amiloideos).

4. **Papiledema atrófico (atrofia óptica secundaria)** (Fig. 18.40)

- La agudeza visual está gravemente afectada.
- Las papilas ópticas son de color gris sucio y ligeramente elevadas, los cruces de vasos sanguíneos son pocos y los márgenes están mal definidos.

## Diagnóstico diferencial

1. Las **drusas sepultadas** se pueden confundir con papiledema precoz (*ver después*).



**Fig. 18.40**  
Papiledema atrófico.

2. El **edema bilateral de la papila** puede estar causado por lo siguiente:
- Hipertensión maligna.
  - Papilitis bilateral.
  - Oftalmopatía tiroidea compresiva bilateral.
  - Neuropatía óptica isquémica anterior simultánea bilateral.
  - Drenaje venoso comprometido bilateral en la oclusión de la vena retiniana central o la fístula carótido-cavernosa.

### Hipertensión intracraneal idiopática

La hipertensión intracraneal idiopática (HII) requiere una mención especial, porque el oftalmólogo puede estar implicado en

su tratamiento. Se define como la presencia de aumento de la presión intracraneal en ausencia de una lesión de masa intracraneal o de aumento de los ventrículos por hidrocefalia. Aunque no supone un riesgo vital, la HII puede ocasionar pérdida visual permanente debido a papiledema. El 90% de los pacientes son mujeres obesas en edad fértil que a menudo tienen amenorrea. La hipertensión intracraneal puede estar causada también por fármacos como tetraciclinas, ácido nalidíxico y feroterapia.

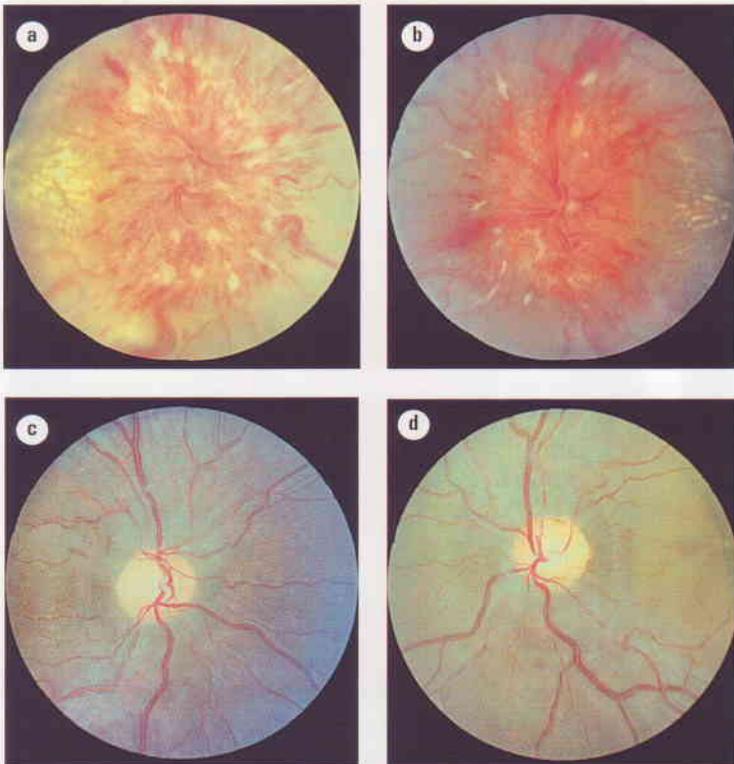
### Signos clínicos

1. **Signos y síntomas** de aumento de la presión intracraneal como se han descrito antes.
2. La **punción lumbar** muestra una presión de salida  $> 210$  mmH<sub>2</sub>O. Sin embargo, puede estar aumentada de forma artificial en pacientes obesos con presión intracraneal normal.
3. Las **técnicas de neuroimagen** muestran ventrículos normales o pequeños en forma de hendidura.
4. **Curso clínico.** La mayoría de los pacientes tienen un curso prolongado con recidivas y remisiones espontáneas, aunque algunos pueden presentar un curso breve que dura sólo algunos meses. Aunque la mortalidad es baja, la pérdida visual, a veces grave, es frecuente (Fig. 18.41).

### Tratamiento

Los dos principales objetivos son aliviar los dolores de cabeza y evitar la pérdida visual.

1. La **perimetría regular** es esencial para detectar la pérdida precoz o progresiva del campo visual.



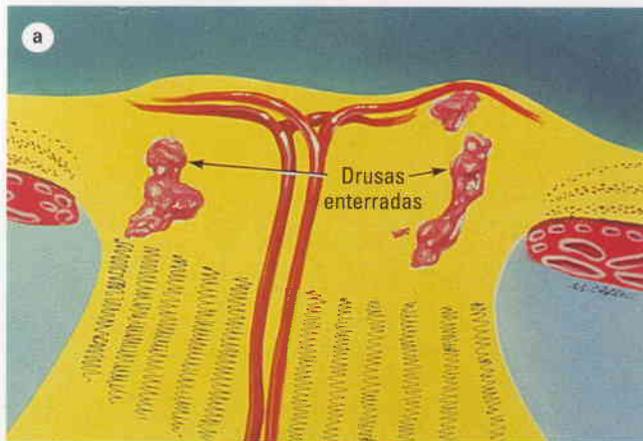
**Fig. 18.41**  
(a y b) Papiledema grave en una hipertensión intracraneal idiopática; (c y d) atrofia óptica leve después de la resolución. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. Los **diuréticos** como acetazolamida o tiazidas suelen aliviar la cefalea, pero sus efectos sobre la conservación de la función visual no están claros.
3. Los **corticoides sistémicos** suelen emplearse a corto plazo, aunque no son útiles para su administración crónica debido a sus posibles complicaciones, especialmente en pacientes obesos.
4. La **fenestración del nervio óptico**, que supone la incisión de la cobertura meníngea alrededor del nervio óptico, es segura y efectiva para conservar la visión si se realiza de forma precoz. Sin embargo, la cefalea se alivia sólo en una minoría de los casos.
5. Se pueden realizar **derivaciones lumboperitoneales**, pero la tasa de fracaso es alta y suele ser necesaria la revisión quirúrgica.

## Anomalías congénitas del nervio óptico con asociaciones neurológicas

### Drusas del nervio óptico

Las drusas (cuerpos hialinos) del nervio óptico están compuestas por material cálcico hialino en el espesor de la cabeza del nervio óptico (Fig. 18.42). Clínicamente, existen en cerca del 0,3% de la población y a menudo son bilaterales. Aunque sólo una minoría de los miembros de la familia tienen drusas papilares, cerca de la mitad manifiestan vasos anómalos en la papila y ausencia de la excavación óptica fisiológica.



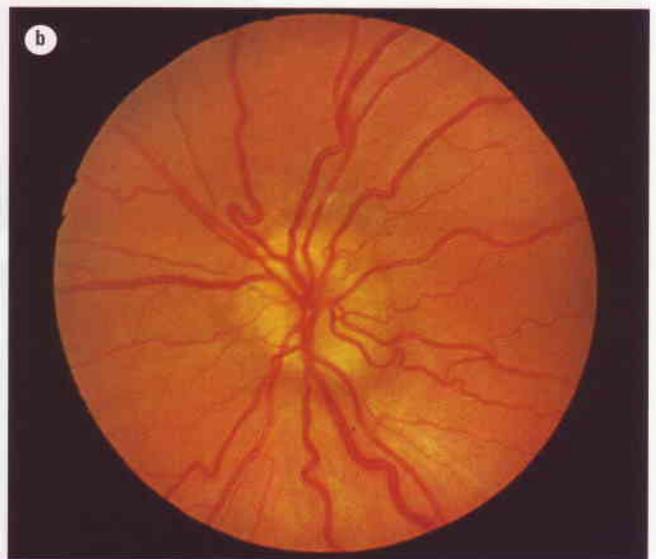
**Fig. 18.42** Drusas enterradas en la papila óptica (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

### Signos clínicos

1. **Drusas enterradas.** En la primera infancia las drusas pueden ser difíciles de detectar porque pueden estar situadas profundamente por debajo de la superficie papilar (Fig. 18.43c y d). En esta situación, el aspecto puede confundirse con papiledema (Fig. 18.43a y b). Las drusas de la papila óptica muestran los siguientes signos:
  - Papila elevada con un borde festoneado sin excavación fisiológica.
  - Ausencia de hiperemia en la superficie papilar.
  - Los vasos superficiales no están oscurecidos, a pesar de la elevación papilar.
  - Patrones vasculares anómalos, incluyendo ramificaciones, aumento del número de vasos retinianos mayores y tortuosidad vascular.
  - Puede haber pulsación venosa espontánea en el 80% de los casos.
2. **Drusas visibles.** Durante los primeros años de la segunda década de la vida las drusas suelen emerger a la superficie papilar y se pueden reconocer como irregularidades perladas y céricas (Fig. 18.44).
3. Las **complicaciones** son poco frecuentes.
  - Una pequeña minoría de pacientes presenta afectación visual como consecuencia de la neovascularización corioides yuxtapapilar (Fig. 18.45).
  - En ocasiones puede haber una pérdida progresiva aunque limitada del campo visual con un patrón de haz de fibras nerviosas.
4. Las **asociaciones** incluyen retinitis pigmentaria, estrías angioides y síndrome de Allagille.

### Exploraciones especiales

Las siguientes exploraciones pueden ser necesarias para el diagnóstico definitivo de drusas ópticas, especialmente cuando están ocultas:



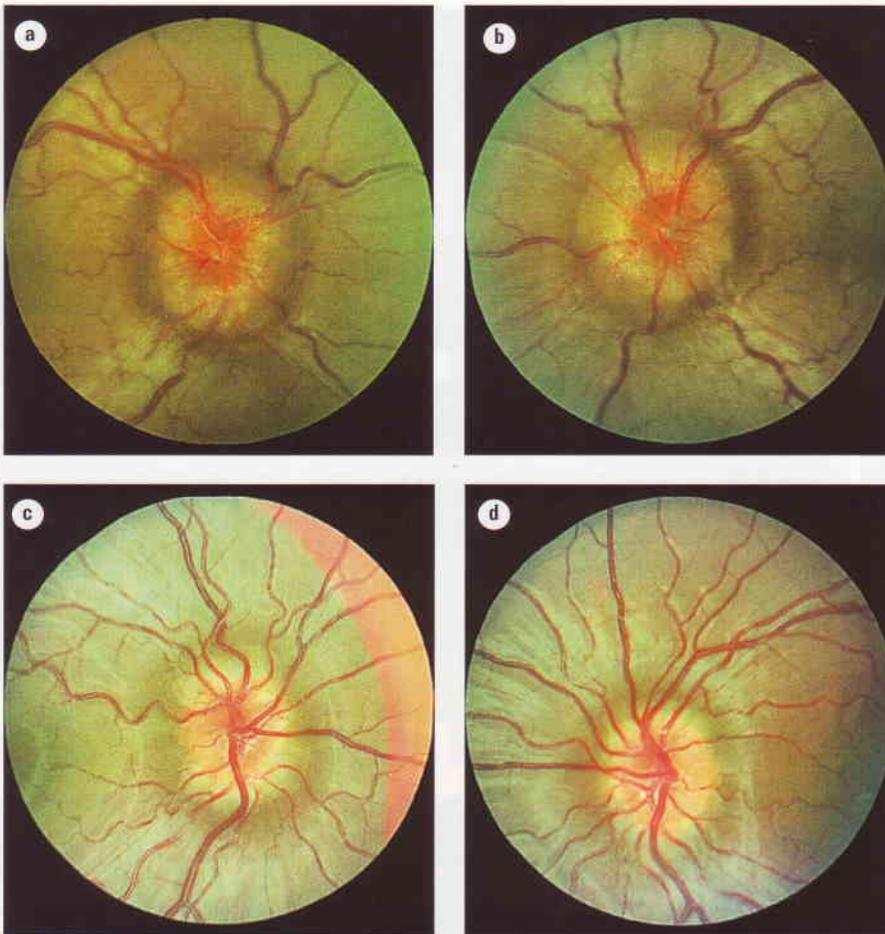


Fig. 18.43

(a y b) Papiledema de larga evolución; (c y d) drusas enterradas en la papila óptica (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



Fig. 18.44  
Drusas visibles en la papila óptica.

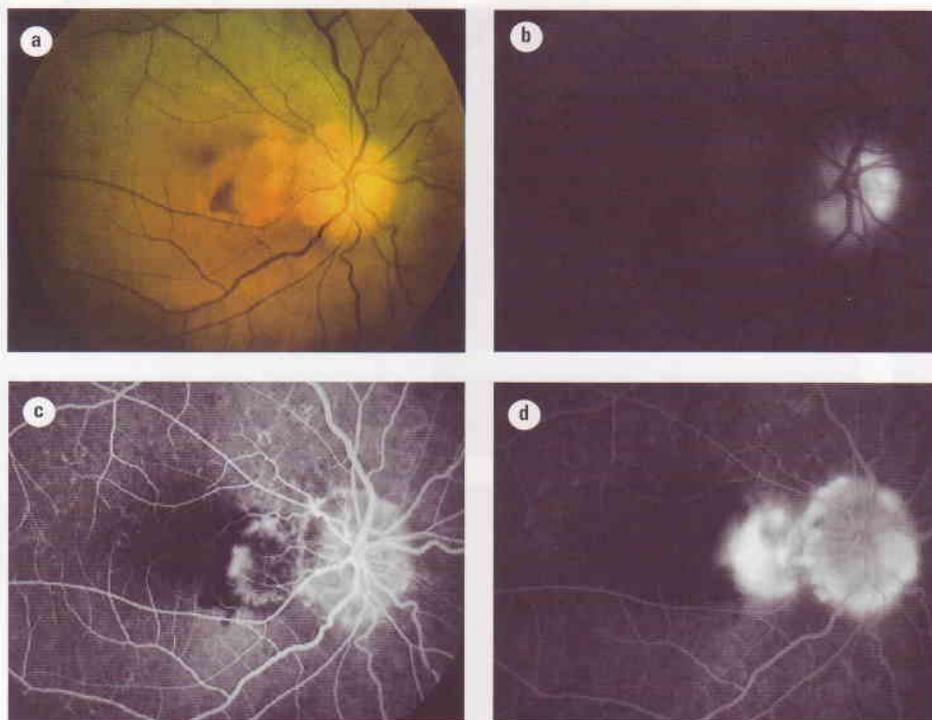
1. La **ecografía** (Fig. 18.46) es el método más fácilmente disponible y fiable a causa de su capacidad para detectar depósitos cálcicos. Con el refuerzo reducido las drusas también se pueden reconocer por su reflectividad acústica.

2. La **TC** (Fig. 18.47) es menos sensible que la ecografía y puede pasar por alto las drusas pequeñas. Sin embargo, las drusas se pueden detectar casualmente con la TC, cuando ésta se realiza en el curso del estudio de otras patologías.
3. La **angiografía con fluoresceína** puede ser útil a veces y muestra lo siguiente:
  - Las drusas expuestas (Fig. 18.48a y b) muestran el fenómeno de autofluorescencia antes de la inyección de colorante (Fig. 18.48c) e hiperfluorescencia localizada debido a tinción (Fig. 18.48d). Sin embargo, estos fenómenos pueden no ser prominentes con las drusas ocultas debido a atenuación por el tejido suprayacente (Fig. 18.49).

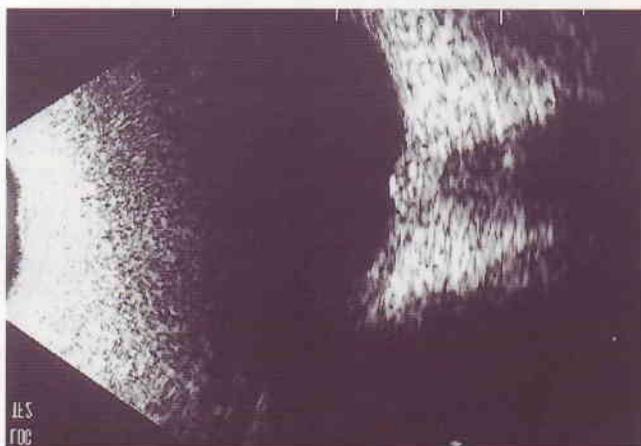
**NB:** La angiografía con fluoresceína muestra una hiperfluorescencia aumentada y una extravasación tardía (Fig. 18.50).

## Coloboma del nervio óptico

El coloboma del nervio óptico se debe al cierre incompleto de la fisura coroidea. Es un cuadro raro, y la mayoría de los casos son esporádicos, aunque puede haber una herencia autosómica dominante. El coloboma del nervio óptico aparece unilateral o

**Fig. 18.45**

(a) Drusas de la papila óptica asociadas con edema macular y hemorragia; (b) autofluorescencia de las drusas; (c) fase venosa precoz de la angiografía con fluoresceína que muestra neovascularización coroidea parapapilar; (d) fase tardía que muestra hiperfluorescencia debida a extravasación. (Cortesía de S. Milewski).

**Fig. 18.46**

Ecografía B de drusas de la papila óptica.

**Fig. 18.47**

TC axial de drusas de la papila óptica.

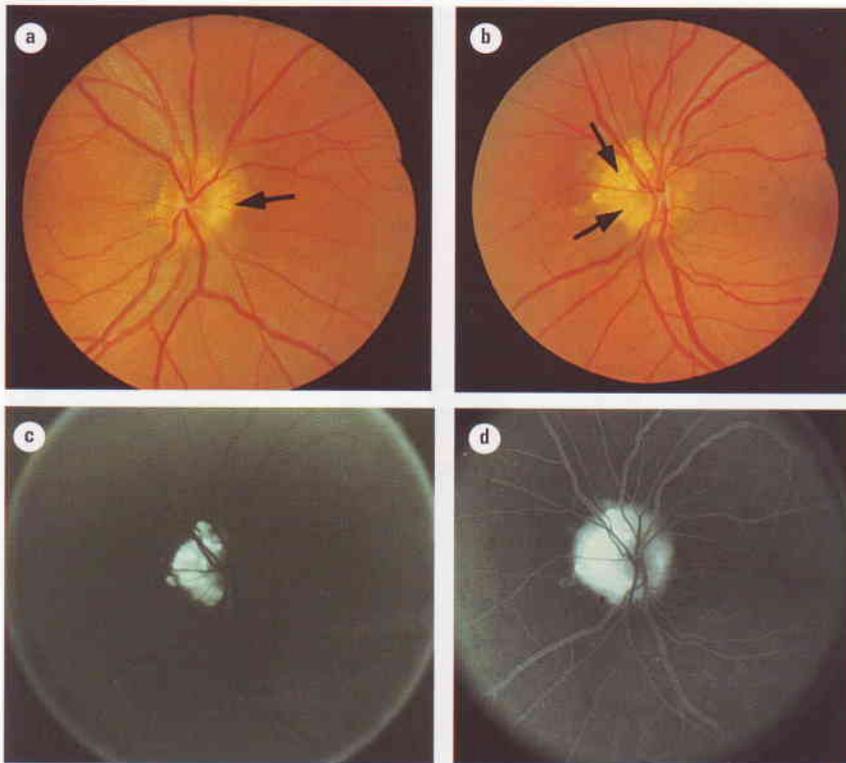
bilateralmente con la misma frecuencia, y puede tener enormes implicaciones sistémicas.

### Signos clínicos

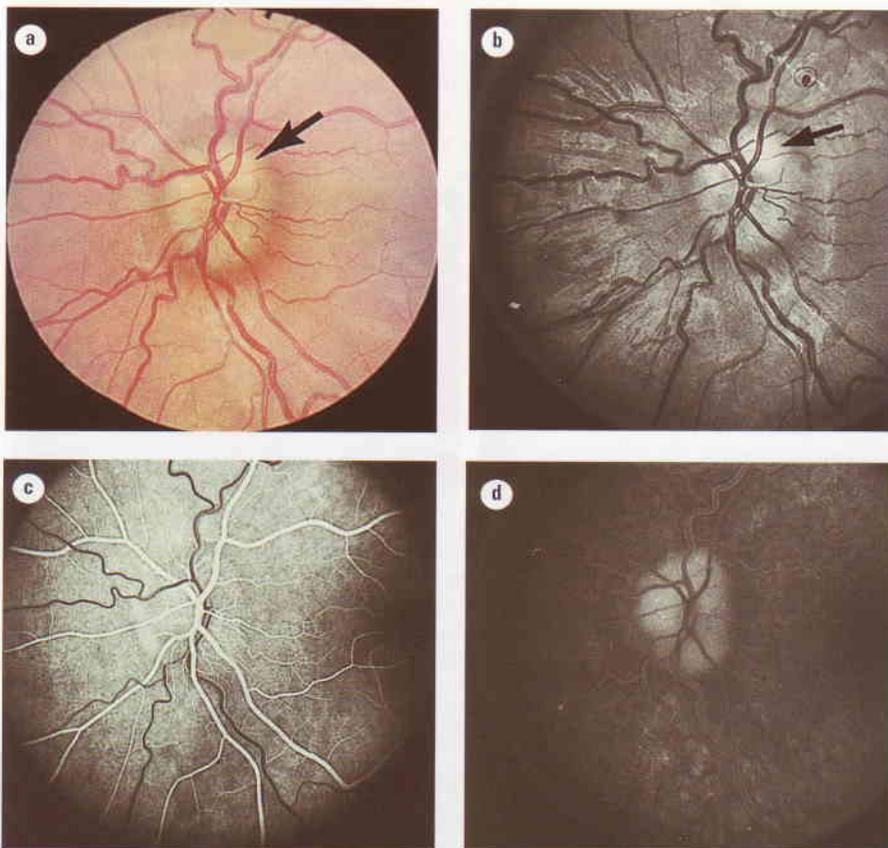
#### I. Signos

- La agudeza visual suele estar disminuida.
- La papila muestra una excavación discreta, focal, brillante, blanca y en forma de intestino, descentrada inferiormente de forma que el borde neurorretiniano inferior es delgado o está ausente y el tejido normal de la papila está limitado a una pequeña cuña superior (Fig. 18.51a).
- La propia papila puede estar agrandada.

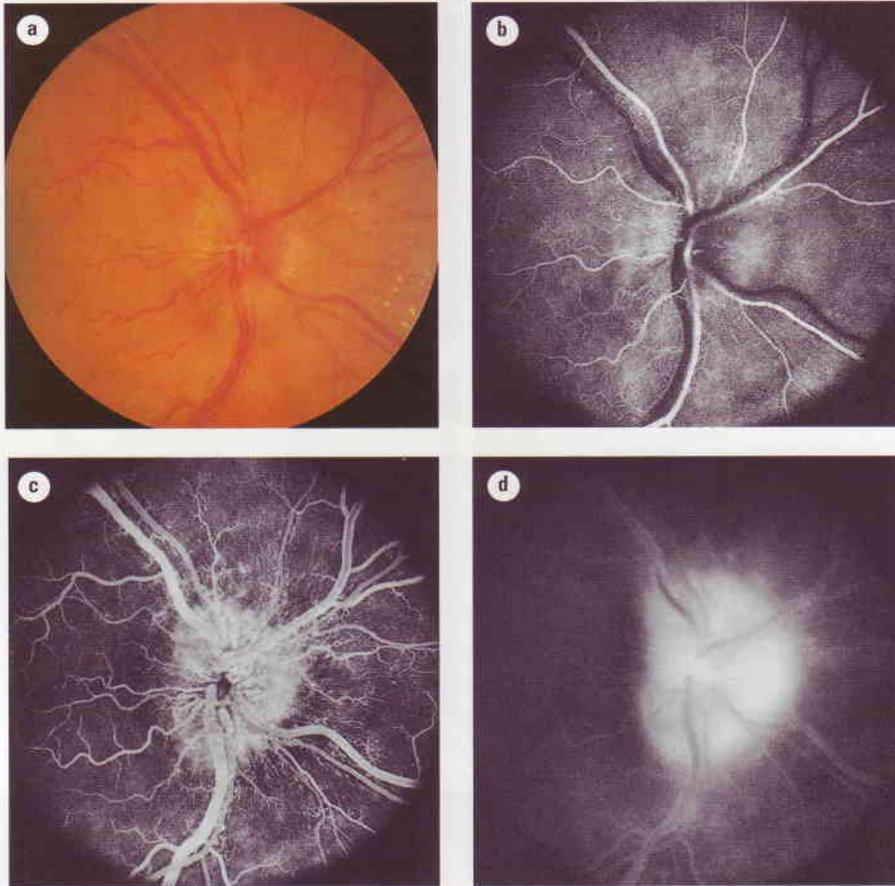
- La vascularización retiniana es normal.
2. Los **campos visuales** muestran un defecto superior (Fig. 18.51b) que, asociado con el aspecto de la papila, puede confundirse con un glaucoma con tensión normal.
  3. Las **asociaciones oculares** incluyen microftalmos y coloboma del iris (ver Fig. 18.54), el cuerpo ciliar y el fondo de ojo (Fig. 18.52).
  4. **Complicaciones**
    - Puede aparecer desprendimiento de retina seroso en la mácula (ver Fig. 18.51a).

**Fig. 18.48**

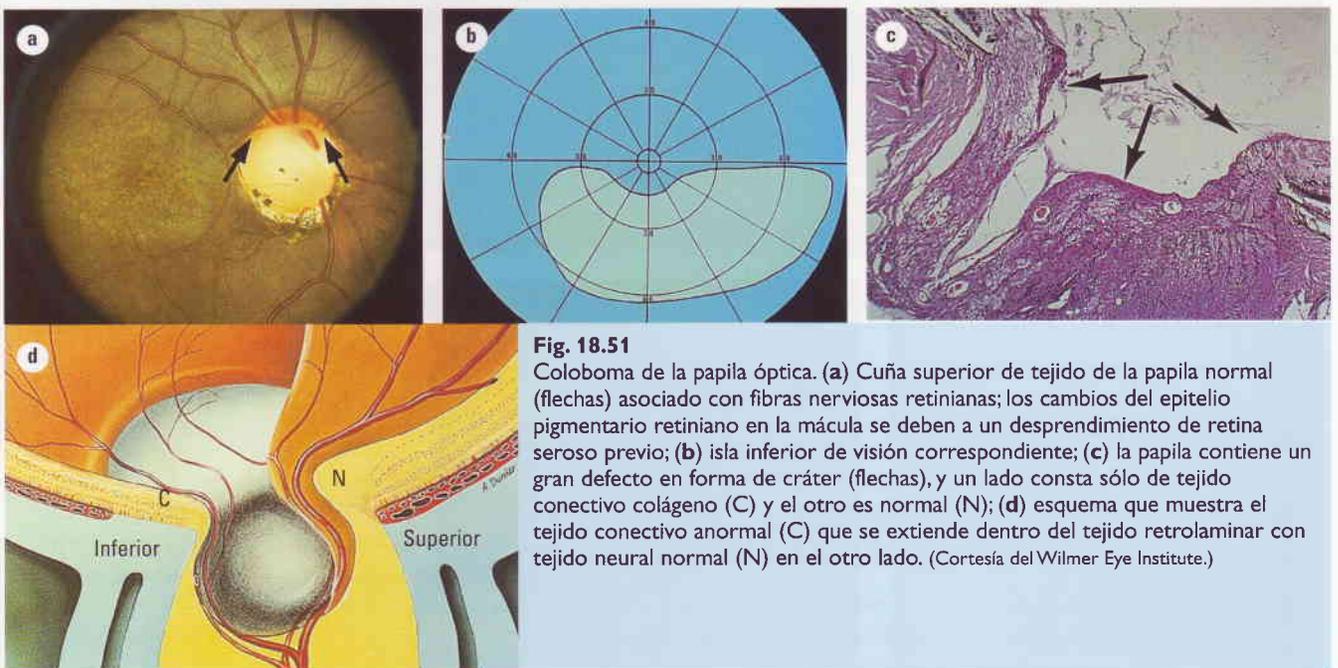
(a y b) Drusas visibles; (c) autofluorescencia; (d) fase tardía de la angiografía con fluoresceína que muestra una hiperfluorescencia marcada confinada a la papila debido a tinción sin extravasación. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

**Fig. 18.49**

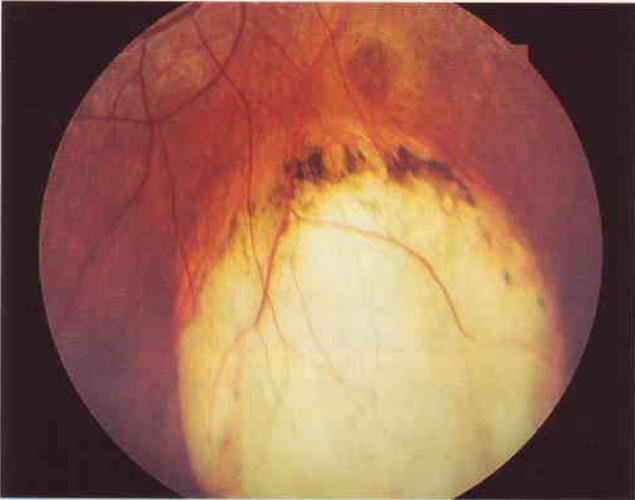
(a) Drusas de la papila óptica enterradas (flecha); (b) fotografía sin verde; (c) la fase arterial de la angiografía con fluoresceína es normal; (d) la fase tardía muestra una hiperfluorescencia leve confinada a la papila. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

**Fig. 18.50**

(a) Papiledema; (b) la fase arterial de la angiografía con fluoresceína muestra capilares parapapilares congestionados a lo largo de la capa de fibras nerviosas retinianas; (c) la fase arteriovenosa muestra hiperfluorescencia aumentada de los capilares dilatados que se extiende a la retina adyacente; (d) la fase tardía muestra una hiperfluorescencia marcada debida a extravasación. (Cortesía de A. Chopdar.)

**Fig. 18.51**

Coloboma de la papila óptica. (a) Cuña superior de tejido de la papila normal (flechas) asociado con fibras nerviosas retinianas; los cambios del epitelio pigmentario retiniano en la mácula se deben a un desprendimiento de retina seroso previo; (b) isla inferior de visión correspondiente; (c) la papila contiene un gran defecto en forma de cráter (flechas), y un lado consta sólo de tejido conectivo colágeno (C) y el otro es normal (N); (d) esquema que muestra el tejido conectivo anormal (C) que se extiende dentro del tejido retrolaminar con tejido neural normal (N) en el otro lado. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 18.52**  
Coloboma coriorretiniano.

- Se ha descrito agrandamiento progresivo de la excavación y adelgazamiento de la cresta neural a pesar de una presión intraocular normal.
- Puede haber desprendimiento de retina regmatógeno en los ojos con colobomas coriorretinianos asociados.

### Asociaciones sistémicas

Son numerosas. Sólo se citan las más importantes.

1. Las **anomalías cromosómicas** son el síndrome de Patau (trisomía 13), el síndrome de Edwards (trisomía 18) y el síndrome del maullido de gato (trisomía 22).
2. La asociación «**CHARGE**» comprende Coloboma, defectos cardíacos (**H**ear, en inglés), Atresia de coanas, **R**etraso del crecimiento y desarrollo, y anomalías **G**enitales y auriculares (**E**ar, en inglés).
3. **Otros síndromes** son: Meckel-Gruber, Goltz, microftalmos de Lenz, Walker-Warburg, Goldenhar, quiste de Dandy-Walker y Rubinstein-Taybi.

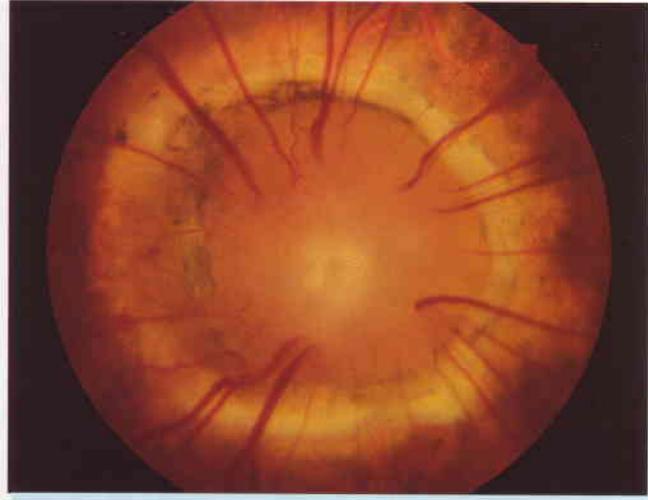
### Síndrome de *morning glory*

El síndrome de *morning glory* es un cuadro muy raro y generalmente unilateral. Los aún más raros casos bilaterales pueden ser hereditarios.

#### Signos clínicos

##### 1. Signos

- La agudeza visual suele ser muy mala.
- La papila está agrandada y contiene una excavación en forma de embudo (Fig. 18.53).
- En la base de la excavación existe un núcleo central de tejido glial blanquecino, que corresponde a restos hialoides persistentes.



**Fig. 18.53**  
Síndrome de *morning glory*.

- La papila está rodeada por un anillo elevado de afectación pigmentaria coriorretiniana.
  - Los vasos sanguíneos emergen desde el borde de la excavación con un patrón radial como los radios de una rueda. Están aumentados en número y es difícil distinguir las arterias de las venas.
2. **Complicaciones.** En aproximadamente el 30% de los casos se produce un desprendimiento de retina seroso.

### Asociaciones sistémicas

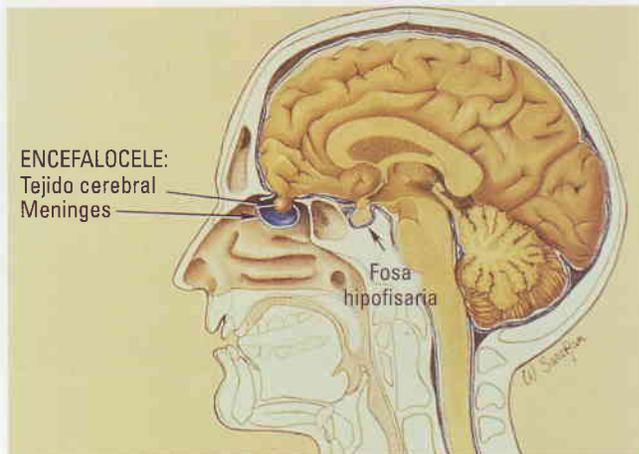
Las asociaciones sistémicas son infrecuentes e incluyen las siguientes:

1. **Displasia frontonasal**, la más importante, que se caracteriza por una malformación compleja que consta de:
  - Anomalías centofaciales que incluyen hipertelorismo, depresión del puente nasal (Fig. 18.54), labio leporino y fisura palatina.



**Fig. 18.54**  
Un paciente con colobomas del iris, hipertelorismo y depresión del puente nasal.

- Encefalocele basal (Figs. 18.55 y 18.56), ausencia del cuerpo calloso y deficiencia hipofisaria.
2. La **neurofibromatosis de tipo 2** es una asociación rara.



**Fig. 18.55**  
Encefalocele basal. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

## Hipoplasia del nervio óptico

La hipoplasia del nervio óptico es un trastorno unilateral o bilateral caracterizado por una disminución del número de fibras del nervio óptico. Puede ser una anomalía aislada en un ojo por otro lado normal, en un ojo muy malformado o en asociación con un grupo heterogéneo de trastornos que habitualmente afectan a las estructuras de la línea media del cerebro. Los agentes específicos empleados por la madre durante la gestación que pueden asociarse con hipoplasia del nervio óptico son alcohol, LSD, quinina, insulina protamina cinc, corticoides, diuréticos, remedios para el resfriado y anticonvulsivantes. La hipoplasia segmentaria superior de la papila óptica puede asociarse con diabetes materna.

## Signos clínicos

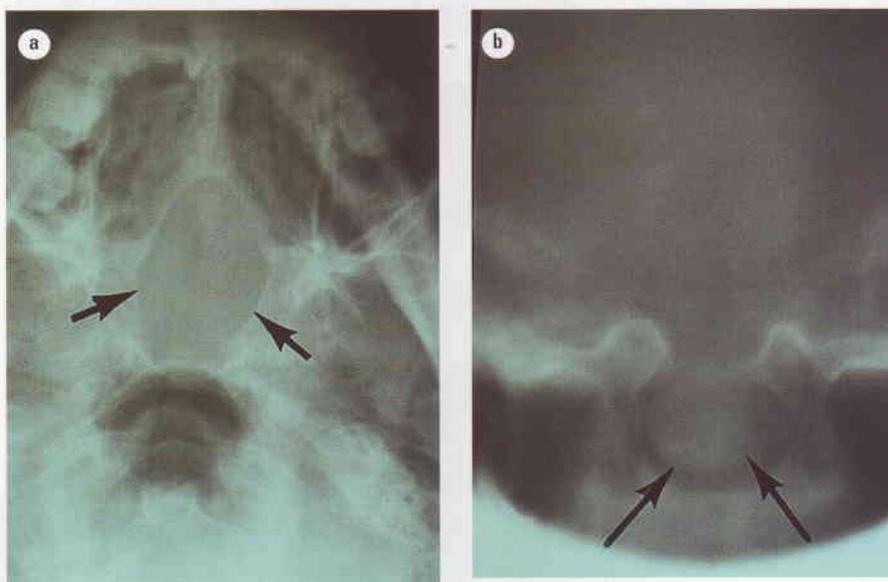
### 1. Signos

- La agudeza visual puede variar de la normalidad a la no percepción de la luz.
- La papila es pequeña y gris y está rodeada por un halo amarillento de hipopigmentación causado por atrofia coriorretiniana concéntrica (signo del doble anillo) (Fig. 18.57). El anillo externo representa lo que debería haber sido el margen normal de la papila.
- La distancia entre la fóvea y el borde temporal de la papila óptica suele ser igual o tres veces superior al diámetro papilar. Esto sugiere fuertemente la existencia de hipoplasia de la papila.
- A pesar del pequeño tamaño papilar, los vasos sanguíneos retinianos tienen un calibre normal, aunque pueden ser tortuosos.
- En algunos casos sólo una parte de la papila es hipoplásica (Fig. 18.58).

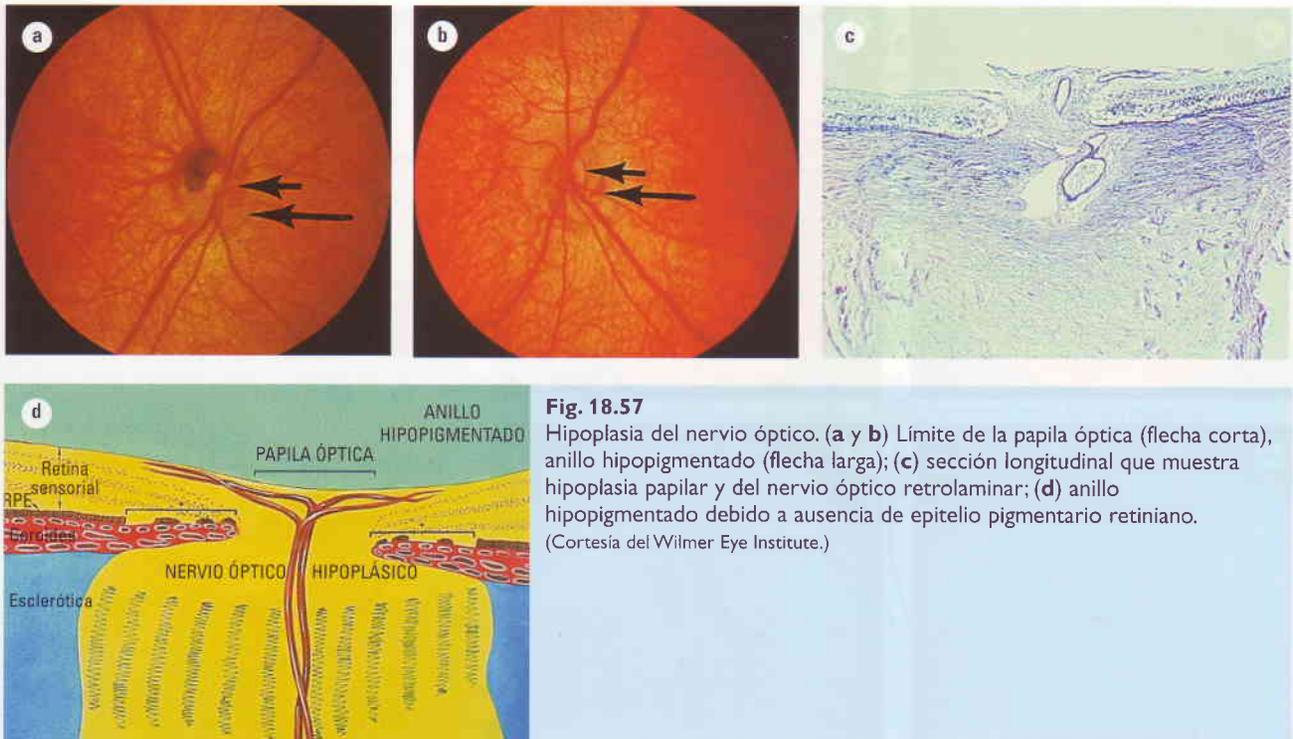
2. **Otros signos** oculares varían considerablemente, dependiendo de la gravedad. Incluyen defectos del campo visual, discromatopsia, defecto de la conducción pupilar aferente, hipoplasia de la fóvea, aniridia, microftalmos, estrabismo y nistagmus en los casos bilaterales graves. Los casos leves pueden pasarse por alto fácilmente; la ligera reducción de la agudeza visual puede confundirse con ambliopía y tratarse con oclusión.

### Asociaciones sistémicas

1. El **síndrome de De Morsier** (displasia septoóptica) existe aproximadamente en el 10% de los casos. Además de la hipoplasia del nervio óptico bilateral (Fig. 18.59a y b), incluye una serie de anomalías cerebrales del desarrollo de la línea media que pueden asociarse o no con anomalías endocrinas. Estos defectos incluyen ausencia o disgenesia del *septum pellucidum* (Fig. 18.59c), adelgazamiento o agenesia del

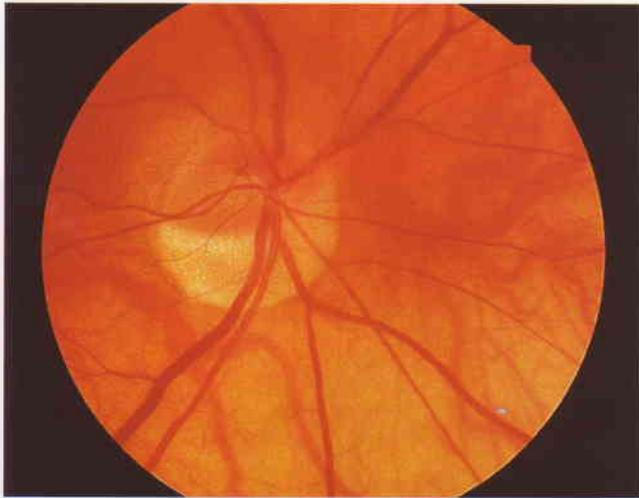


**Fig. 18.56**  
Encefalocele basal. (a) Defecto del suelo óseo del cráneo (flechas); (b) protrusión de las partes blandas a través del defecto (flechas). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 18.57**

Hipoplasia del nervio óptico. (a y b) Límite de la papila óptica (flecha corta), anillo hipopigmentado (flecha larga); (c) sección longitudinal que muestra hipoplasia papilar y del nervio óptico retrolaminar; (d) anillo hipopigmentado debido a ausencia de epitelio pigmentario retiniano. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 18.58**

Hipoplasia del nervio óptico sectorial.

cuerpo calloso (Fig. 18.60) y displasia del tercer ventrículo anterior. El hipopituitarismo con cifras bajas de hormona de crecimiento es frecuente, y si se identifica pronto se puede corregir la deficiencia y recuperar el crecimiento normal. Se ha sugerido que la tortuosidad venosa retiniana en los pacientes con hipoplasia del nervio óptico bilateral puede ser un marcador de posible disfunción endocrina.

2. La **displasia frontonasal** (ver antes) es una asociación ocasional.

## Síndrome de Aicardi

El síndrome de Aicardi es un trastorno muy raro, dominante y ligado al cromosoma X, que es letal *in utero* para los hombres. La afectación visual suele ser bilateral, aunque generalmente es asimétrica.

### 1. Signos

- Múltiples «lagunas coriorretinianas» despigmentadas agrupadas alrededor de la papila son patognomónicas (Fig. 18.61).
- Las anomalías congénitas de la papila son coloboma, hipoplasia y pigmentación.

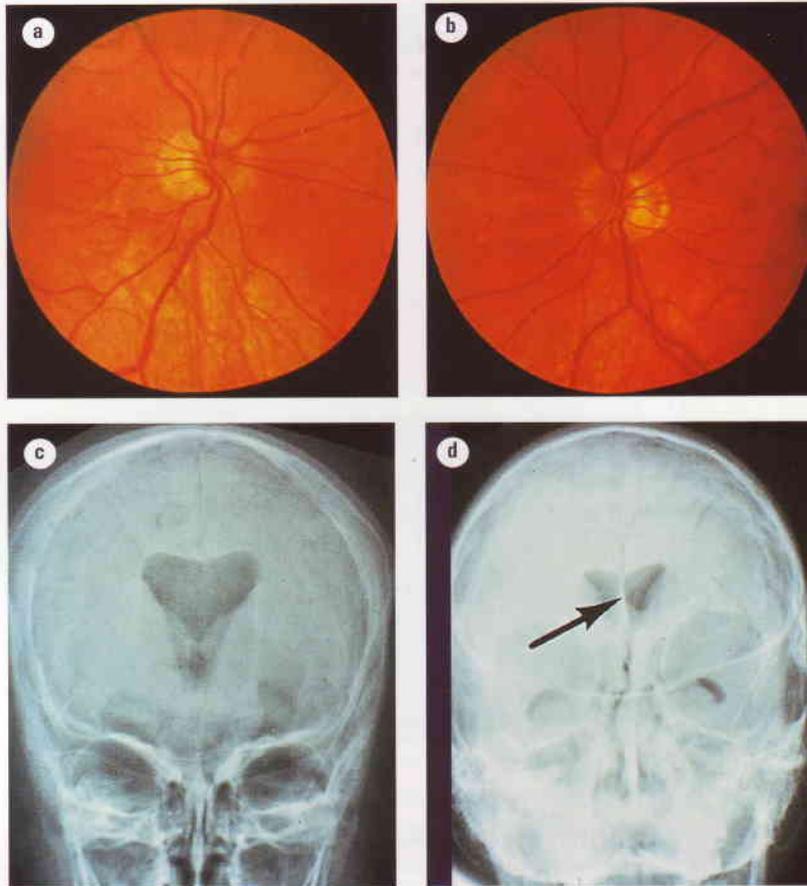
2. **Otros signos oculares** incluyen microftalmos, membranas pupilares persistentes, catarata y coloboma del iris.

3. Los **signos sistémicos** son espasmos infantiles, agenesia del cuerpo calloso, malformaciones esqueléticas y retraso psicomotor. También pueden existir otras malformaciones graves del SNC, y la muerte suele producirse en los primeros años de vida.

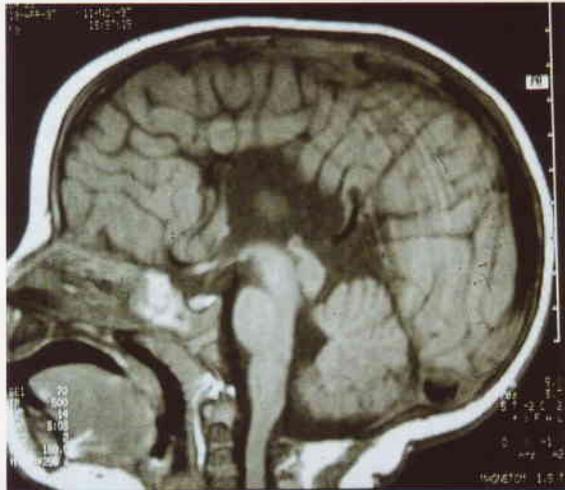
## Otras anomalías

Hay una serie de anomalías raras de la papila óptica que a veces pueden relacionarse con asociaciones neurológicas, como las siguientes:

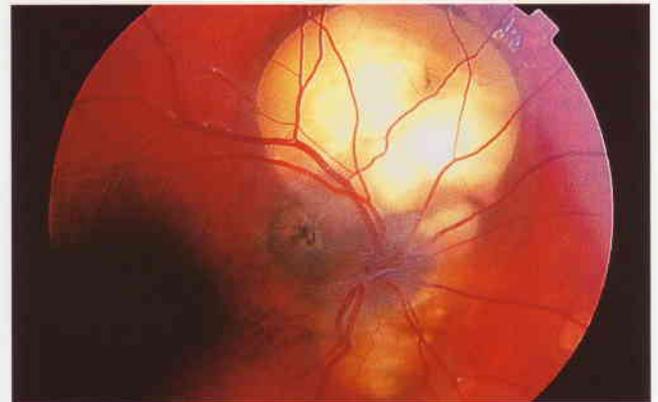
1. **Megalopapila**, en la que los diámetros vertical y horizontal de la papila son de 2,1 mm o más (Fig. 18.62).
2. **Estafiloma parapapilar**, que es una enfermedad no hereditaria y generalmente unilateral en la que se observa una papi-

**Fig. 18.59**

Síndrome de De Morsier. (a y b) Hipoplasia del nervio óptico; (c) ausencia del *septum pellucidum*; (d) *septum pellucidum* normal (flecha) para comparar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

**Fig. 18.60**

RNM sagital que muestra ausencia del cuerpo calloso. (Cortesía de K. Nischal.)

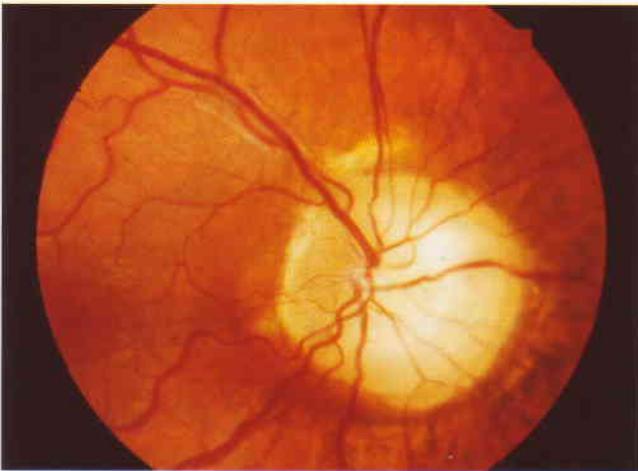
**Fig. 18.61**

Papila óptica anormal y lagunas coriorretinianas en el síndrome de Aicardi.

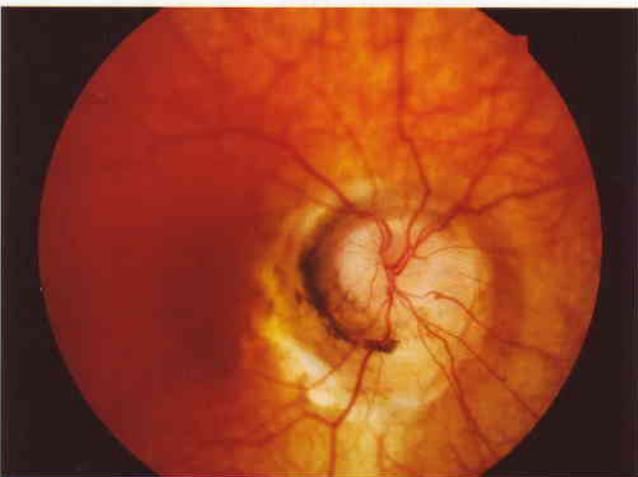
la relativamente normal en la base de una excavación profunda cuyas paredes, al igual que la coroides y el epitelio pigmentario retiniano de alrededor, muestran cambios atróficos (Fig. 18.63). La agudeza visual está marcadamente reducida

y puede existir desprendimiento de retina local. La displasia frontonasal es una asociación ocasional.

**3. Displasia de la papila óptica**, que es un término descriptivo de una papila marcadamente deformada que no se puede

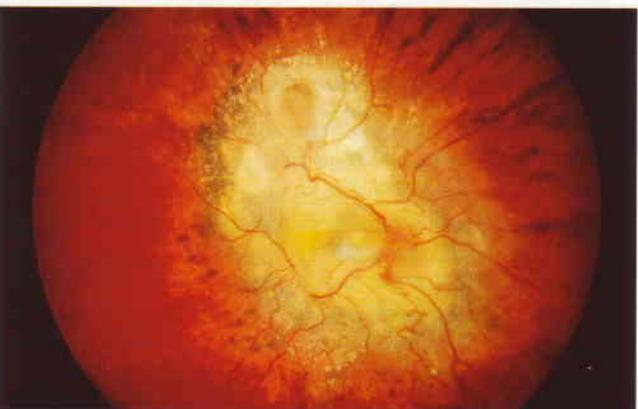


**Fig. 18.62**  
Megalopapila.



**Fig. 18.63**  
Estafiloma parapapilar.

incluir en ninguna de las categorías reconocibles descritas anteriormente (Fig. 18.64).



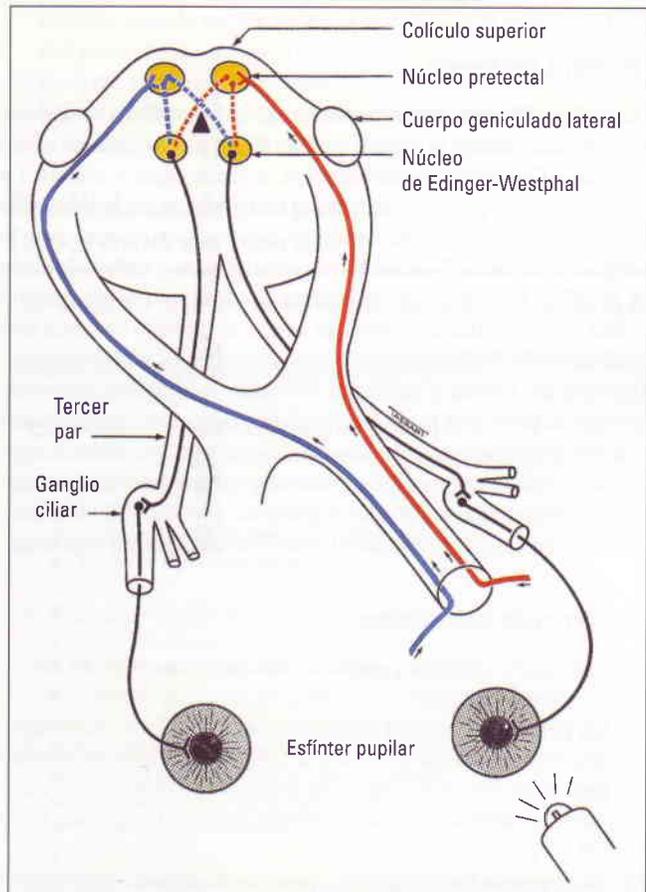
**Fig. 18.64**  
Papila displásica. (Cortesía de C. Barry)

## Reacciones pupilares

### Anatomía aplicada

#### Reflejo a la luz (fotomotor)

El reflejo luminoso está mediado por los fotorreceptores retinianos y consta de cuatro neuronas (Fig. 18.65).



**Fig. 18.65**  
Vía anatómica del reflejo pupilar a la luz.

- 1. La primera** (sensorial) conecta la retina con el núcleo preteccal en el cerebro medio a nivel del colículo superior. Los impulsos que se originan en la retina nasal son conducidos por fibras que se cruzan en el quiasma y superan el tracto óptico opuesto para terminar en el núcleo preteccal contralateral. Los impulsos que se originan en la retina temporal son conducidos por fibras que no se cruzan (tracto óptico ipsilateral) y terminan en el núcleo preteccal ipsilateral.
- 2. La segunda** (internuncial) conecta el núcleo preteccal con ambos núcleos de Edinger-Westphal. De esta forma, un estímulo lumínico unocular induce una contracción pupilar bilateral y simétrica. La lesión de estas neuronas internunciales es responsable de la disociación cerca-lejos en la neurosífilis y los pinealomas.

3. **La tercera** (motora preganglionar) conecta el núcleo de Edinger-Westphal con el ganglio ciliar. En la órbita las fibras parasimpáticas pasan a través del nervio oculomotor, entran en su división inferior y alcanzan el ganglio ciliar a través del nervio hasta el músculo oblicuo inferior.
4. **La cuarta** (motora posganglionar) abandona el ganglio ciliar y pasa con los nervios ciliares cortos a inervar el esfínter pupilar. El ganglio ciliar se localiza en el cono muscular, justo por detrás del globo ocular. Se debe señalar que, aunque el ganglio ciliar contiene otras fibras nerviosas, sólo las fibras parasimpáticas establecen sinapsis en él.

### Reflejo de cerca

El reflejo de cerca, una sincinesia más que un reflejo verdadero, es activado cuando la mirada cambia de un objeto distante a otro cercano. Comprende acomodación, convergencia y miosis. La visión no es un prerrequisito para el reflejo de cerca, ni existe una situación clínica en la que el reflejo luminoso exista pero falte la respuesta de cerca. Aunque las vías finales para el reflejo de cerca y el reflejo luminoso son las mismas (es decir, tercer par, ganglio ciliar, nervios ciliares cortos), el centro del reflejo de cerca está mal definido. Probablemente hay dos influencias supranucleares: los lóbulos frontal y occipital. El centro centroencefálico del reflejo de cerca está localizado probablemente más ventral que el núcleo pretectal, y esto puede explicar por qué las lesiones compresivas como los pinealomas afectan preferentemente a las neuronas internunciales dorsales implicadas en el reflejo luminoso, respetando las fibras ventrales (reflejo de cerca) hasta más tarde.

### Inervación simpática

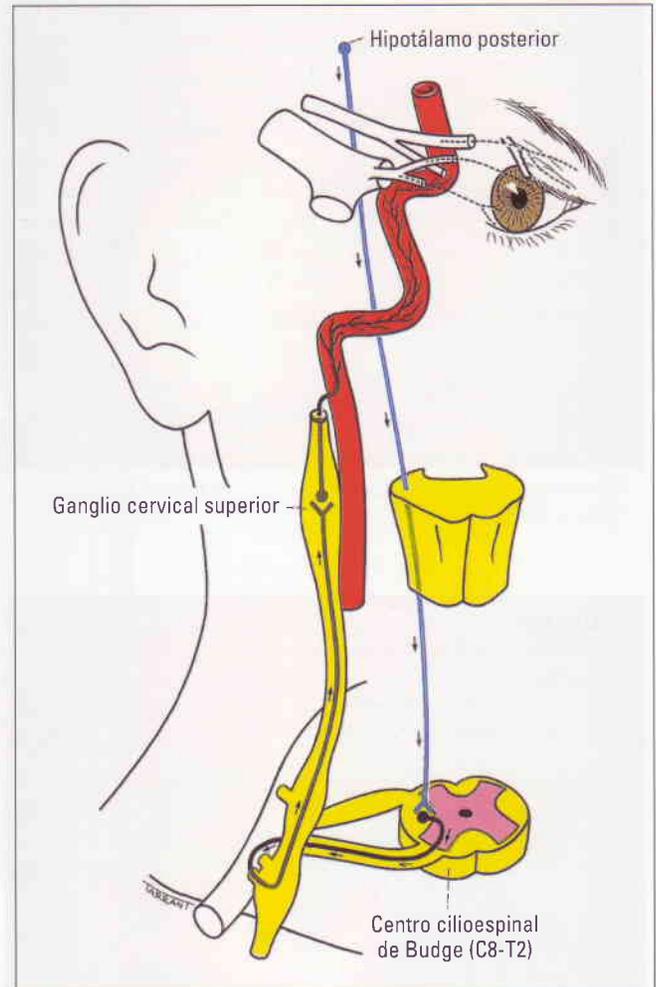
La inervación simpática consta de tres neuronas (Fig. 18.66):

1. **La primera** (central) empieza en el hipotálamo posterior y desciende, sin cruzarse, hacia abajo por el tronco cerebral para terminar en el centro cilioespinal de Budge, en el cuerno intermediolateral de la médula espinal, localizado entre C8 y T2.
2. **La segunda** (preganglionar) pasa desde el centro cilioespinal de Budge hasta el ganglio cervical superior en el cuello. Durante su largo recorrido, está íntimamente relacionada con la pleura apical, donde puede ser lesionada por un carcinoma broncogénico (tumor de Pancoast) o durante la cirugía de cuello.
3. **La tercera** (posganglionar) asciende a lo largo de la arteria carótida interna para entrar en el seno cavernoso, donde se une con la división oftálmica del nervio trigémino. Las fibras simpáticas alcanzan el cuerpo ciliar y el músculo dilatador de la pupila a través del nervio nasociliar y los nervios ciliares largos.

### Defectos pupilares aferentes

#### Defecto pupilar aferente absoluto

El defecto pupilar aferente absoluto (pupila amaurotica) está causado por una lesión completa del nervio óptico y se caracteriza por lo siguiente:



**Fig. 18.66**

Vía anatómica de la inervación simpática.

- El ojo afectado es completamente ciego (es decir, no hay percepción de la luz).
- Ambas pupilas tienen el mismo tamaño.
- Cuando el ojo afectado es estimulado por la luz, ninguna de las dos pupilas reacciona, pero cuando el ojo normal es estimulado ambas pupilas reaccionan normalmente.
- El reflejo de cerca es normal en ambos ojos.

#### Defecto pupilar aferente relativo

El defecto pupilar aferente relativo (pupila de Marcus Gunn) está causado por una lesión incompleta del nervio óptico o enfermedad retiniana grave, pero nunca por una catarata densa. Los signos clínicos son los de una pupila amaurotica pero más sutiles. Por lo tanto, las pupilas responden débilmente a la estimulación del ojo afectado y activamente a la estimulación del ojo normal. La diferencia entre las reacciones pupilares de ambos ojos se incrementa con la *prueba de destellos luminosos alternantes*, en la que cada pupila es estimulada por una luz en una sucesión alternativa rápida. Primero se estimula la pupila normal, lo que da lugar a contracción de ambas pupilas. Cuando se estimula la pupila anormal, ambas pupilas se dilatan en vez

de contraerse. Esta dilatación paradójica de las pupilas en respuesta a la luz ocurre porque la dilatación producida al retirar la luz del ojo normal supera la contracción producida por la estimulación del ojo anormal.

**NB:** En las lesiones aferentes (sensoriales), las pupilas son iguales de tamaño. La presencia de anisocoria (pupilas con tamaños diferentes) implica enfermedad del nervio eferente (motor), el iris o los músculos de la pupila.

## Disociación luz-cerca

En este caso el reflejo lumínico está ausente o es lento pero la respuesta de cerca es normal. Las causas se muestran en la Tabla 18.1.

**Tabla 18.1 Causas de disociación luz-cerca**

### 1. Unilaterales

- Defecto de la conducción aferente
- Pupila de Adie
- Herpes zoster oftálmico
- Regeneración aberrante del tercer par

### 2. Bilaterales

- Neurosífilis
- Diabetes tipo 1
- Distrofia miotónica
- Síndrome centroencefálico dorsal de Parinaud
- Amiloidosis familiar
- Encefalitis
- Alcoholismo crónico

## Pupilas de Argyll Robertson

Las pupilas de Argyll Robertson están causadas por la neurosífilis y se caracterizan por lo siguiente:

- La afectación suele ser bilateral pero asimétrica.
- Las pupilas son pequeñas e irregulares.
- Disociación luz-cerca.
- Las pupilas son muy difíciles de dilatar.

## Pupila de Adie

La pupila de Adie (tónica) está causada por denervación posganglionar al esfínter pupilar y el músculo ciliar, que puede seguir a una enfermedad viral. Afecta típicamente a adultos jóvenes y es unilateral en el 80% de los casos.

### I. Signos

- La pupila afectada es grande y regular.
- El reflejo luminoso está ausente o es lento, y se asocia con movimientos vermiformes del borde pupilar, visibles con la lámpara de hendidura.
- La pupila responde lentamente al reflejo de cerca, tras lo cual la redilatación también es muy lenta.

- La acomodación puede manifestar una tonicidad similar, de forma que cuando se fija un objeto cercano el tiempo necesario para reenfoque a distancia (relajación del músculo ciliar) está prolongado.
  - En los casos de larga evolución la pupila puede ser pequeña («pequeño antiguo Adie»).
2. Las **asociaciones** en algunos pacientes son reflejos tendinosos profundos disminuidos (síndrome de Holmes-Adie) y disfunción nerviosa autonómica.
  3. **Pruebas farmacológicas.** Si se instila mecolil al 2,5% o pilocarpina al 0,125% en los dos ojos, la pupila normal no se contrae, pero la pupila anormal sí debido a la hipersensibilidad por la denervación. Algunos pacientes diabéticos pueden mostrar también esta respuesta, y muy ocasionalmente ambas pupilas se contraen en individuos normales.

## Parálisis oculosimpática (síndrome de Horner)

Las causas del síndrome de Horner se muestran en la Tabla 18.2.

**Tabla 18.2 Causas de síndrome de Horner**

### 1. Centrales (neurona de primer orden)

- Enfermedad del tronco cerebral (tumores, vascular, desmielinización)
- Siringomielia
- Síndrome medular lateral (Wallenberg)
- Tumores de la médula espinal

### 2. Preganglionares (neurona de segundo orden)

- Tumor de Pancoast
- Aneurismas y disección carotídeos y aórticos
- Lesiones cervicales (amígdalas, traumatismo, posquirúrgicas)

### 3. Posganglionares (neurona de tercer orden)

- Cefaleas en racimo (neuralgia migrañosa)
- Disección de la arteria carótida interna
- Tumores nasofaríngeos
- Otitis media
- Masa en el seno cavernoso

## Signos clínicos

- Ptosis leve (generalmente 1-2 mm) como resultado de debilidad del músculo de Müller (Fig. 18.67).
- Ligera elevación del párpado inferior debida a debilidad del músculo tarsal inferior.
- Miosis por la acción sin oposición del esfínter pupilar, con el resultado de anisocoria, que se acentúa con una luz tenue, ya que la pupila de Horner no se dilata, al igual que la pupila del otro lado.
- Las reacciones pupilares son normales a la luz y de cerca.
- Sudoración ipsilateral reducida, pero sólo si la lesión está por debajo del ganglio cervical superior, porque las fibras que inervan la piel de la cara discurren a lo largo de la arteria carótida externa.



**Fig. 18.67**  
Síndrome de Horner derecho.

- A veces existe heterocromía hipocrómica (ambos iris de diferente color –la pupila de Horner es más clara–) si la lesión es congénita o de larga duración.
- La pupila se dilata con lentitud.
- Signos menos importantes son acomodación hiperactiva, hipotonía ocular e hiperemia conjuntival.

### Pruebas farmacológicas

La cocaína puede servir para confirmar el diagnóstico. Se puede usar la hidroxianfetamina para diferenciar una lesión preganglionar de otra posganglionar. También se puede utilizar la adrenalina para valorar la hipersensibilidad por la denervación.

#### 1. Instilar **cocaína al 4%** en ambos ojos.

- **Resultado:** la pupila normal se dilata pero la pupila de Horner no.
- **Justificación:** la noradrenalina (NA) liberada en las terminaciones nerviosas simpáticas posganglionares es recaptada por las terminaciones nerviosas, con lo que finaliza su acción. La cocaína bloquea esta recaptación. Por lo tanto, la NA se acumula y causa dilatación pupilar. En el síndrome de Horner no se segrega NA en primera instancia; por lo tanto, la cocaína no tiene efecto. De esta forma, la cocaína confirma el diagnóstico de síndrome de Horner.

#### 2. Instilar **hidroxianfetamina al 1%** en ambos ojos.

- **Resultado:** en una lesión preganglionar ambas pupilas se dilatan (Fig. 18.68), mientras que en una lesión posganglionar la pupila de Horner no lo hace. (Esto debe llevarse a cabo el día siguiente, cuando han desaparecido los efectos de la cocaína.)
- **Justificación:** la hidroxianfetamina potencia la liberación de NA de las terminaciones nerviosas posganglionares. Si esta neurona está intacta (una lesión en la neurona de primer o segundo orden, y también el ojo normal), la NA se libera y la pupila se dilata. En la lesión de la neurona de tercer orden (posganglionar) puede que no haya dilatación hasta la destrucción de la neurona.

#### 3. Instilar **adrenalina al 1:1.000** en ambos ojos.

- **Resultado:** en una lesión preganglionar no se dilata ninguna de las dos pupilas porque la adrenalina se destruye rápidamente por la monoaminoxidasa; en una lesión posganglionar, la pupila de Horner se dilata y la ptosis se puede aliviar temporalmente porque la adrenalina no es degradada cuando falta la monoaminoxidasa.



**Fig. 18.68**  
(a) Síndrome de Horner preganglionar derecho; (b) midriasis bilateral después de la instilación de hidroxianfetamina en ambos ojos.

- **Justificación:** un músculo privado de su inervación motora muestra una sensibilidad aumentada al neurotransmisor excitatorio liberado por su nervio motor. En el síndrome de Horner el músculo dilatador de la pupila manifiesta de forma similar «hipersensibilidad por la denervación» a los neurotransmisores adrenérgicos. Por lo tanto, la adrenalina, incluso en concentraciones mínimas, produce una dilatación marcada de la pupila de Horner.

## Nistagmus

### Introducción

#### Principios fisiológicos

El nistagmus es una oscilación de los ojos a un lado y al otro, repetitiva e involuntaria, que puede ser fisiológica o patológica. Por lo tanto, el nistagmus que se produce en respuesta a la rotación de un cilindro optocinético o del cuerpo en el espacio es normal y actúa para mantener la visión clara. Los movimientos oculares que llevan a la fijación sobre un objeto de interés se denominan foveales, y los que separan la fovea del objeto se llaman desfoveales. En el nistagmus patológico cada ciclo del movimiento suele iniciarse con una deriva desfoveal involuntaria del ojo alejándose del objeto de interés, seguida de un movimiento sacádico de regreso de refijación. El plano del nistagmus puede ser horizontal, vertical, torsional o inespecífico. La amplitud del nistagmus se refiere a lo lejos que se mueven los ojos, mientras que la frecuencia indica lo a menudo que oscilan los ojos. Según la amplitud, el nistagmus puede ser fino o tosco, mientras que la frecuencia puede ser alta, moderada o baja.

#### Clasificación

1. **Nistagmus en sacudida**, que es un movimiento sacádico con un movimiento de «deriva» desfoveal lento seguido de

un movimiento sacádico corrector de vuelta a la fóvea rápido. La dirección del nistagmus se describe en términos de la dirección del componente rápido, de forma que el nistagmus en sacudida puede ser derecho, izquierdo, arriba, abajo o rotatorio. El nistagmus en sacudida puede dividirse en evocado por la mirada (es decir, vestibular) y con mirada parética, que es lento y suele indicar lesión del tronco cerebral.

2. **Nistagmus pendular**, que es un movimiento no sacádico en el que los componentes foveal y desfoveal son lentos (es decir, la velocidad del nistagmus es igual en ambas direcciones).
  - El nistagmus pendular congénito es horizontal, conjugado y tiende a convertirse en sacudida en la mirada lateral.
  - El nistagmus pendular adquirido tiene componentes horizontal, vertical y torsional.
  - Si los componentes horizontal y vertical del nistagmus pendular están en fase (es decir, ocurren simultáneamente), la dirección percibida se vuelve oblicua.
  - Si los componentes horizontal y vertical están fuera de fase, la dirección se vuelve elíptica o rotatoria.
3. **Nistagmus mixto**, que es un nistagmus pendular en la posición primaria y una sacudida en la visión lateral.

Las características de todas las formas de nistagmus se pueden documentar empleando el esquema que se muestra en la Figura 18.69.

### Nistagmus fisiológico

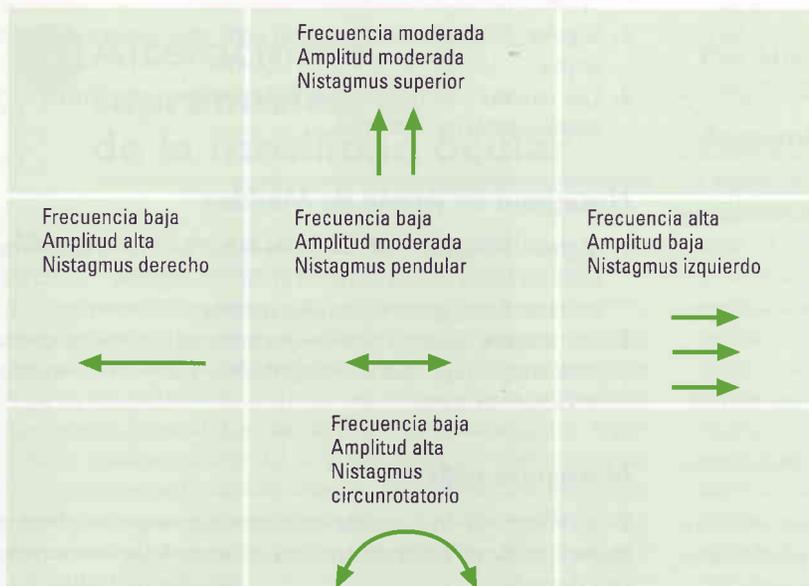
1. El **nistagmus del punto final** es un fino nistagmus en sacudida de frecuencia moderada que se encuentra cuando los ojos están en las posiciones extremas de la mirada. La fase rápida es en la dirección de la mirada.
2. El **nistagmus optocinético** es un nistagmus en sacudida inducido por estímulos repetitivos que se mueven por el campo visual. La fase lenta es un movimiento de búsqueda en el que los ojos siguen el objeto; la fase rápida es un movimiento de sacu-

dida en la dirección opuesta mientras los ojos vuelven a fijarse sobre otro objeto. Si la cinta o el cilindro optocinético se mueven de derecha a izquierda, la región parietooccipital izquierda controla la fase lenta (de búsqueda) a la izquierda, y el lóbulo frontal izquierdo controla la fase rápida (sacádica) a la derecha. El nistagmus optocinético es útil para detectar enfermos falsos que fingen ceguera y estudiar la agudeza visual en los niños muy pequeños. También puede ser útil para determinar la causa probable de una hemianopsia homónima aislada (*ver* después).

3. El **nistagmus vestibular** es un nistagmus en sacudida causado por una entrada alterada desde los núcleos vestibulares a los centros de la mirada horizontal. La fase lenta es iniciada por los núcleos vestibulares y la fase rápida por el tronco cerebral y la vía frontomesencefálica. El nistagmus rotatorio suele estar causado por situaciones patológicas que afectan al sistema vestibular. El nistagmus vestibular se puede provocar con estimulación calórica de la siguiente forma:
  - Cuando se introduce agua *fría* en el *oído derecho* el paciente presenta un nistagmus en sacudida *a la izquierda* (es decir, fase rápida a la izquierda).
  - Cuando se introduce agua *caliente* en el *oído derecho* el paciente presenta un nistagmus en sacudida *a la derecha* (es decir, fase rápida a la derecha). Una regla mnemotécnica útil es, en inglés, «COWS» (*cold-opposite, warm-same*) (frío-opuesto, caliente-mismo), indicando la dirección del nistagmus.
  - Cuando se introduce agua fría en ambos oídos de forma simultánea se produce un nistagmus en sacudida con la fase rápida hacia arriba; el agua caliente en ambos oídos provoca nistagmus con la fase rápida hacia abajo (el frío «hace bajar las cosas»).

### Nistagmus por desequilibrio motor

El nistagmus por desequilibrio motor es el resultado de defectos primarios en los mecanismos eferentes.



**Fig. 18.69**  
Esquema para documentar el nistagmus. (Cortesía de J. Ferris.)

### Nistagmus congénito

1. La **herencia** puede ser recesiva ligada al cromosoma X o autosómica dominante.
2. La **presentación** es al cabo de 2-3 meses después de nacer y persiste durante toda la vida.
3. **Signos**
  - Generalmente nistagmus en sacudida, en un plano y horizontal.
  - Puede calmarse con la convergencia y no está presente durante el sueño.
  - Suele existir un punto nulo: una posición de la mirada en la que el nistagmus es mínimo.
  - Con el fin de mover los ojos al punto nulo se puede adoptar una postura anormal de la cabeza (tortícolis).

### Espasmo nutans

1. La **presentación** de este trastorno raro es entre los 3 y los 18 meses.
2. **Signos**
  - Nistagmus horizontal, unilateral o bilateral, de pequeña amplitud y alta frecuencia, asociado con movimientos de cabeceo.
  - Frecuentemente es asimétrico, con mayor amplitud en la abducción.
  - Pueden existir componentes vertical y torsional.
3. **Causas**
  - Idiopático, que se resuelve espontáneamente hacia los 3 años de edad.
  - Glioma de las vías visuales anteriores, síndrome de la silla turca vacía y quiste pencefálico.

### Nistagmus latente

Se asocia con esotropía infantil y desviación vertical disociada (ver Capítulo 16). Se caracteriza por lo siguiente:

- Con ambos ojos abiertos no hay nistagmus.
- Nistagmus horizontal, que se vuelve aparente al cubrir un ojo o reducir la cantidad de luz que llega al ojo.
- La fase rápida es en la dirección del ojo no cubierto, que fija la mirada.
- En ocasiones, un elemento de latencia se puede superponer a un nistagmus manifiesto, de forma que cuando se cubre un ojo la amplitud del nistagmus aumenta (nistagmus manifiesto latente).

### Nistagmus alternante periódico

1. **Signos**
  - Nistagmus en sacudida horizontal conjugado que periódicamente invierte su dirección.
  - Cada ciclo se puede dividir en fases activas y quiescentes de la forma siguiente.
  - Durante la fase activa, la amplitud, la frecuencia y la velocidad de la fase lenta del nistagmus aumentan primero progresivamente y luego disminuyen.

- A continuación sigue un breve interludio quieto, que dura 4-20 segundos, durante el cual los ojos están estables y muestran movimientos de baja intensidad a menudo pendulares.
  - Después tiene lugar una secuencia similar en la dirección opuesta, y el ciclo completo dura entre 1 y 3 minutos.
2. Las **causas** son enfermedad cerebelosa, desmielinización, ataxia telangiectasia (síndrome de Louis-Bar) y fármacos como la fenitoína.

### Nistagmus por convergencia-retracción

El nistagmus por convergencia-retracción está causado por cocontracción de los músculos extraoculares, especialmente los rectos mediales.

#### 1. Signos

- Nistagmus en sacudida, que es inducido al pasar una cinta optocinética hacia abajo.
  - La sacudida de refijación hacia arriba lleva a los dos ojos uno hacia el otro en un movimiento de convergencia.
  - Se asocia con retracción del globo ocular en la órbita.
2. Las **causas** incluyen lesiones del área pretecal como pinealomas y accidentes vasculares.

### Nistagmus hacia abajo

1. **Signos.** Nistagmus vertical con una fase rápida hacia abajo, que se manifiesta más fácilmente cuando el paciente mira hacia abajo y lateralmente.
2. **Causas**
  - Lesiones de la unión craneocervical en el *foramen magnum* como la malformación de Arnold-Chiari y la siringobulbia.
  - Fármacos como litio, fenitoína, carbamazepina y barbitúricos.
  - Encefalopatía de Wernicke, desmielinización e hidrocefalia.

### Nistagmus hacia arriba

1. **Signos.** Nistagmus vertical que tiene una fase rápida hacia arriba.
2. Las **causas** son lesiones de la fosa posterior, fármacos y encefalopatía de Wernicke.

### Nistagmus en vaivén de Maddox

1. **Signos.** Nistagmus pendular, en el que un ojo se eleva y se torsiona hacia dentro mientras el otro se deprime y se torsiona hacia fuera; después los ojos invierten la dirección.
2. Las **causas** incluyen tumores paraselares que suelen causar hemianopia bitemporal, siringobulbia y accidente vascular del tronco cerebral.

### Nistagmus atáxico

Es un nistagmus en sacudida horizontal que ocurre en el ojo en abducción de un paciente con una oftalmoplejía internuclear (ver después).

## Nistagmus por privación sensorial

El nistagmus ocular (por privación sensorial) está causado por una visión defectuosa. Es horizontal y pendular, y puede moderarse en convergencia. Su gravedad depende del grado de la pérdida visual. A veces puede adoptarse una postura anormal de la cabeza para disminuir la amplitud del nistagmus. Está causado por la afectación grave de la visión central en la primera infancia (p. ej., catarata congénita, hipoplasia macular). En general, todos los niños que pierden la visión central en ambos ojos antes de los 2 años de edad presentan nistagmus.

## Movimientos nistagmoides

Los movimientos nistagmoides se parecen al nistagmus pero se diferencian en que el movimiento desfoveal patológico inicial es una intrusión sacádica.

### Aleteo ocular y opsoclonus

#### 1. Signos

- Oscilaciones en sacudidas sin intervalo intermedio.
- En el aleteo ocular son puramente horizontales y en el opsoclonus en varios planos.

2. Las **causas** incluyen encefalitis viral, encefalopatía mioclónica en niños («ojos danzantes y pies danzantes»), transitorio (idiopático) en recién nacidos sanos e inducido por fármacos (litio, amitriptilina y fenitoína).

### Sacudidas oculares

1. **Signos.** Movimientos del ojo hacia abajo, rápidos y conjugados, con una deriva hacia arriba lenta hacia la posición primaria.
2. Las **causas** incluyen lesiones de la protuberancia (generalmente hemorragias), lesiones cerebelosas que comprimen la protuberancia y encefalopatía metabólica.

## Alteraciones supranucleares de la motilidad ocular

### Movimientos oculares conjugados

Los movimientos oculares conjugados o «versiones» son movimientos binoculares en los que los dos ojos se mueven sincrónica y simétricamente en la misma dirección. Los tres tipos principales son: (a) *sacádicos*, (b) *de seguimiento lento* y (c) *reflejos no ópticos*. El control de los movimientos sacádicos y de seguimiento lento se encuentra a nivel cerebral y del tronco cerebral. Las parálisis de la mirada causadas por alteraciones supranucleares se caracterizan por ausencia de diplopía y reflejos oculo-vestibulares normales (p. ej., movimientos oculocefálicos y estimulación calórica).

### Movimientos sacádicos

1. La **función** de los movimientos sacádicos (de fijación) es colocar el objeto de interés sobre la fovea rápidamente o mover los ojos de un objeto a otro. Esto puede hacerse voluntariamente o puede suceder como un reflejo desencadenado por la presencia de un objeto en el campo visual periférico. Las sacudidas voluntarias son similares al sistema de artillería de localización rápida de una diana móvil.
2. Las **vías** de las sacudidas horizontales se originan en la corteza premotora (los campos oculares frontales). Desde aquí las fibras pasan al centro de la mirada horizontal *contralateral* en la formación reticular paramediana de la protuberancia (FRPP). De esta forma, cada lóbulo frontal inicia las sacudidas contralaterales. Por lo tanto, las lesiones irritativas pueden causar desviación ocular al lado opuesto.

### Movimientos de seguimiento suaves

1. La **función** de los movimientos de seguimiento es mantener la fijación sobre el objeto una vez que se ha localizado con el sistema sacádico. El estímulo es el movimiento del objeto cerca de la fovea. Los movimientos son lentos y suaves.
2. La **vía** se origina en la corteza periestriada del lóbulo occipital. Después las fibras descienden y acaban en el centro de la mirada horizontal *ipsilateral* en la FRPP. Por lo tanto, cada lóbulo occipital controla los seguimientos al lado ipsilateral.

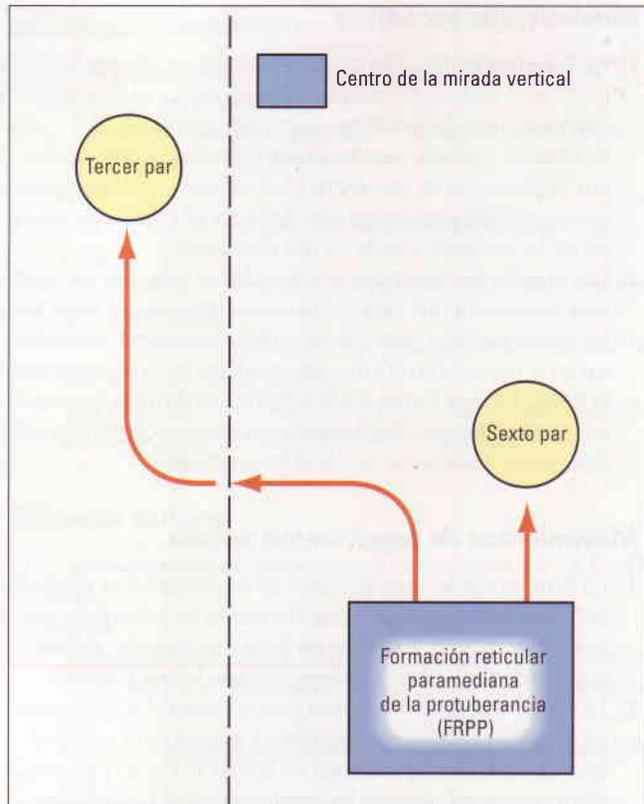
### Reflejos no ópticos

1. La **función** de los reflejos no ópticos (vestibulares) es mantener la posición del ojo con respecto a cualquier cambio de la cabeza y la posición del cuerpo.
2. La **vía** se origina en los laberintos y los propioceptores en los músculos del cuello que median la información respecto a los movimientos de la cabeza y el cuello. Las fibras aferentes establecen sinapsis en el núcleo vestibular y pasan al centro de la mirada horizontal en la FRPP.

### Parálisis de la mirada horizontal

#### Anatomía aplicada

Los movimientos oculares horizontales se generan a partir del centro de la mirada horizontal en la FRPP (Fig. 18.70). Desde aquí las fibras conectan con el núcleo del sexto par ipsilateral para la abducción del ojo ipsilateral. Para la aducción del ojo contralateral, las fibras de la FRPP también cruzan la línea media a la altura de la protuberancia y pasan el fascículo longitudinal medial (FLM) contralateral hasta el subnúcleo del recto medial en el complejo del tercer par contralateral (que también recibe impulsos descendientes independientes de los centros de control de la vergencia). Por lo tanto, la estimulación de la FRPP en un lado causa un movimiento conjugado de los ojos al mismo lado. Es importante recordar que cuando el FLM abandona la FRPP, atraviesa la línea media inmediatamente, y después asciende por el lado contralateral. La pérdida de los movi-



**Fig. 18.70**  
Vías anatómicas de los movimientos oculares horizontales.

mientos oculares horizontales normales ocurre cuando estas vías están alteradas. Las causas se muestran en la Tabla 18.3.

**Tabla 18.3 Causas de oftalmoplejía internuclear**

- Desmielinización
- Enfermedad vascular
- Tumores del tronco cerebral y el cuarto ventrículo
- Traumatismo
- Encefalitis
- Hidrocefalia
- Parálisis supranuclear progresiva
- Inducida por fármacos
- Efectos remotos de carcinoma

### Signos

1. Una lesión de la **formación reticular paramediana de la protuberancia (FRPP)** da lugar a una parálisis de la mirada horizontal ipsilateral (incapacidad para mirar en la dirección de la lesión).
2. Una **lesión del fascículo longitudinal medial (FLM)** es responsable del síndrome clínico de oftalmoplejía internuclear (OIN). Una oftalmoplejía internuclear izquierda se caracteriza por lo siguiente:
  - A la mirada a la derecha hay una aducción izquierda deficiente y nistagmus atáxico del ojo derecho (Fig. 18.71a).



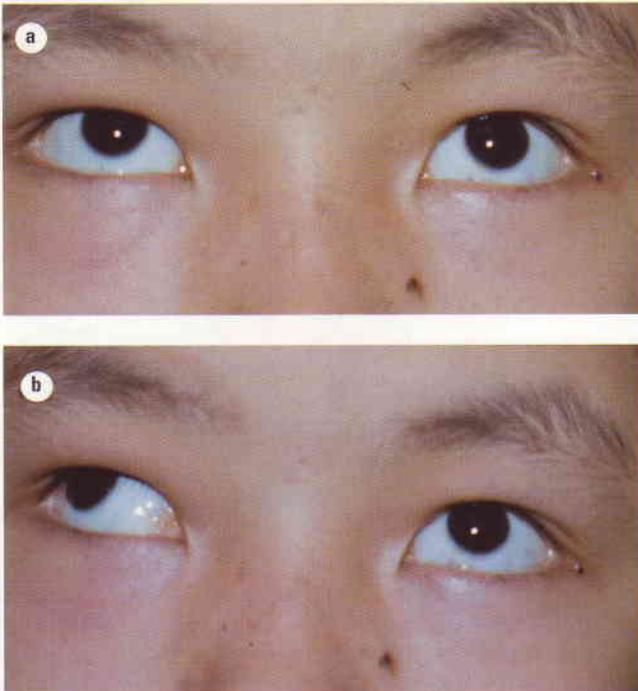
**Fig. 18.71**  
Oftalmoplejía internuclear izquierda. (a) Aducción izquierda deficiente en la mirada a la derecha; (b) mirada a la izquierda normal.

- La mirada a la izquierda es normal (Fig. 18.71b).
  - La convergencia está intacta si la lesión es discreta.
  - Nistagmus vertical al intentar mirar hacia arriba.
3. Las lesiones combinadas de la **FRPP** y el **FLM** del mismo lado dan lugar al «síndrome de uno y medio». Una lesión izquierda se caracteriza por:
    - Parálisis de la mirada ipsilateral. La Figura 18.72a muestra al paciente que intenta mirar a la izquierda.
    - Oftalmoplejía internuclear ipsilateral. La Figura 18.72b muestra al paciente que intenta mirar a la derecha.
    - El único movimiento residual es la abducción del ojo contralateral, que también muestra nistagmus atáxico.

## Parálisis de la mirada vertical

### Anatomía aplicada

Los movimientos oculares verticales se generan a partir del centro de la mirada vertical conocido como el centro intersticial rostral del FLM, que se sitúa en el cerebro medio justo por detrás del núcleo rojo. A partir de cada centro de la mirada vertical, los impulsos pasan a los subnúcleos de los músculos oculares que controlan la mirada vertical en ambos ojos. Las células que median los movimientos oculares hacia arriba y hacia abajo están entremezcladas en el centro de la mirada vertical, aunque a pesar de ello puede producirse parálisis selectiva de la mirada hacia arriba y de la mirada hacia abajo.



**Fig. 18.72**  
«Síndrome de uno y medio» izquierdo. (a) Mirada defectuosa a la izquierda; (b) aducción izquierda defectuosa y abducción derecha normal en la mirada a la derecha. (Cortesía de K. Nischal.)

### Síndrome centroencefálico dorsal de Parinaud

#### 1. Signos

- Parálisis supranuclear a la mirada hacia arriba (Fig. 18.73a).
- Ojos rectos en la posición primaria (Fig. 18.73b).
- Mirada hacia abajo normal (Fig. 18.73c).
- Pupilas grandes con disociación luz-cerca.
- Retracción palpebral (signo de Collier).
- Parálisis de convergencia.
- Nistagmus de convergencia-retracción.

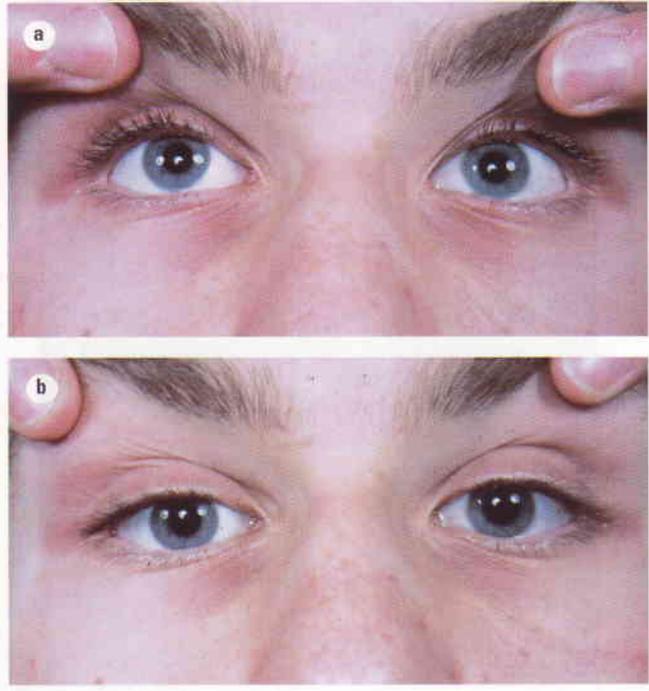
#### 2. Causas

- En niños.** Estenosis del acueducto, meningitis y pinealoma (Fig. 18.74).
- En adultos jóvenes.** Desmielinización, traumatismo y malformaciones arteriovenosas.
- En ancianos.** Accidentes vasculares del cerebro medio, lesiones de masa que afectan a la sustancia gris periacueductal y aneurismas de la fosa posterior.

### Parálisis supranuclear progresiva

La parálisis supranuclear progresiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski) es una enfermedad degenerativa grave que se presenta en personas ancianas y se caracteriza por:

- Parálisis supranuclear de la mirada, que en un primer momento afecta principalmente a la mirada hacia abajo.
- A medida que la enfermedad progresa la mirada hacia arriba también se afecta.



**Fig. 18.73**  
Síndrome centroencefálico dorsal de Parinaud. (a) Mirada hacia arriba defectuosa; (b) ojos rectos en la posición primaria; (c) mirada hacia abajo normal. (Cortesía de D. Thomas.)

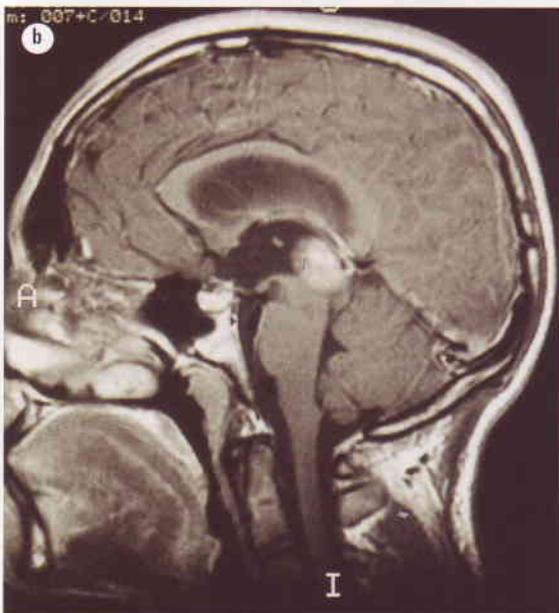
- Los movimientos horizontales se afectan posteriormente y en ocasiones aparece una parálisis total de la mirada.
- Parálisis pseudobulbar.
- Rigidez extrapiramidal, marcha atáxica y demencia.

## ● Tercer par craneal

### Anatomía aplicada

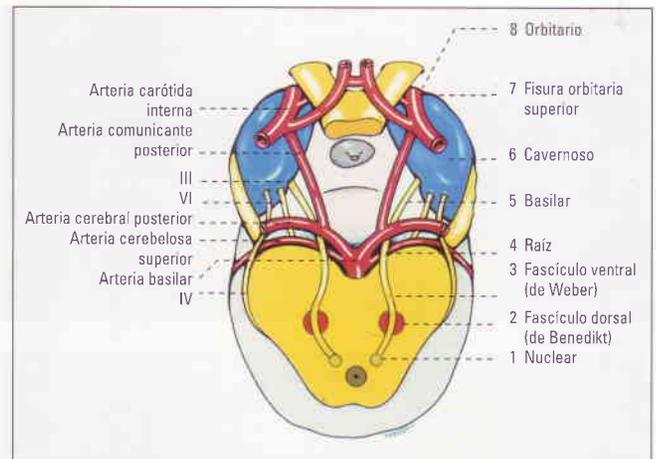
#### Complejo nuclear

El complejo nuclear del tercer par (oculomotor) está situado en el cerebro medio a nivel del colículo superior, por debajo del acueducto de Silvio (Fig. 18.75). Está compuesto por los siguientes subnúcleos pares e impares:



**Fig. 18.74**  
RNM con carga T1 que muestra un pinealoma. (a) Vista axial; (b) vista sagital —se observan los ventrículos dilatados—. (Cortesía de D.Thomas.)

1. El **subnúcleo elevador** es una estructura impar, caudal y de la línea media que inerva a ambos músculos elevadores. Por lo tanto, las lesiones limitadas a esta zona dan lugar a ptosis bilateral.
2. Los **subnúcleos del recto superior** son un par e inervan sus respectivos músculos rectos superiores contralaterales. Una parálisis nuclear del tercer par respeta el recto superior ipsilateral y afecta al recto superior contralateral.



**Fig. 18.75**  
Vista dorsal del curso del tercer par.

3. Los **subnúcleos recto medial, recto inferior y oblicuo inferior** son pares e inervan sus músculos ipsilaterales correspondientes. Las lesiones que afectan sólo al complejo nuclear del tercer par son relativamente infrecuentes. Las causas más frecuentes son: enfermedad vascular, tumores primarios y metástasis. Las lesiones que afectan a los dos subnúcleos de los rectos mediales causan una oftalmoplejía internuclear bilateral, caracterizada por exotropía, y convergencia y aducción defectuosas. Las lesiones que afectan a todo el núcleo suelen asociarse con afectación de los núcleos adyacente y caudal del cuarto par.

### Fascículo

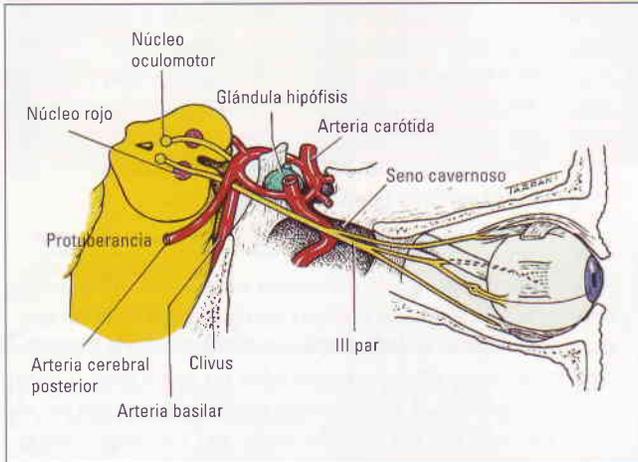
El fascículo consta de fibras eferentes que pasan desde el núcleo del tercer par a través del núcleo rojo y el lado medial del pedúnculo cerebral. Después emergen desde el cerebro medio y pasan al espacio interpeduncular. Las causas de lesiones nucleares y fasciculares son similares, excepto que la desmielinización puede afectar al fascículo.

1. El **síndrome de Benedikt** afecta al fascículo a su paso a través del núcleo rojo y se caracteriza por una parálisis del tercer par ipsilateral y signos extrapiramidales contralaterales como hemitemblor.
2. El **síndrome de Weber** afecta al fascículo cuando pasa a través del pedúnculo cerebral y se caracteriza por una parálisis del tercer par ipsilateral y una hemiparesia contralateral.
3. El **síndrome de Nothnagel** afecta al fascículo y al pedúnculo cerebeloso superior y se caracteriza por parálisis del tercer par ipsilateral y ataxia cerebelosa. Causas importantes son enfermedad vascular y tumores.
4. El **síndrome de Claude** es una combinación de los síndromes de Benedikt y Nothnagel.

### Parte basilar

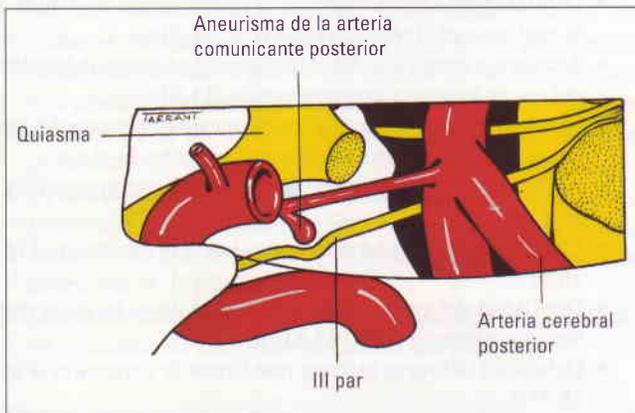
La parte basilar empieza como una serie de «raíces» que abandonan el cerebro medio en la cara medial del pedúnculo cere-

bral, antes de unirse para formar el tronco principal. El nervio pasa después entre la arteria cerebral posterior y la arteria cerebelosa posterior, circulando lateral y paralelamente con la arteria comunicante posterior (Fig. 18.76). Las parálisis del tercer par aisladas suelen ser basílares porque el nervio atraviesa la base del cráneo a lo largo de su curso subaracnoideo sin estar acompañado de ningún otro nervio craneal. Las dos causas más importantes son las siguientes:



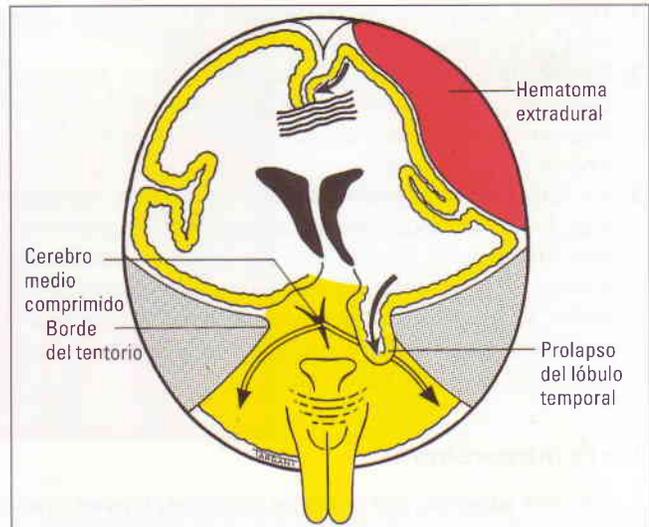
**Fig. 18.76**  
Vista lateral del curso del tercer par.

1. **Aneurisma** en la unión de la arteria comunicante posterior y la arteria carótida interna (Fig. 18.77), que suele presentarse como una parálisis del tercer par aguda y dolorosa con afectación de la pupila.



**Fig. 18.77**  
Compresión del tercer par por un aneurisma comunicante posterior.

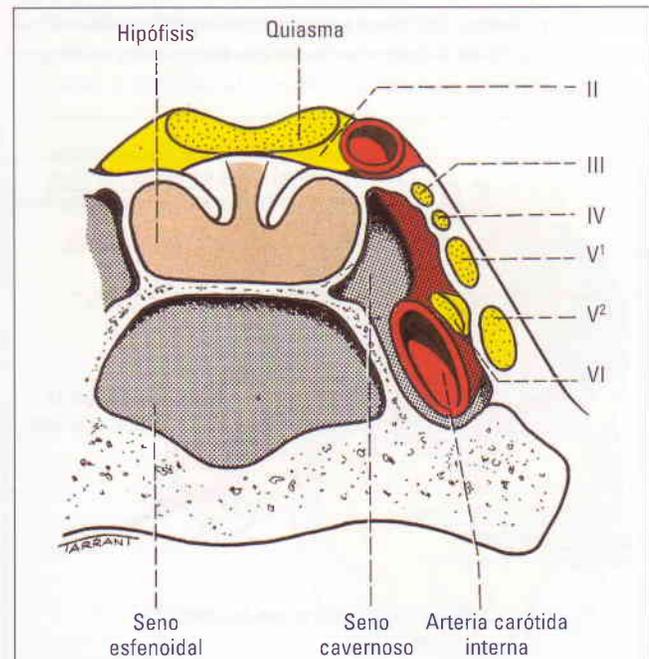
2. El **traumatismo craneal**, que da lugar a hematoma extradural o subdural, puede causar un cono de presión tentorial con herniación hacia abajo del lóbulo temporal. Éste comprime el tercer par a su paso sobre el extremo tentorial, causando inicialmente miosis irritativa seguida de midriasis y de una parálisis total del tercer par (Fig. 18.78).



**Fig. 18.78**  
Mecanismo de la parálisis del tercer par por un hematoma subdural o extradural.

**Parte intracavernosa**

El tercer par entra en el seno cavernoso perforando la duramadre justo lateralmente al proceso clinoides posterior. Dentro del seno cavernoso, el tercer par discurre en la pared lateral y ocupa una posición superior por encima del cuarto par (Fig. 18.79). En la parte anterior del seno cavernoso, el nervio se divide en una rama superior y otra inferior, que entran en la órbita a través de la fisura orbitaria superior en el anillo de Zinn. Las causas importantes de parálisis intracavernosa del tercer par son las siguientes:



**Fig. 18.79**  
Localización de los pares craneales en el seno cavernoso vista desde atrás.

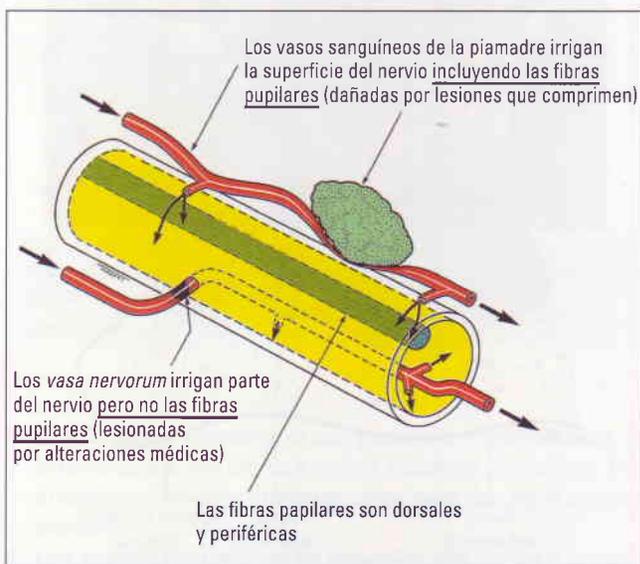
1. **Diabetes**, que puede causar una parálisis vascular, que suele respetar la pupila.
2. **Apoplejía hipofisaria** (infarto hemorrágico), que puede causar una parálisis del tercer par (p. ej., después del parto) si la glándula se inflama lateralmente y comprime el seno cavernoso.
3. Las **lesiones intracavernosas** como aneurismas, meningiomas, fístulas carótido-cavernosas e inflamación granulomatosa (síndrome de Tolosa-Hunt) pueden causar parálisis del tercer par. Debido a su estrecha proximidad a otros pares craneales, las parálisis intracavernosas del tercer par suelen asociarse con afectación del cuarto y del sexto pares y la primera división del nervio trigémino.

### Parte intraorbitaria

1. **División superior**, que inerva los músculos elevador y recto superior.
2. **División inferior**, que inerva los músculos recto medial, recto inferior y oblicuo inferior. La rama para el oblicuo inferior también contiene las fibras parasimpáticas del subnúcleo de Edinger-Westphal, que inerva el esfínter pupilar y el músculo ciliar. Las lesiones de la división inferior se caracterizan por aducción limitada y depresión, y una pupila dilatada. Las causas principales de las parálisis de las divisiones superior e inferior son traumatismos y enfermedad vascular.

### Fibras pupilomotoras

Las fibras parasimpáticas pupilomotoras entre el tronco cerebral y el seno cavernoso están localizadas superficialmente en la parte superomedial del tercer par (Fig. 18.80). Su aporte sanguíneo deriva de los vasos sanguíneos de la piamadre, mientras que el tronco principal del tercer par es irrigado por los *vasa nervorum*. La presencia o ausencia de afectación pupilar es de gran



**Fig. 18.80**  
Localización de las fibras pupilomotoras en el tronco del tercer par.

importancia porque frecuentemente diferencia una lesión «quirúrgica» de otra «médica». La afectación pupilar, al igual que otros signos de parálisis del tercer par, puede ser completa o parcial, y puede mostrar signos de recuperación. Por lo tanto, la midriasis leve y la no reactividad pueden ser clínicamente importantes.

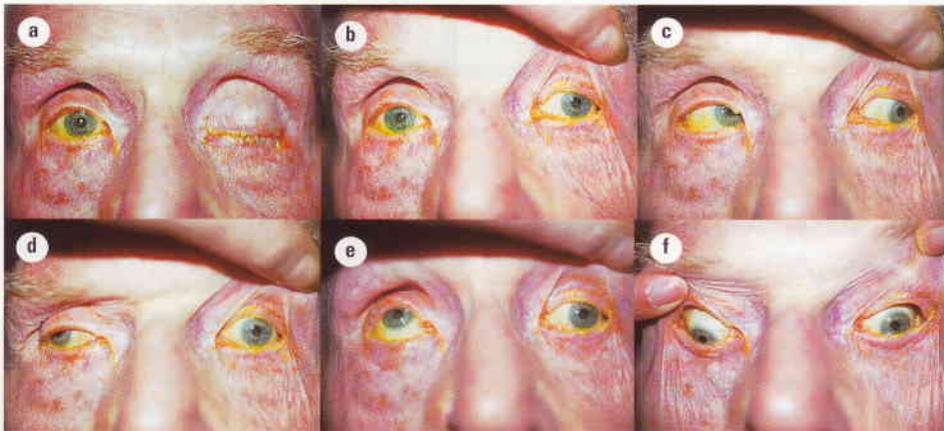
1. Las **lesiones quirúrgicas** como aneurismas, traumatismos y herniación uncal afectan característicamente a la pupila por compresión de los vasos sanguíneos de la piamadre y las fibras pupilomotoras localizadas superficialmente.
2. Las **lesiones médicas** causadas por hipertensión y diabetes suelen respetar la pupila. Esto se debe a que la microangiopatía asociada con lesiones médicas afecta a los *vasa nervorum*, causando isquemia del tronco principal del nervio pero respetando las fibras pupilomotoras superficiales.

**NB:** Sin embargo, estos principios no son infalibles; se puede ver afectación de la pupila en algunas parálisis del tercer par asociadas con diabetes, mientras que su conservación no excluye de forma invariable un aneurisma u otra lesión compresiva. A veces la afectación pupilar puede ser el único signo de una parálisis del tercer par (meningitis basal, herniación del uncal).

### Aspectos clínicos

#### Signos clínicos

1. **Signos** de parálisis del tercer par craneal izquierdo (Fig. 18.81).
  - Debilidad del elevador que causa ptosis profunda, debido a la cual no suele haber diplopía (Fig. 18.81a).
  - Acción sin oposición del recto lateral que causa abducción del ojo en la posición primaria (Fig. 18.81b).
  - El músculo oblicuo superior intacto causa intorsión del ojo en reposo, que aumenta al intentar mirar hacia abajo.
  - Abducción normal porque el recto lateral está intacto (Fig. 18.81c).
  - Debilidad del recto medial que limita la aducción (Fig. 18.81d).
  - Debilidad del recto superior y del oblicuo inferior que limita la elevación (Fig. 18.81e).
  - Debilidad del recto inferior que limita la depresión (Fig. 18.81f).
  - Parálisis parasimpática que causa una pupila dilatada asociada con acomodación defectuosa.
2. Una **regeneración aberrante** puede seguir a la parálisis del tercer par aguda traumática y aneurismática, pero no vascular. Esto se debe a que las coberturas nerviosas endoneurales, que pueden romperse en las lesiones traumáticas y compresivas, permanecen intactas en la patología vascular. Los defectos paradójicos de la motilidad ocular (*ver* Fig. 1.123), como la elevación del párpado superior al intentar la aducción o la depresión (el seudofenómeno de Graefe), están causados por dirección errónea de los axones regenerados que reinervan al



**Fig. 18.81**  
Parálisis del tercer par izquierdo  
(ver texto).

músculo extraocular equivocado. La pupila también puede estar afectada.

### Causas de parálisis aislada del tercer par

1. **Idiopática:** alrededor del 25% no tiene causa conocida.
2. La **enfermedad vascular**, como la debida a hipertensión y diabetes, es la causa más frecuente de parálisis del tercer par que respeta la pupila. Por lo tanto, en todos los pacientes se debe determinar la presión arterial, realizar un análisis de orina y una determinación de la glucemia. En la mayoría de los casos la recuperación espontánea tiene lugar en 3 meses. Las parálisis diabéticas del tercer par se asocian a menudo con dolor periorbitario y a veces son el signo de presentación de la diabetes. Por lo tanto, la presencia de dolor no es útil para diferenciar la parálisis del tercer par aneurismática y diabética.
3. Un **traumatismo**, directo y secundario a hematoma subdural con herniación uncal, también es una causa frecuente. Sin embargo, la aparición de una parálisis del tercer par después de un traumatismo craneal relativamente trivial, no asociado con pérdida de conciencia, debe alertar al clínico acerca de la posibilidad de un tumor intracraneal basal asociado que ha provocado que el tronco nervioso esté estirado y atrapado.
4. El **aneurisma** en la unión de la arteria comunicante posterior con la arteria carótida interna es una causa muy importante de parálisis del tercer par craneal aislada y dolorosa con afectación de la pupila.
5. **Otras** causas poco frecuentes son: tumores, sífilis y vasculitis asociada con trastornos vasculares del colágeno.

### Tratamiento

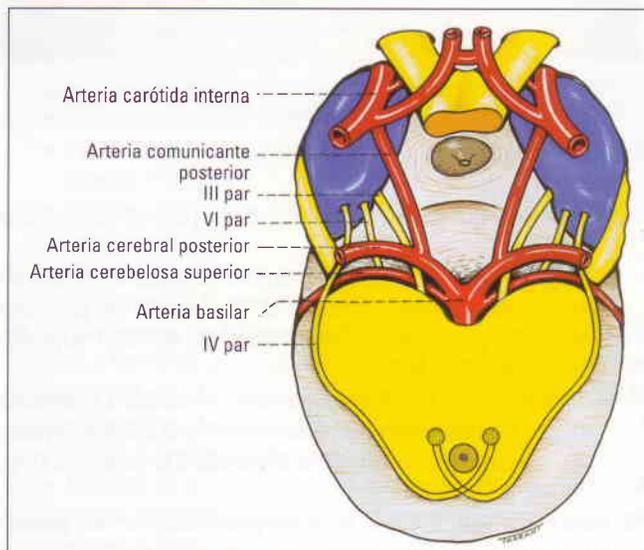
1. Las opciones de tratamiento **no quirúrgico** incluyen el empleo de prismas de Fresnel si el ángulo de desviación es pequeño, oclusión monocular para evitar la diplopía (si la ptosis es parcial o se recupera) e inyección de toxina botulínica en el músculo recto lateral no afectado para evitar la contractura antes de que la desviación mejore o se establezca (ver Capítulo 16).
2. Como en el caso de las parálisis de otros nervios motores oculares, el tratamiento **quirúrgico** debe plantearse sólo después de que ha acabado completamente la mejoría espon-

tánea. Esto no suele ocurrir antes de 6 meses desde la fecha de inicio (ver Capítulo 16).

## Cuarto par craneal

### Anatomía aplicada

1. Los **rasgos importantes** del cuarto par (troclear) son los siguientes:
  - Es el único par craneal que emerge de la parte dorsal del cerebro.
  - Es un nervio craneal cruzado; esto significa que el núcleo del cuarto par inerva el músculo oblicuo superior contralateral.
  - Es un nervio muy largo y delgado.
2. El **núcleo** del cuarto par está localizado a nivel del colículo inferior por debajo del acueducto de Silvio (Fig. 18.82). Es caudal y contiguo al complejo nuclear del tercer par.



**Fig. 18.82**  
Vista dorsal del curso del cuarto par.

3. El **fascículo** consta de axones que se curvan posteriormente alrededor del acueducto y se cruzan completamente en el velo medular anterior.
4. El **tronco** abandona el tronco cerebral en la superficie dorsal, justo por debajo del colículo inferior. Después se curva lateralmente alrededor del tronco cerebral, transcurre hacia delante por debajo del borde libre del tentorio, y (como el tercer par) pasa entre la arteria cerebral posterior y la arteria cerebelosa superior. Entonces perfora la duramadre y entra en el seno cavernoso.
5. La **parte intracavernosa** discurre en la pared lateral del seno, inferiormente al tercer par y por encima de la primera división del quinto par. En la parte anterior del seno cavernoso asciende y pasa a través de la fisura orbitaria superior por encima del anillo de Zinn.
6. La **parte intraorbitaria** inerva el músculo oblicuo superior.

### Signos clínicos

El inicio agudo de diplopía sin ptosis, combinado con una postura característica de la cabeza, sugiere fuertemente enfermedad del cuarto par. Los signos de una parálisis nuclear, fascicular y periférica del cuarto par son clínicamente indistinguibles, excepto que la parálisis nuclear produce debilidad del oblicuo superior contralateral. Los pacientes con una parálisis del cuarto par izquierdo muestran lo siguiente:

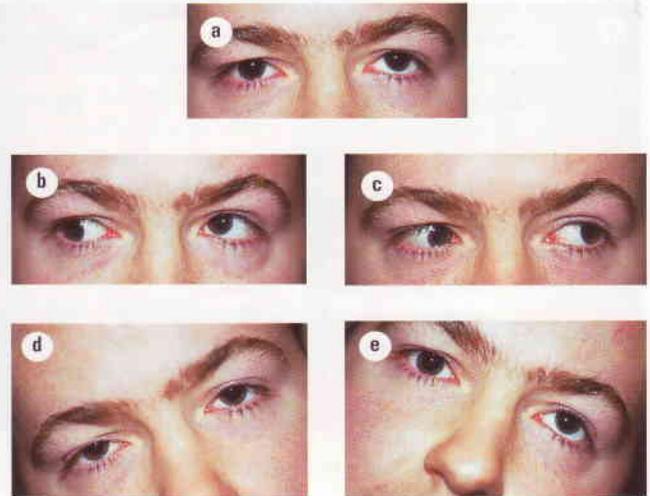
#### 1. Signos

- La debilidad del oblicuo superior da lugar a limitación de la depresión en aducción (Fig. 18.83).



**Fig. 18.83**  
Parálisis del cuarto par izquierdo (ver texto).

- Excitotorsión.
  - Diplopía que es vertical, torsional y peor al mirar hacia abajo.
  - Hiperdesviación izquierda («izquierda sobre derecha») en la posición primaria cuando el ojo derecho no afectado está fijando debido a debilidad del oblicuo superior izquierdo (Fig. 18.84a).
  - La hipertropía izquierda aumenta en la mirada a la derecha (Fig. 18.84b) debido a sobreacción oblicua inferior izquierda, y es mínima o ausente en la mirada a la izquierda (Fig. 18.84c).
2. Para evitar la diplopía el paciente puede adoptar una **postura de tortícolis**.
    - Para girar hacia dentro el ojo (aliviar la excitotorsión) hay una inclinación contralateral de la cabeza.



**Fig. 18.84**  
Prueba de Parks en tres etapas. (a) Etapa 1; (b y c) etapa 2; (d y e) etapa 3 (ver texto).

- Para aliviar la incapacidad para deprimir el ojo en aducción, la cabeza se gira a la derecha y se deprime el mentón (ver Fig. 16.16).

**NB:** El ojo izquierdo no puede mirar hacia abajo y a la derecha, o hacia dentro; por lo tanto, es la cabeza quien lo hace y de esta forma compensa.

3. La afectación **bilateral** es frecuente y se caracteriza por:
  - Hipertropía derecha en la mirada izquierda, hipertropía izquierda en la mirada derecha.
  - Ciclodesviación superior a  $10^\circ$  en la prueba de las barras de Maddox doble (ver después).
  - Esotropía con patrón en V.
  - Prueba de Bielschowsky positiva bilateral (ver después).

### Exploraciones especiales

1. La **prueba de Parks en tres etapas** es muy útil en el diagnóstico de la parálisis del cuarto par y se realiza de la forma siguiente:
  - a. **Etapa uno.** Valorar cuál es el ojo hipertrópico en la posición primaria. La hipertropía izquierda (ver Fig. 18.84a) puede estar causada por debilidad de uno de los siguientes cuatro músculos: depresores del ojo izquierdo (oblicuo superior o recto inferior) o elevadores del ojo derecho (recto superior u oblicuo inferior).
  - b. **Etapa dos.** Determinar si la hipertropía izquierda es superior en la mirada a la derecha o la mirada a la izquierda. El aumento en la mirada a la izquierda implica al recto inferior izquierdo o al oblicuo inferior derecho. El aumento en la mirada a la derecha implica al oblicuo superior izquierdo o al recto superior derecho (ver Fig. 18.84b y c).

c. **Etapa tres.** La prueba de la inclinación de la cabeza de Bielschowsky aísla al músculo parético. Con el paciente fijando la vista en un objeto situado recto delante a 3 metros, se inclina manualmente la cabeza hacia la derecha y después hacia la izquierda. El aumento de la hipertropía izquierda en la inclinación de la cabeza hacia la izquierda (ver Fig. 18.84e) implica al oblicuo superior izquierdo, y el aumento de la hipertropía izquierda en la inclinación de la cabeza a la derecha implica al recto inferior izquierdo.

## 2. Prueba de barras de Maddox doble

- Se colocan las barras rojas y verdes de Maddox, con los cilindros verticales, cada una delante de un ojo.
- Por lo tanto, cada ojo percibe más o menos una línea de luz horizontal.
- En caso de ciclotropía, la línea percibida por el ojo parético está inclinada y en consecuencia es diferente de la del otro ojo.
- Después se hace rotar una barra de Maddox hasta conseguir la fusión (superposición) de las líneas.
- La cantidad de rotación se puede medir en grados e indica la importancia de la ciclotropía.
- Una parálisis del cuarto par unilateral se caracteriza por menos de 10° de ciclotropía.

## Causas de parálisis aislada del cuarto par

1. Las lesiones **congénitas** son frecuentes, aunque los síntomas pueden no aparecer hasta la vida adulta. La exploración de viejas fotografías para buscar la presencia de una postura anormal de la cabeza puede ser útil, al igual que la presencia de un aumento del rango fusional del prisma vertical.
2. Un **traumatismo** causa con frecuencia parálisis bilateral del cuarto par. Los nervios muy largos y delgados son vulnerables ya que se cruzan en el velo medular anterior al impactar con el borde tentorial.
3. Las lesiones **vasculares** son frecuentes pero los aneurismas y los tumores son raros.

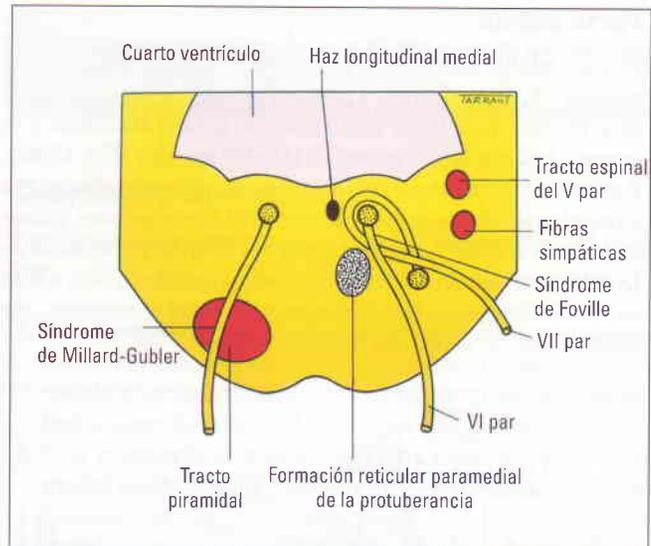
# Sexto par craneal

## Anatomía aplicada

### Núcleo

El núcleo del sexto par (*abducens*) está situado en el punto medio de la protuberancia, por debajo del suelo del cuarto ventrículo, donde está íntimamente relacionado con el centro de la mirada horizontal. El fascículo del séptimo par se curva alrededor del núcleo *abducens* y produce una elevación en el suelo del cuarto ventrículo (colículo facial) (Fig. 18.85). Por lo tanto, una parálisis aislada del sexto par nunca tiene un origen nuclear. Una lesión en el núcleo del sexto par y alrededor de él causa los siguientes signos:

- Debilidad ipsilateral en la abducción como resultado de la afectación del sexto par.



**Fig. 18.85**

La protuberancia a nivel del núcleo del sexto par.

- Fracaso de la mirada horizontal hacia el lado de la lesión, lo que da lugar a afectación del centro de la mirada horizontal en la formación reticular paramediana de la protuberancia (FRPP).
- La parálisis ipsilateral de la neurona motora inferior del nervio facial causada por afectación concomitante del fascículo facial también es frecuente.

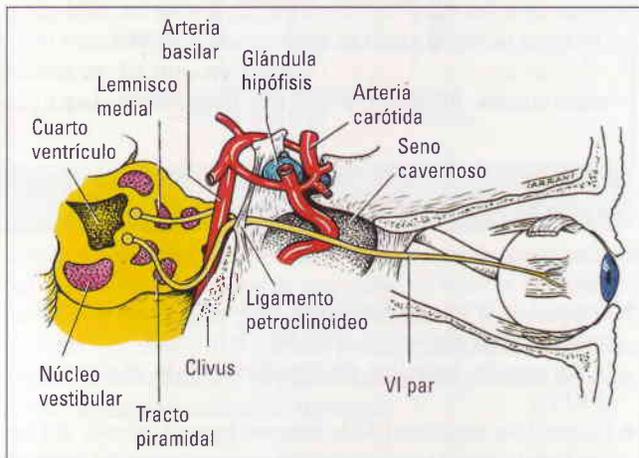
## Fascículo

El fascículo pasa ventralmente para dejar el tronco cerebral en la unión entre médula y protuberancia, justo lateralmente a la prominencia piramidal.

1. El **síndrome de Foville** afecta al fascículo cuando pasa a través de la FRPP, y está causado habitualmente por enfermedad vascular o tumores que afectan a la protuberancia dorsal. Se caracteriza por afectación ipsilateral del quinto al octavo pares craneales y fibras simpáticas centrales.
  - Quinto par: analgesia facial.
  - Parálisis del sexto par combinada con una parálisis de la mirada (FRPP).
  - Séptimo par (lesión del núcleo o el fascículo facial): debilidad facial.
  - Octavo par: sordera.
  - Síndrome de Horner central.
2. El **síndrome de Millard-Gubler** afecta al fascículo cuando pasa a través de la vía piramidal y está causado habitualmente por enfermedad vascular, tumores o desmielinización. Se caracteriza por lo siguiente:
  - Parálisis ipsilateral del sexto par.
  - Hemiplejía contralateral (ya que los haces piramidales se cruzan después inferiormente, en la médula, para controlar el movimiento voluntario contralateral).
  - Un número variable de signos de una lesión dorsal de la protuberancia.

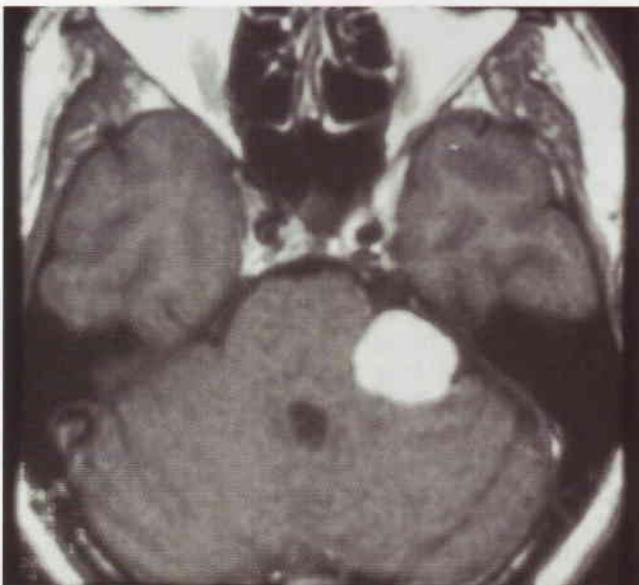
### Parte basilar

La parte basilar abandona el tronco cerebral en la unión entre la médula y la protuberancia y entra en la cisterna basilar preponitina. Después pasa hacia arriba cerca de la base del cráneo y es cruzada por la arteria cerebelosa inferior anterior (Fig. 18.86). Perfora la duramadre por debajo de las clinoides posteriores y se angula hacia delante sobre el extremo del hueso petroso, pasando a través o alrededor del seno petroso inferior, por el canal de Dorello (por debajo del ligamento petroclinoideo), para entrar en el seno cavernoso. Las siguientes son causas importantes que pueden lesionar la porción basilar del nervio:



**Fig. 18.86**  
Vista lateral del curso del sexto par.

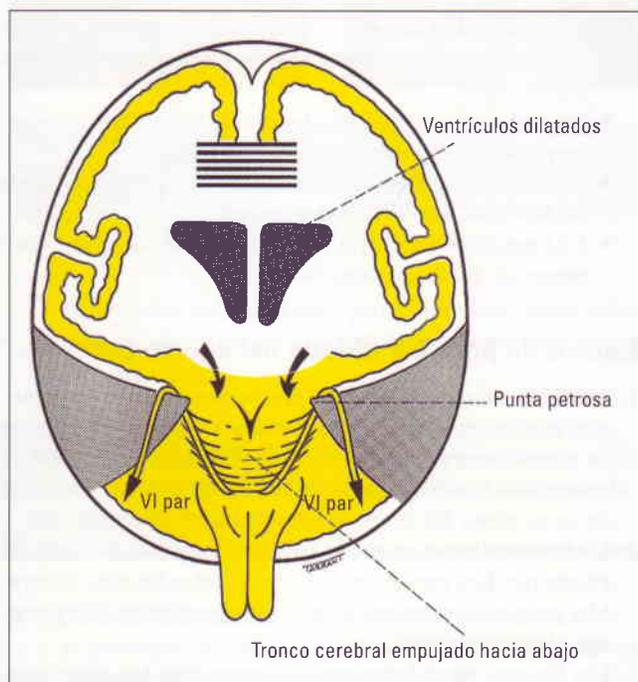
1. **Neurinoma del acústico**, que puede lesionar el sexto par en la unión entre médula y protuberancia (Fig. 18.87). Hay



**Fig. 18.87**  
RMN con carga T1 axial con gadolinio que muestra un neurinoma acústico.

que destacar que el primer síntoma de un neurinoma del acústico es una pérdida de audición, y el primer signo es una sensibilidad corneal disminuida. Por lo tanto, es muy importante estudiar la audición y la sensibilidad corneal en todos los pacientes con parálisis del sexto par.

2. **Tumores nasofaríngeos**, que pueden invadir el cráneo y sus agujeros y lesionar el nervio durante su recorrido basilar.
3. La **presión intracraneal aumentada** causada por tumores de la fosa posterior o hipertensión intracraneal idiopática puede provocar un desplazamiento hacia abajo del tronco cerebral. Esto puede traccionar del sexto par sobre el extremo petroso (Fig. 18.88) entre su punto de emergencia del tronco cerebral y su punto de entrada en el seno cavernoso.



**Fig. 18.88**  
Mecanismo de la parálisis bilateral del sexto par que deriva de la presión intracraneal aumentada.

**NB:** En esta situación la parálisis del sexto par, que puede ser bilateral, es un signo de localización falso.

4. La **fractura de la base del cráneo** puede causar parálisis unilateral y bilateral.
5. El **síndrome de Gradenigo**, causado habitualmente por mastoiditis o petrositis aguda, puede dar lugar a lesión del sexto par en el extremo petroso. Esto suele acompañarse de debilidad y dolor facial, además de dificultades auditivas.

### Partes intracavernosa e intraorbitaria

1. La **parte intracavernosa** discurre hacia delante por debajo del tercer y el cuarto par, así como la primera división del quinto par. Aunque los otros nervios están protegidos dentro

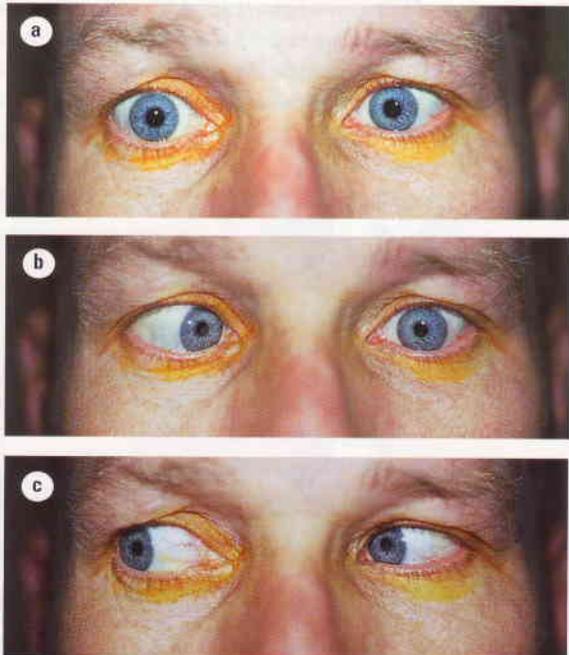
de la pared del seno, el sexto está situado más medialmente y discurre a través del medio del seno en estrecha relación con la arteria carótida interna. Por lo tanto, es más fácil que se lesione que los otros nervios. En ocasiones, una parálisis del sexto par intracavernoso se acompaña de síndrome de Horner postganglionar (signo de Parkinson), porque en su trayecto intracavernoso el sexto par se une con ramas simpáticas del plexo paracarotídeo. Las causas de lesiones intracavernosas del sexto par y del tercer par son similares.

2. La **parte intraorbitaria** entra en la órbita a través de la fisura orbitaria superior en el anillo de Zinn para inervar el músculo recto lateral.

## Aspectos clínicos

### Signos clínicos

1. **Signos** de una parálisis del sexto par izquierdo.
  - Esotropía izquierda en la posición primaria debida a la acción sin oposición del recto medial izquierdo (Fig. 18.89a).
  - Marcada limitación de la abducción izquierda debida a debilidad del recto lateral izquierdo (Fig. 18.89b).
  - Aducción izquierda normal (Fig. 18.89c).



**Fig. 18.89**  
Parálisis del sexto par izquierdo (ver texto).

2. El rostro **compensador** se vuelve hacia el campo de acción del músculo paralizado (es decir, hacia la izquierda) para minimizar la diplopía, de forma que los ojos no necesitan mirar hacia el campo de acción del músculo paralizado.
3. Las **causas** de una parálisis aislada del sexto par ya se han mencionado.

**NB:** Los aneurismas raramente afectan al sexto par, aunque las causas vasculares son frecuentes.

### Diagnóstico diferencial

Los siguientes trastornos pueden simular una parálisis del sexto par:

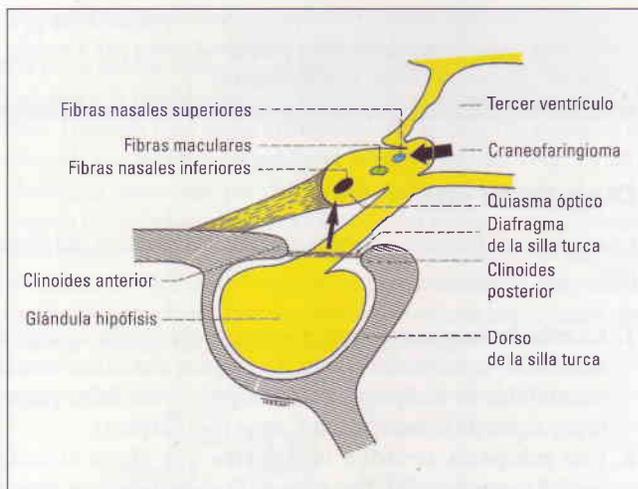
1. La **miastenia gravis** puede simular prácticamente cualquier defecto de la motilidad ocular. Los signos distintivos son la variabilidad de la diplopía y otros signos como fatiga palpebral y signo de la sacudida de Cogan (*ver* después).
2. Una **miopatía tiroidea restrictiva** que afecta al recto medial puede originar limitación de la abducción. Los signos asociados son signos orbitarios y palpebrales y una prueba de ducción forzada positiva (*ver* Capítulo 17).
3. Una **fractura por hundimiento de la pared orbitaria medial** con atrapamiento del recto medial que da lugar a limitación de la abducción (*ver* Capítulo 19).
4. Una **miositis orbitaria** que afecta al recto lateral se caracteriza por debilidad de la abducción y dolor cuando se intenta (*ver* Capítulo 17).
5. El **síndrome de Duane** es una enfermedad congénita que se caracteriza por abducción defectuosa y estrechamiento de la fisura palpebral en aducción (*ver* Capítulo 16).
6. El **espasmo de la convergencia** afecta típicamente a adultos jóvenes y se caracteriza por convergencia con miosis y aumento de la acomodación.
7. La **parálisis de la divergencia** es un trastorno raro que puede ser difícil de diferenciar de la parálisis del sexto par unilateral o bilateral. Sin embargo, a diferencia de la parálisis del sexto par, la esotropía puede seguir siendo igual o disminuir en la mirada lateral.
8. **Esotropía infantil.**

## Quiasma

### Anatomía aplicada

#### Glándula hipófisis

La silla turca es una depresión profunda en forma de silla de montar, situada en la superficie superior del cuerpo del hueso esfenoides y en la que está situada la glándula hipófisis (Fig. 18.90). El techo de la silla está formado por un pliegue de la duramadre que se extiende desde las clinoides anteriores hasta las posteriores (diafragma de la silla). Los nervios ópticos y el quiasma se encuentran por encima del diafragma de la silla; por lo tanto, la presencia de un defecto del campo visual en un paciente con un tumor hipofisario indica su extensión suprasellar. Los tumores de menos de 10 mm de diámetro (microadenomas) suelen permanecer confinados a la silla, mientras que los mayores de 10 mm (macroadenomas) tienden a mostrar exten-



**Fig. 18.90**  
Anatomía del quiasma óptico en relación con la glándula hipofísis.

sión extraselar. Posteriormente, el quiasma se continúa con los tractos ópticos y forma la pared anterior del tercer ventrículo.

### Vías nerviosas quiasmáticas

Las fibras nerviosas ópticas pasan a través del quiasma y se distribuyen de la siguiente forma:

1. Las **fibras nasales inferiores** atraviesan el quiasma por debajo y por delante. Por lo tanto, son las más vulnerables a la lesión a partir de la extensión de lesiones hipofisarias, de forma que se afectan primero los cuadrantes temporales superiores de los campos visuales.

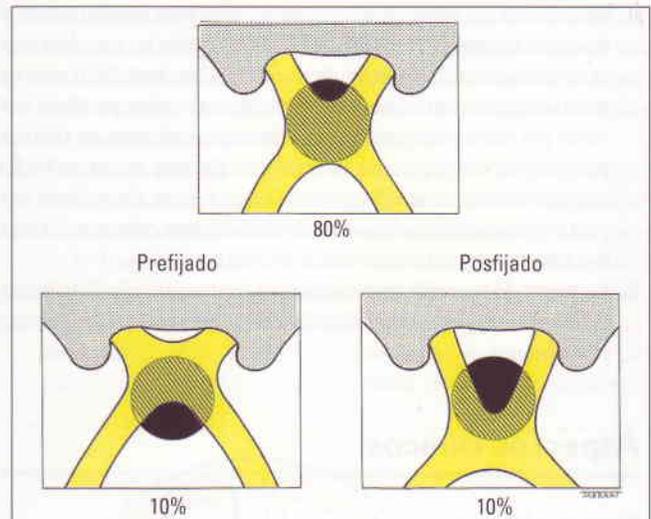
**NB:** Las fibras inferonasales se dirigen hacia delante al interior del nervio óptico contralateral, pasando antes por detrás al interior del tracto óptico (rodilla anterior de Wilbrand) y, por lo tanto, pueden resultar afectadas por lesiones de la parte posterior del nervio óptico.

2. Las **fibras nasales superiores** atraviesan el quiasma por arriba y por detrás y, por lo tanto, están afectadas primero por lesiones que proceden de arriba del quiasma (p. ej., craneofaringiomas). Si los cuadrantes temporales inferiores del campo visual están más afectados que los superiores, es improbable que exista un adenoma hipofisario.
3. Las **fibras maculares** se cruzan por todo el quiasma.

### Variaciones anatómicas

Las siguientes variaciones anatómicas en la localización del quiasma pueden tener un significado clínico importante (Fig. 18.91):

1. **Quiasma central**, que existe en aproximadamente el 80% de las personas normales y se encuentra directamente por encima de la silla turca, de forma que la expansión de los tumores de la hipófisis afecta primero al quiasma.



**Fig. 18.91**  
Variaciones anatómicas en la posición del quiasma óptico.

2. **Quiasma prefijado**, que existe en aproximadamente el restante 10% de las personas normales y se localiza más anteriormente, sobre el tubérculo de la silla, de forma que los tumores hipofisarios afectan primero a los tractos ópticos.
3. **Quiasma posfijado**, que existe en aproximadamente el restante 10% de las personas normales y está localizado más posteriormente, sobre el dorso de la silla turca, de forma que los tumores hipofisarios pueden lesionar primero a los nervios ópticos.

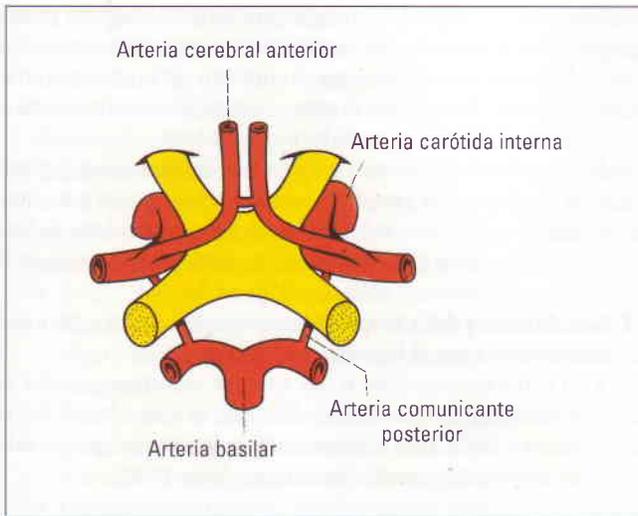
### Estructuras vasculares paraquiasmáticas

1. Los **senos cavernosos** están situados lateralmente a la silla turca, de forma que los tumores hipofisarios que se extienden lateralmente invaden al seno cavernoso y pueden lesionar las partes intracavernosas de los pares craneales tercero, cuarto y sexto. Por el contrario, los aneurismas que se originan en la parte intracavernosa de la arteria carótida interna erosionan la silla turca y simulan tumores hipofisarios.
2. Las **arterias carótidas internas** se curvan hacia atrás y hacia arriba desde el seno cavernoso y se sitúan inmediatamente por debajo de los nervios ópticos (Fig. 18.92). Después ascienden verticalmente a lo largo de la cara lateral del quiasma. La porción precomunicante de la arteria cerebral anterior está íntimamente relacionada con la superficie superior del quiasma y los nervios ópticos. Por lo tanto, un aneurisma en esta región puede comprimir el nervio óptico (Fig. 18.93) o el quiasma.

### Fisiología aplicada

#### Hormonas hipofisarias

Los lóbulos de la parte anterior de la glándula hipofísis están compuestos por seis tipos de células. Cinco de ellos secretan hormo-



**Fig. 18.92**  
Relación entre el quiasma y las arterias adyacentes.

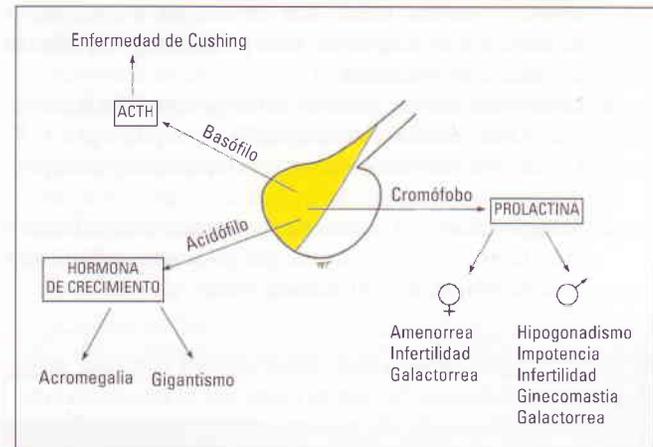
nas y el sexto (célula folicular) no tiene función secretora. Las hormonas secretadas por la hipófisis anterior son la hormona de crecimiento (GH), prolactina, hormona foliculoestimulante (FSH), hormona adrenocorticotropa (ACTH), hormona tiroestimulante (TSH), hormona luteinizante (LH) y betalipotrofina. Aunque los adenomas hipofisarios se clasifican en basófilos, acidófilos y cromóforos, son frecuentes los tumores con tipos celulares mixtos y cualquiera de los seis tipos de células puede proliferar y dar lugar a un adenoma. La hipófisis anterior es controlada a su vez por diversos factores estimuladores e inhibidores que se

sintetizan en el hipotálamo y que llegan a la hipófisis anterior a través del sistema portal hipotálamo-hipófisis.

**Causas de disfunción hipofisaria**

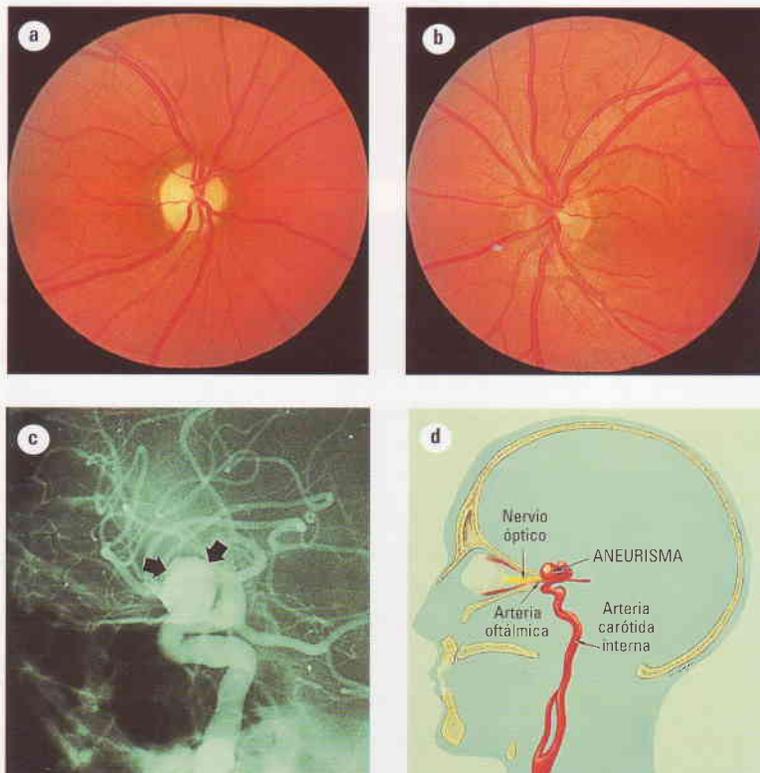
**I. Hiperpituitarismo (Fig. 18.94)**

a. Los **tumores basófilos** secretan ACTH y causan enfermedad de Cushing (ver Capítulo 20).



**Fig. 18.94**  
Hormonas segregadas por los tumores de la hipófisis anterior.

b. Los **tumores acidófilos** secretan hormona de crecimiento, que causa gigantismo en niños y acromegalia en adultos (ver Capítulo 20).



**Fig. 18.93**  
Compresión por un aneurisma del nervio óptico derecho. (a) Atrofia óptica derecha; (b) papila izquierda normal; (c) angiografía que muestra el aneurisma (flechas); (d) esquema. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- c. Los **adenomas cromóforos** pueden secretar prolactina y se denominan prolactinomas. Las cifras excesivas de prolactina en mujeres dan lugar al síndrome de infertilidad-amenorrea-galactorrea, y en hombres causan hipogonadismo, impotencia, esterilidad, disminución de la libido y en ocasiones ginecomastia e incluso galactorrea. Algunos adenomas cromóforos no son secretantes.

## 2. Hipopituitarismo

- a. **Presión directa** sobre las células secretoras en la hipófisis anterior por una masa. Son frecuentes los depósitos secundarios en la hipófisis, pero normalmente no afectan a la secreción hormonal.
- b. **Lesión vascular** de la hipófisis (p. ej., apoplejía hipofisaria y parto [síndrome de Sheehan]).
- c. Causas **iatrogénicas** como cirugía hipofisaria y/o radioterapia.
- d. **Interferencia** con la síntesis de factores estimulantes e inhibidores en el hipotálamo por gliomas o dificultades para su transporte en el sistema portal.

**NB:** Los signos clínicos están determinados tanto por el patrón de deficiencia hormonal como por el estadio de crecimiento y desarrollo del paciente en ese momento. Generalmente, la secreción de gonadotrofina se afecta primero, seguida de la hormona de crecimiento; las deficiencias de las otras hormonas tienen lugar más tarde.

## Causas de enfermedad del quiasma

- Tumores**, que incluyen: adenomas hipofisarios, craneofaringiomas, meningiomas, gliomas, cordomas, disgerminomas, tumores nasofaríngeos y metástasis.
- Masas no neoplásicas**, que incluyen: aneurismas, quistes saculares de Rathke, displasia fibrosa, mucocelos del seno esfenoidal y quistes aracnoideos.
- Otros trastornos**, que incluyen: desmielinización, inflamación, traumatismo, necrosis inducida por radiación y vasculitis.

## Adenoma hipofisario

### Signos clínicos

El adenoma cromóforo es el tumor intracraneal primario más frecuente que produce signos neurooftalmológicos. La mayoría son detectados por los endocrinólogos, aunque los tumores no secretores pueden presentarse primero en la consulta del oftalmólogo.

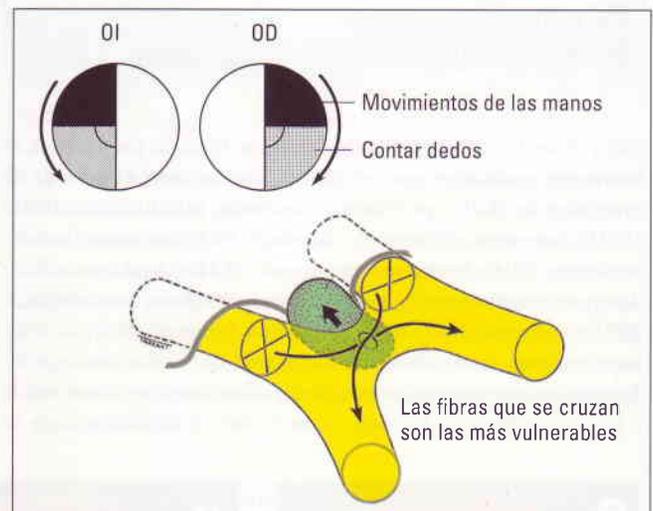
- La **presentación** es típicamente durante los primeros años de la vida adulta o en la edad media, y sólo ocasionalmente en ancianos con los siguientes signos:
  - La **cefalea** puede ser el signo predominante como resultado de la afectación de fibras sensibles al dolor en el diafragma de la silla turca. Cuando el tumor se extiende hacia

arriba y rompe el diafragma, el dolor de cabeza puede ceder. La cefalea es inespecífica y no posee los signos habituales asociados con el aumento de la presión intracraneal. Por lo tanto, el retraso diagnóstico es frecuente si no existen trastornos endocrinos evidentes.

- Los **síntomas visuales** suelen tener un inicio muy gradual y pueden no ser percibidos por el paciente hasta que están bien establecidos. Por lo tanto, es esencial explorar la función visual en todos los pacientes con cefaleas inespecíficas o alteraciones endocrinológicas.

## 2. Los defectos del campo visual dependen de las relaciones anatómicas entre la hipófisis y el quiasma.

- Si el quiasma es central, los campos superotemporales se afectan inicialmente, a medida que el tumor crece hacia arriba y extiende la muesca del quiasma, comprimiendo las fibras inferonasales que cruzan (Fig. 18.95).



**Fig. 18.95**

Progresión de los defectos del campo visual bitemporal causados por compresión del quiasma desde atrás por un adenoma hipofisario.

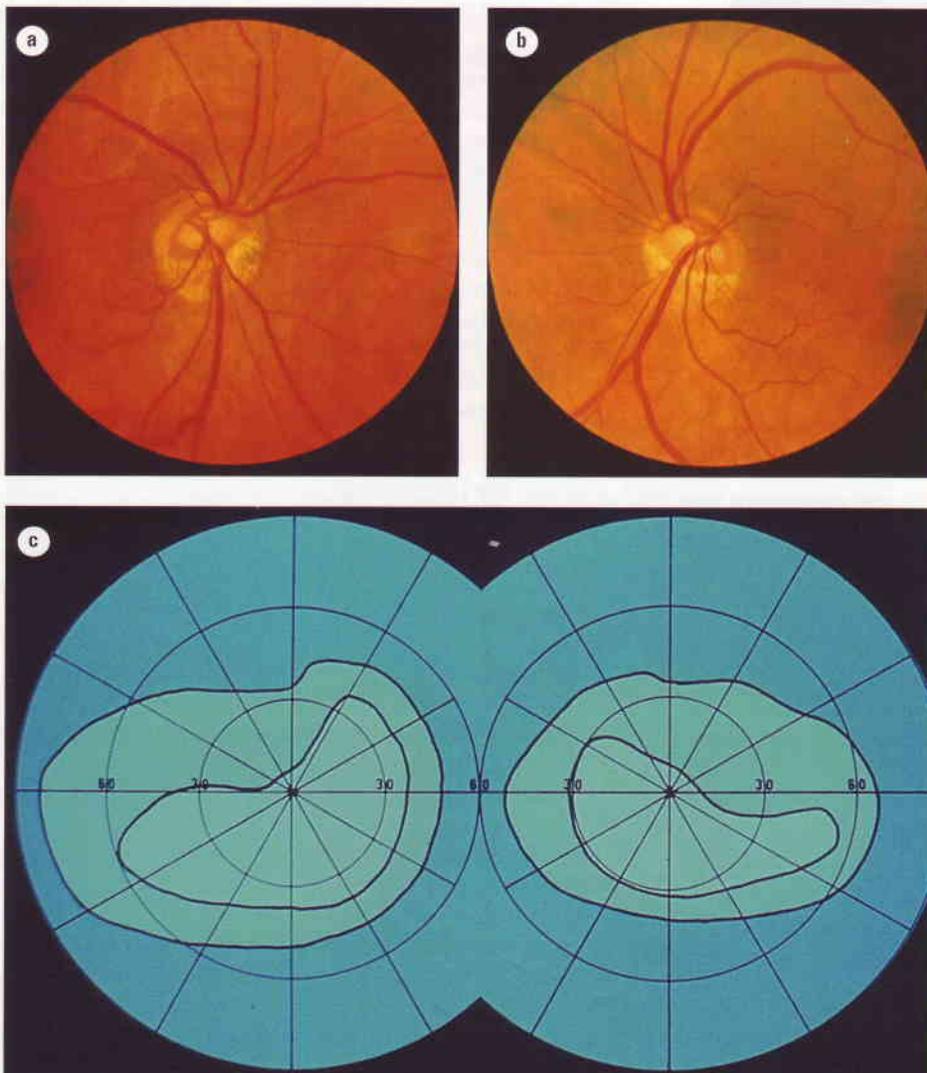
- Los defectos progresan después a los campos temporales inferiores. El grado de pérdida del campo visual suele ser diferente en ambos lados, porque la tasa de crecimiento del tumor suele ser asimétrica.
- Los pacientes pueden no presentarlos hasta que la visión central empieza a afectarse por la presión sobre las fibras que inervan la mácula. El ojo con la mayor pérdida del campo visual suele tener además la afectación más importante de la agudeza visual.

**NB:** La ausencia de un defecto del campo visual no excluye un tumor hipofisario, ya que los tumores confinados en la silla turca suelen ser asintomáticos desde el punto de vista visual. Los adenomas acidófilos no se extienden más allá de la silla turca con tanta frecuencia como los adenomas cromóforos, y los adenomas basófilos suelen ser pequeños y raramente comprimen el quiasma.

3. El **diagnóstico diferencial** de los defectos bitemporales incluye la dermatocalasia de los párpados superiores, papilas inclinadas (Fig. 18.96), colobomas del nervio óptico, retinosquiasis nasal, retinitis pigmentaria nasal y pérdida visual funcional.
4. La **desaturación del color** a través de la línea media vertical del campo visual uniocular es un signo precoz de compresión del quiasma que puede detectarse muy simplemente empleando un alfiler rojo o un tapón rojo de colirio.
- Se estudia cada ojo por separado.
  - Se pide al paciente que compare el color y la intensidad del objeto mientras es llevado desde el campo visual nasal al temporal.
  - Otra técnica es presentar simultáneamente objetos rojos en partes precisamente simétricas de los campos visuales nasal y temporal, y preguntar si los colores parecen iguales.
  - Los pacientes también pueden perder el número temporal en la prueba de Ishihara.
5. La **atrofia óptica** existe en aproximadamente el 50% de los casos con defectos de campo causados por lesiones hipofisarias. Los pacientes prestan invariablemente mayor atención a

las dificultades en la visión central (p. ej., al leer) que a la visión periférica. Por lo tanto, es importante realizar exploraciones muy cuidadosas del campo visual en ambos ojos en los pacientes con un deterioro unilateral inexplicado de la visión central. Cuando existe atrofia óptica, el pronóstico de la recuperación visual después del tratamiento es reservado. Cuando la pérdida de fibras nerviosas está limitada a las fibras que se originan en la retina nasal (es decir, nasal a la fóvea), sólo están afectados los lados nasal y temporal de la papila, lo que da lugar a una atrofia con aspecto en banda o «pajarita».

6. **Otros signos** incluyen diplopía a causa de la extensión lateral en el seno cavernoso y la afectación de los nervios motores oculares y, raramente, el nistagmus en vaivén de Maddox.
7. La **apoplejía hipofisaria** es una enfermedad rara causada por un incremento brusco del tamaño de un tumor hipofisario, a menudo secundario a hemorragia.
- a. La **presentación** es con cefalea importante, diplopía, pérdida visual y fotofobia.
- b. Los **signos** incluyen oftalmoplejía, disminución de la sensación sobre la distribución de la primera y la segunda divisiones del nervio trigémino, y pérdida visual variable.



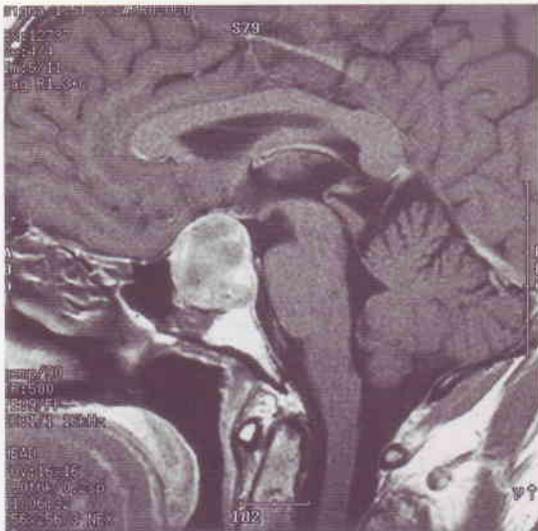
**Fig. 18.96**

(a y b) Papilas inclinadas; (c) defectos del campo visual bitemporal asociados que no respetan la línea media vertical. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- c. El **tratamiento** con corticoides sistémicos y la cirugía pueden ser necesarios para evitar la ceguera y otras complicaciones neurológicas.

### Exploraciones especiales

1. La **RNM** muestra la relación entre una lesión con efecto masa y el quiasma. El estudio óptimo consta de secciones finas coronales, axiales y sagitales a través del quiasma y los nervios ópticos antes y después de la inyección de gadolinio. El plano coronal es óptimo para demostrar el contenido de la silla turca. Los adenomas hipofisarios son típicamente hipointensos en las imágenes T1, hiperintensos en las imágenes T2 y se refuerzan de forma importante con gadolinio de manera heterogénea (Fig. 18.97 y ver Fig. 18.7). Repetir la RNM para controlar la evolución es seguro porque no existe riesgo de radiaciones ionizantes.



**Fig. 18.97**  
RNM con carga T1 sagital reforzada con gadolinio que muestra un adenoma hipofisario. (Cortesía de D.Thomas.)

2. La **TC** muestra el agrandamiento o la erosión de la silla turca.
3. La evaluación **endocrinológica** debe adaptarse a cada paciente. En todos los pacientes en quienes se sospecha un adenoma hipofisario hay que determinar en suero prolactina, FSH, TSH y hormona de crecimiento. En casos seleccionados también puede ser necesaria una prueba de provocación con insulina. Los pacientes con adenomas grandes con defectos del campo visual tienen cierto riesgo de apoplejía hipofisaria si la respuesta hipoglucémica es intensa.

### Tratamiento

No todos los tumores requieren tratamiento; la observación puede resultar apropiada para los tumores descubiertos de forma casual y clínicamente silentes.

1. El tratamiento **médico** para reducir el tamaño de un tumor secretor de prolactina se realiza con agonistas de la dopami-

na como cabergolina o bromocriptina. En todos los pacientes con defectos significativos del campo visual hay que determinar urgentemente el valor de prolactina y, si está elevado, hay que iniciar el tratamiento con bromocriptina lo más pronto posible. La función visual puede mejorar al cabo de algunas horas. La función endocrina también mejora a menudo con el cese de la galactorrea, la mejoría de la libido y la reaparición de la menstruación.

### 2. Cirugía

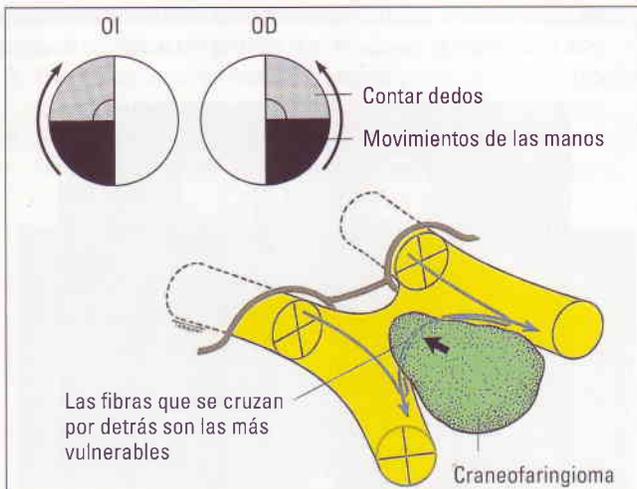
- a. Las **indicaciones** son las lesiones con efecto masa que causan problemas de compresión graves o la falta de respuesta al tratamiento médico o la radioterapia.
- b. **Técnica.** La hipofisectomía suele llevarse a cabo a través de un abordaje transesfenoidal a través de la encía superior bajo los labios. En ocasiones se precisa una hipofisectomía transesfenoidal y una craniotomía para retirar el tejido situado por encima del diafragma de la silla turca.
- c. La **recuperación visual** es trifásica.
  - Una fase precoz rápida en las primeras semanas que puede dar lugar a la normalización de los campos visuales en algunos pacientes.
  - Una fase posterior lenta entre 1 y 4 meses que corresponde a un período de máxima mejoría notable.
  - Una fase tardía (de 6 meses a 3 años) de mejoría leve posterior.

3. La **radioterapia** se emplea a menudo como adjunto después de la extirpación incompleta del tumor. También se puede utilizar como tratamiento primario en casos seleccionados. Generalmente es efectiva para evitar el crecimiento posterior del tumor, pero suele ser menos útil para controlar la secreción hormonal anormal.
4. La radioterapia estereotáxica con **corte gamma** es un método relativamente nuevo para administrar una dosis concentrada de radiación al tumor con poca irradiación de los tejidos de alrededor. Por lo tanto, tiene un valor especial para tratar adenomas muy cercanos al nervio óptico o cuando el seno cavernoso está invadido.

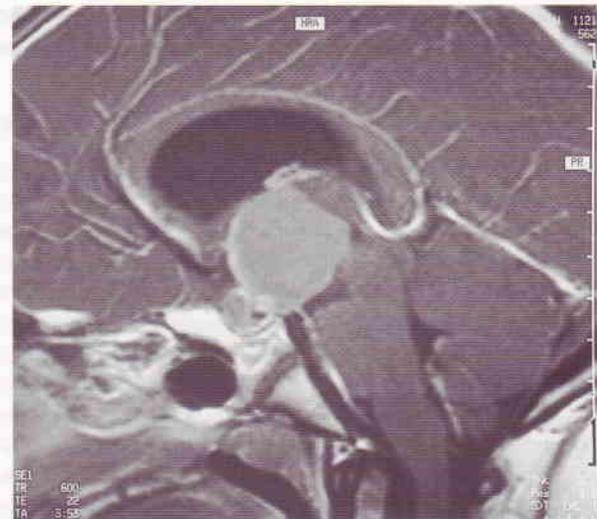
## Craneofaringioma

El craneofaringioma es un tumor de crecimiento lento que se origina de los restos vestigiales del saco de Rathke a lo largo del tallo hipofisario.

1. La **presentación** depende de la edad del paciente:
  - a. Los **niños** suelen presentar interferencia con la función hipotalámica que causa enanismo, retraso del desarrollo sexual y obesidad.
  - b. Los **adultos** suelen presentar defectos de la agudeza visual y de los campos visuales.
2. Los **defectos del campo visual** son complejos y pueden afectar a los nervios ópticos, el quiasma o los tractos visuales.
  - El defecto inicial suele afectar a ambos campos inferotemporales debido a que el tumor comprime el quiasma desde arriba y atrás, lesionando las fibras nasales superiores (Fig. 18.98).
  - Entonces los defectos se extienden hasta afectar a los campos temporales superiores.



**Fig. 18.98**  
 Progresión de los defectos del campo visual bitemporal causados por compresión del quiasma desde arriba por un craneofaringioma.



**Fig. 18.99**  
 RNM con carga T1 sagital que muestra un craneofaringioma. (Cortesía de K. Nischal.)

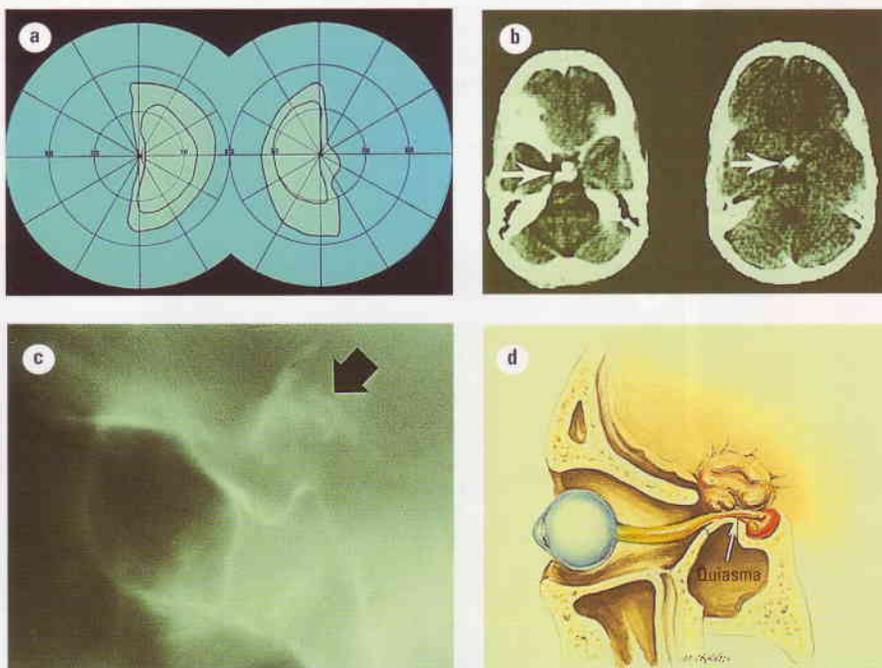
3. La **RNM** muestra la localización del tumor pero no la calcificación, que se encuentra en el 50-70% de los casos. Un tumor sólido aparece isoíntenso en las imágenes T1 (Fig. 18.99). Los componentes quísticos aparecen hiperintensos en las imágenes T1.
4. La **TC** (Fig. 18.100b) y las radiografías simples (Fig. 18.100c) muestran la presencia de calcificación, aunque esto no es diagnóstico de craneofaringioma porque se puede encontrar también en otras lesiones paraquiasmáticas como meningiomas, aneurismas y cordomas.
5. El **tratamiento** es principalmente quirúrgico, aunque la extirpación completa puede ser difícil porque con frecuencia el tumor está localmente muy unido al quiasma. La radiote-

rapia postoperatoria puede ser útil, pero son frecuentes las recidivas, y es preciso un seguimiento durante toda la vida.

## Meningioma

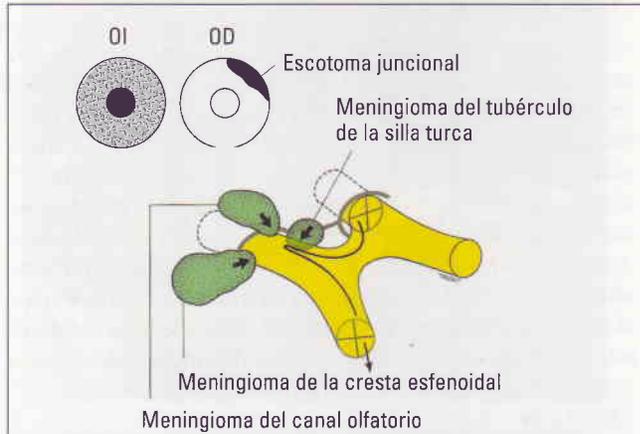
El meningioma intracraneal afecta típicamente a mujeres de mediana edad. Los defectos del campo visual y los signos clínicos dependen de la localización del tumor.

1. El meningioma del **tubérculo de la silla turca** comprime típicamente la unión del quiasma con el nervio óptico. Esto da lugar a un escotoma central ipsilateral causado por com-



**Fig. 18.100**  
 Craneofaringioma. (a) Hemianopsia bitemporal; (b) TC axial que muestra calcificación; (c) radiografía simple que muestra calcificación; (d) compresión del quiasma desde arriba. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

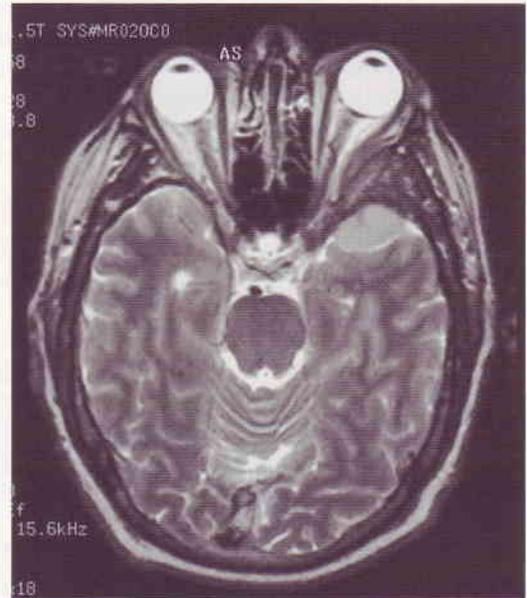
presión del nervio óptico y un defecto temporal superior contralateral (escotoma juncional) como resultado de la lesión de la rodilla anterior de Wilbrand (Fig. 18.101).



**Fig. 18.101**

Compresión del nervio óptico intracraneal por meningiomas y el defecto del campo visual causado por un meningo en el tubérculo de la silla turca.

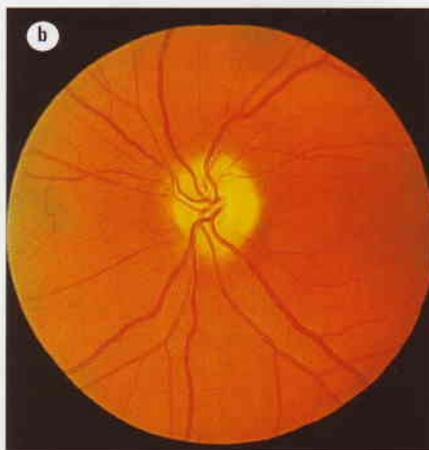
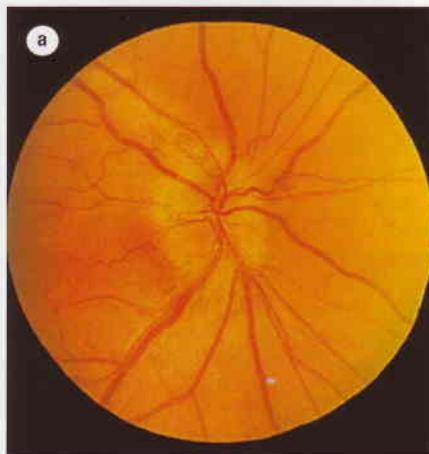
y tardíamente si afecta a la cara lateral del hueso esfenoides y la fosa craneal media (Figs. 18.102 y 18.103). Un signo



**Fig. 18.103**

RNM con carga T2 axial que muestra un meningo de la cresta esfenoidal izquierda. (Cortesía de D.Thomas.)

2. El meningo de la **cresta esfenoidal** comprime el nervio óptico precozmente si el tumor está localizado medialmente,



**Fig. 18.102**

Compresión del nervio óptico por un meningo de la cresta esfenoidal izquierda. (a) Tumefacción papilar; (b) atrofia óptica; (c) radiografía simple que muestra hiperostosis (flechas). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

clásico en el último es la plenitud de la fosa temporal debida a hiperostosis (Fig. 18.104).

3. El meningioma del **canal olfatorio** puede causar pérdida del sentido del olfato, así como compresión del nervio óptico.
4. El **tratamiento** es quirúrgico, pero la radioterapia postoperatoria suele emplearse en caso de extirpación incompleta.



**Fig. 18.104**  
Meningioma de la cresta esfenoidal derecha que causa hiperostosis reactiva y proptosis.

## Tracto óptico

### Introducción

La patología retroquiasmática da lugar a defectos del campo visual binocular que afectan al espacio visual contralateral. Por lo tanto, ambos ojos manifiestan una pérdida del hemicampo visual parcial o total opuesta al lado de la lesión retroquiasmática. Esta «hemianopsia» que afecta al mismo lado del espacio visual en ambos ojos es homónima, al contrario de la que se observa en la compresión del quiasma, que produce hemianop-

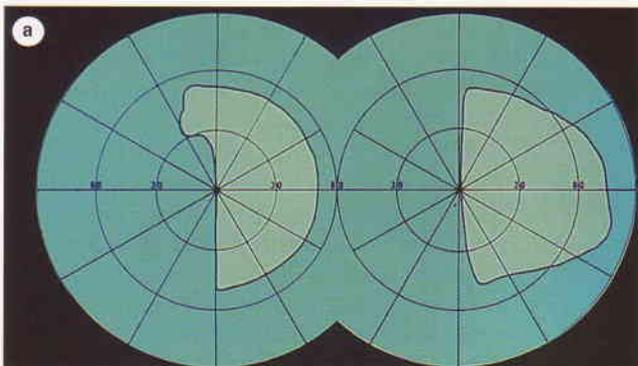
sia heterónima (bitemporal), en la que en cada ojo están afectados los lados opuestos del campo visual.

### Incongruencia

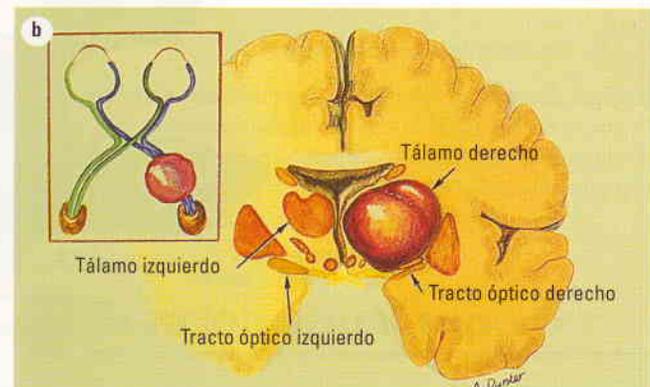
Una hemianopsia homónima puede ser incompleta o completa. En el caso de una hemianopsia homónima incompleta, la congruencia se refiere a la exactitud con que se correlacionan la extensión y el patrón de la pérdida del campo visual en ambos ojos. Por lo tanto, defectos del campo visual casi idénticos en ambos ojos se consideran altamente congruentes, mientras que defectos del campo visual derecho e izquierdo que no son similares se consideran incongruentes. La hemianopsia secundaria a patología en las vías visuales retroquiasmáticas anteriores es característicamente incongruente, mientras que la que se debe a patología más atrás (es decir, en las radiaciones ópticas posteriores) se manifiesta con un alto grado de congruencia.

### Signos clínicos

1. **Hemianopsia homónima.** Los tractos ópticos surgen de la cara posterior del quiasma, divergen y se extienden posteriormente alrededor de los pedúnculos cerebrales, para terminar en los cuerpos geniculados laterales. Cada tracto óptico contiene fibras cruzadas que se originan en la hemirretina nasal contralateral, y fibras temporales no cruzadas que se originan en la hemirretina temporal ipsilateral. Sin embargo, las fibras nerviosas procedentes de los elementos retinianos correspondientes no están estrechamente alineadas. Por este motivo las hemianopsias homónimas causadas por lesiones del tracto óptico son característicamente incongruentes (Fig. 18.105a). Las lesiones del cuerpo geniculado lateral producen además defectos hemianópsicos asimétricos. Las causas de enfermedad del tracto óptico son similares a las que afectan al quiasma, pero el tracto es especialmente vulnerable cuando se trata de un quiasma prefijado.
2. **Pupila hemianópsica de Wernicke.** Los tractos ópticos contienen fibras visuales y pupilomotoras. Las fibras visuales acaban en el cuerpo geniculado lateral pero las fibras pupilares dejan el tracto óptico por delante del cuerpo geniculado lateral, proyectándose a través del colículo superior para ter-

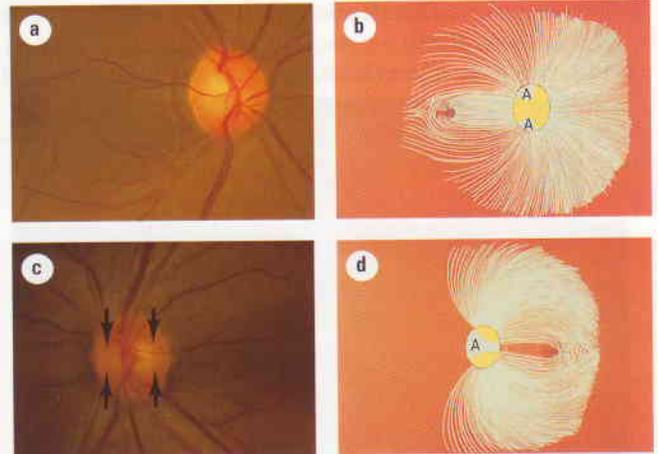


**Fig. 18.105**  
Lesión del tracto óptico. (a) Hemianopsia homónima no congruente; (b) localización de la lesión. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



minar en el núcleo pretectal. Por lo tanto, una lesión del tracto óptico puede producir un defecto de la conducción pupilar aferente. Característicamente, el reflejo luminoso pupilar es normal cuando se estimula la hemirretina no afectada, y está ausente cuando se estimula la hemirretina afectada (es decir, se proyecta la luz desde el lado hemianópsico). En la práctica, esta reacción pupilar hemianópsica de Wernicke es difícil de provocar debido a la dispersión de la luz en el interior del ojo; de ahí la necesidad de emplear un haz de luz muy fino.

3. Puede aparecer **atrofia óptica** cuando se lesionan los tractos ópticos porque las fibras en el tracto óptico son los axones de las células ganglionares retinianas. La papila ipsilateral manifiesta atrofia de las caras superior e inferior de la cresta neuroretiniana (fibras de la retina temporal) (Fig. 18.106a y b), mientras que la papila contralateral manifiesta un patrón de atrofia en pajarita (fibras de la retina nasal) (Fig. 18.106c y d).
4. Los **signos piramidales contralaterales** pueden ocurrir cuando una lesión del tracto óptico daña también el pedúnculo cerebral ipsilateral.



**Fig. 18.106**

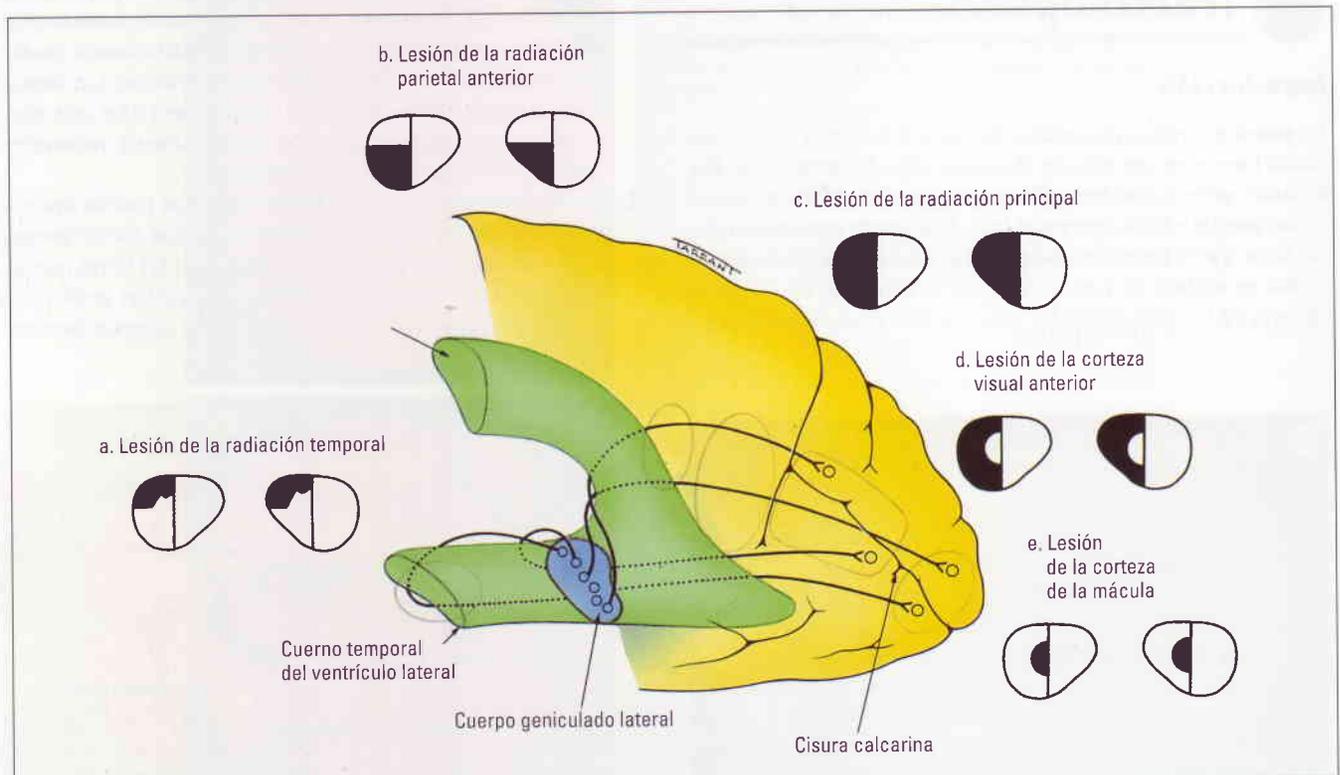
Atrofia óptica debida a lesión del tracto óptico derecho. (a y b) Ojo ipsilateral; (c y d) ojo contralateral (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

## Radiaciones ópticas

### Anatomía aplicada

Las radiaciones ópticas se extienden desde el cuerpo geniculado lateral hasta la corteza estriada, que está localizada en la cara medial del lóbulo occipital, por encima y debajo de la fisura cal-

carina (Fig. 18.107). Las radiaciones ópticas y la corteza visual tienen un aporte sanguíneo doble desde las arterias cerebrales media y posterior a través de las arterias carótida y basilar, respectivamente. Cuando las radiaciones ópticas pasan hacia atrás, las fibras de los elementos retinianos correspondientes se sitúan progresivamente más cerca. Por este motivo las hemianopsias incompletas causadas por lesiones de las radiaciones posteriores



**Fig. 18.107**

Defectos del campo visual causados por las lesiones de las radiaciones ópticas y la corteza visual.

son más congruentes que las que afectan a las radiaciones anteriores. Estas fibras son neuronas de tercer orden que se originan en el cuerpo geniculado lateral, por lo que las lesiones de las radiaciones ópticas no producen atrofia óptica.

### Radiaciones temporales

1. Los **defectos del campo visual** consisten en una cuadrantanopsia superior homónima y contralateral («pastel en el cielo»), debida a que las fibras inferiores de las radiaciones ópticas, que inervan los campos visuales superiores, entran primero de forma anteroinferior en el lóbulo temporal (asa de Meyer) alrededor del extremo anterior del cuerno temporal del ventrículo lateral (Fig. 18.107a).
2. Los **signos asociados** son alteración hemisensorial contralateral y hemiparesia leve, debidas a que las radiaciones temporales pasan muy cerca de las fibras motoras y sensoriales de la cápsula interna antes de pasar posteriormente y volverse a unir las fibras superiores. Otros signos de enfermedad del lóbulo temporal son alucinaciones paroxísticas olfatorias y gustatorias (crisis uncinadas), alucinaciones visuales formadas, convulsiones y disfasia receptiva si está afectado el hemisferio dominante.

### Radiaciones parietales anteriores

1. Los **defectos del campo visual** consisten en una cuadrantanopsia inferior homónima y contralateral debida a que las fibras superiores de las radiaciones ópticas, que inervan los campos visuales inferiores, continúan directamente hacia atrás a través del lóbulo parietal a la corteza occipital. No obstante, una lesión que afecta sólo a la parte parietal de las radiaciones es muy rara. En general, las hemianopsias derivadas de las lesiones del lóbulo parietal tienden a ser relativamente congruentes (Fig. 18.107b).
2. Los **signos asociados** de enfermedad del lóbulo parietal son agnosias, dificultades de percepción visual (especialmente con lesiones parietales derechas), confusión derecha-izquierda y acalculia (especialmente con lesiones parietales izquierdas).

### Radiaciones principales

Profundas en el lóbulo parietal, las radiaciones ópticas están situadas justamente externas al triángulo y al cuerno occipital del ventrículo lateral. Las lesiones en esta área suelen causar una hemianopsia homónima completa (Fig. 18.107c). El nistagmus optocinético puede ser útil para localizar una lesión que causa una hemianopsia homónima aislada que no conforma ningún patrón establecido en un paciente sin deficiencias neurológicas asociadas. El nistagmus optocinético suele suponer el seguimiento suave de un objeto, seguido de una sacudida en la dirección opuesta para fijar el próximo objeto. Si la vía optomotora del hemisferio posterior está dañada, la respuesta del nistagmus optocinético está disminuida cuando los objetos se rotan hacia el lado de la lesión (es decir, lejos de la hemianopsia). Esto se explica porque el lóbulo occipital ya no puede controlar el seguimiento ipsilateral, mientras que la hemianopsia contralateral inhibe las sacudidas de refijación. Esto se denomina signo de

nistagmus optocinético positivo. La combinación de una hemianopsia homónima y asimetría del nistagmus optocinético sugiere una lesión que afecta a las radiaciones ópticas posteriores. Raramente las lesiones del lóbulo occipital pueden causar también asimetría del nistagmus optocinético.

## Corteza estriada

### Signos clínicos

1. **Defectos de los campos visuales.** En la corteza estriada los campos visuales periféricos están representados en la porción anterior. Esta parte del lóbulo occipital está irrigada por una rama de la arteria cerebral posterior. La visión macular central está representada posteriormente justo lateral al extremo de la corteza calcarina, una zona que está irrigada principalmente por una rama de la arteria cerebral media. Por lo tanto, la oclusión de la arteria cerebral posterior tiende a producir una hemianopsia homónima congruente que respeta la mácula (Fig. 18.107d). La lesión de la punta de la corteza occipital, como puede ocurrir en un traumatismo craneal, tiende a provocar defectos maculares homónimos y congruentes, mientras que el respeto asimétrico de la mácula puede producirse en ocasiones en lesiones vasculares del lóbulo occipital.

**NB:** La mayor parte anterior de la corteza calcarina sirve al extremo temporal del campo visual del ojo contralateral, el área de espacio visual que se extiende más allá del campo de visión binocular única y se percibe de forma monocular. Por lo tanto, una lesión de esta zona puede dar lugar a un defecto monocular del campo temporal en el ojo contralateral, conocido como media luna temporal.

2. Los **signos asociados** de enfermedad de la corteza visual (ceguera cortical) son: (a) alucinaciones visuales formadas, que afectan especialmente al campo hemianóptico, (b) negación de la ceguera cortical (síndrome de Anton), y (c) fenómeno de Riddoch, caracterizado por la capacidad para percibir los objetos móviles pero no los estáticos.

### Causas

1. Las **lesiones vasculares** en el territorio de la arteria cerebral posterior son responsables de hasta el 90% de las hemianopsias homónimas aisladas sin otras deficiencias neurológicas.
2. **Otras causas**, que son menos comunes, incluyen migraña, traumatismos y tumores primarios o metastásicos.

## Función visual superior

A partir de la corteza estriada (área 17), la información visual se vuelve a las áreas de asociación visual (18 y 19) de la corteza

cerebral, donde es procesada, analizada e interpretada. Las lesiones de diversas áreas de la corteza cerebral producen signos clínicos característicos.

### Alexia y agrafia

El giro angulado del hemisferio dominante (habitualmente el izquierdo) contiene la capacidad para escribir. La información visual de ambas cortezas occipitales es transmitida al giro angulado izquierdo, con fibras del lado derecho que cruzan la línea media en el esplenio del cuerpo calloso. La alexia (incapacidad para leer), habitualmente acompañada de agrafia (incapacidad para escribir), puede estar producida por lesiones del giro angulado del hemisferio cerebral dominante. La alexia puede producirse independientemente de la agrafia en el caso de una lesión occipital izquierda de suficiente magnitud para afectar a las fibras que cruzan el esplenio, desde la corteza occipital derecha hasta el giro angulado izquierdo. Los signos clínicos consisten en hemianopsia homónima derecha con alexia, ya que la información de la corteza occipital derecha (campo visual izquierdo) no alcanza el giro angulado izquierdo.

**NB:** Por lo tanto, es obligatorio examinar la capacidad para la lectura en caso de una hemianopsia derecha.

### Agnosia

Las lesiones de la zona occipitotemporal inferior pueden producir una amplia gama de signos clínicos. La enfermedad bilateral puede ocasionar agnosia visual –incapacidad para reconocer los objetos con la vista–, mientras que la capacidad para reconocerlos por el tacto se mantiene. La prosopagnosia supone la incapacidad para reconocer y distinguir las caras. La visión de los colores también tiene su localización en esta zona, y cada mitad del campo visual está representada contralateralmente. Por lo tanto, las lesiones aquí pueden dar lugar a hemiacromatopsia contralateral (cerebral) con pérdida total o desaturación relativa del color.

### Alucinaciones visuales

La afectación visual importante debida a patología en cualquier lugar a lo largo de la vía visual, desde el ojo hasta la corteza visual primaria, puede dar lugar a la aparición de alucinaciones visuales complejas. Este trastorno (síndrome de Charles Bonnet) se cree que representa un fenómeno de liberación, secundario a la diferenciación de las áreas de asociación visual, que entonces muestran actividad espontánea, con el resultado de alucinaciones visuales complejas (formadas). Estas alucinaciones suelen ser brillantemente claras y detalladas, al contrario que la visión normalmente indistinta del paciente, y son reconocidas por éste como irreales, a menudo después de una decepción inicial. El contenido alucinatorio suele ser agradable, aunque puede ser molesto. Los pacientes que conocen la irrealidad de sus visiones no suelen admitir su existencia por miedo a ser catalogados de dementes. Una obtención delicada de la historia clínica y tranquilizarlos suelen ser medidas suficientes.

## Migraña

### Signos clínicos

La migraña es a menudo un trastorno familiar, más frecuente en mujeres, caracterizado por ataques recurrentes de dolor de cabeza ampliamente variables en intensidad, frecuencia y duración. La cefalea suele ser unilateral, se asocia con náuseas y vómitos, y en algunos casos va precedida o se acompaña de alteraciones neurológicas o del humor. Sin embargo, todas estas características no están necesariamente presentes en cada ataque o en cada paciente. Los principales tipos de migraña son los siguientes.

### Migraña común

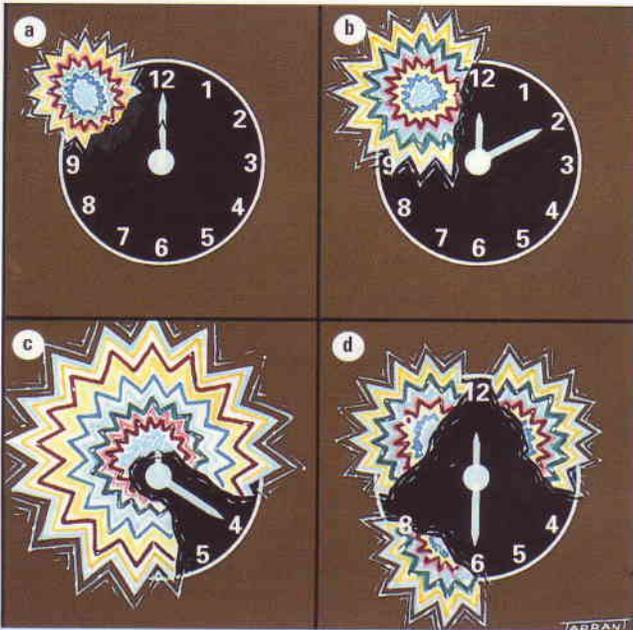
La migraña común (migraña sin aura) se caracteriza por cefalea acompañada de disfunción del sistema nervioso autónomo (p. ej., palidez y náuseas), pero sin otros signos neurológicos estereotípicos u oftálmicos como en la migraña clásica (*ver* después).

- Los signos premonitorios son cambios del humor, bostezos frecuentes u otros síntomas prodrómicos inespecíficos como mala concentración.
- El dolor de cabeza se inicia en cualquier parte del cráneo y es pulsátil. Suele extenderse para afectar a media o a toda la cabeza. Si es retroorbitario, el dolor se puede confundir con una enfermedad ocular o sinusal.
- Durante el ataque, que dura desde horas hasta 1 día o más, el paciente suele tener fotofobia y fonofobia, y consigue alivio en un ambiente oscuro y tranquilo o durante el sueño.
- Debido a la ausencia de las distorsiones visuales migrañosas bien conocidas, y náuseas y vómitos graves, muchos pacientes con migraña común no reconocen que la tienen.

### Migraña clásica

La migraña clásica (migraña con aura) es menos frecuente pero se reconoce mejor (Fig. 18.108).

- El ataque está precedido por un aura visual que dura aproximadamente 20 minutos. El aura puede consistir en manchas brillantes u oscuras, zigzags, distorsiones como neblina de vapor, efectos de puzle en sierra, escotomas centelleantes, visión en túnel o espectros de fortificación, que pueden progresar a hemianopsia homónima.
- Se produce un pequeño escotoma paracentral positivo brillante, que tiene en un lado líneas luminosas en zigzag.
- Después de varios minutos el espectro de fortificación se agranda gradualmente con el extremo abierto apuntando centralmente. A menudo está delimitado en el borde interno por un área ausente de visión (escotoma negativo).
- Cuando el escotoma se extiende puede derivar o marchar hacia la periferia temporal antes de desintegrarse.
- La cefalea sigue al aura y suele ser hemicraneal, enfrente de la hemianopsia y se acompaña de náuseas y fotofobia. Sin embar-



**Fig. 18.108**  
Progresión del espectro de fortificación y del escotoma centelleante en la migraña clásica.

go, puede faltar, ser trivial o muy grave, con una variación considerable entre los ataques incluso en la misma persona.

**NB:** Estos signos visuales, supuestamente patognómicos de migraña, pueden estar causados raramente por enfermedad arterial degenerativa en los polos occipitales.

### Cefalea en racimo

La cefalea en *cluster* («en racimo») (neuralgia migrañosa) es una variante de la migraña que afecta típicamente a hombres durante la cuarta y quinta décadas de la vida. Tiene un interés oftalmológico especial porque se asocia con signos oculares, e inicialmente puede ser diagnosticada por error como un problema ocular. El trastorno se caracteriza por una cefalea típica y estereotipada, acompañada de diversos fenómenos autonómicos que tienen lugar casi cada día durante un período de varias semanas.

- La cefalea es unilateral, oculotemporal, intensísima, muy aguda y profunda.
- Empieza de forma relativamente brusca, dura entre 10 minutos y 2 horas, y después mejora rápidamente.
- Puede ocurrir varias veces en un período de 24 horas, generalmente con un horario particular, no raramente alrededor de las 2 de la madrugada.
- Una vez que la crisis cede puede haber un largo intervalo sin dolor de cabeza de varios años.
- Los fenómenos autonómicos asociados con el dolor de cabeza incluyen lagrimeo, inyección conjuntival y rinorrea.

**NB:** Las cefaleas en racimo también son una causa frecuente de síndrome de Horner posganglionar transitorio o permanente.

### Otros tipos de migraña

1. La **migraña focal** se caracteriza por disfasia transitoria, síntomas hemisensoriales o incluso debilidad focal además de otros síntomas de migraña.
2. La **migraña sin migraña** se caracteriza por alteraciones visuales episódicas pero sin cefalea. Los pacientes ancianos con una historia anterior de migraña clásica son los que están típicamente afectados.
3. La **migraña retiniana** se caracteriza por pérdida de visión unilateral transitoria y aguda. Como a veces puede ocurrir en pacientes de mediana edad sin historia anterior de migraña, es prudente estudiar a estos pacientes por si corresponden a ataques de embolización retiniana, hasta que se demuestre lo contrario.
4. La **migraña oftalmopléjica** es rara y empieza típicamente antes de los 10 años de edad. Se caracteriza por una parálisis transitoria recurrente del tercer par que empieza después de la cefalea.
5. La **migraña hemipléjica familiar** se caracteriza por un fallo de la recuperación completa de los signos neurológicos focales después de que el ataque de migraña ha pasado.
6. La **migraña basilar** ocurre en niños. Se caracteriza por un aura migrañosa típica asociada con entumecimiento y hormigueo de los labios y las extremidades que suele ser bilateral. También ocurre ataxia de la marcha y el habla, con afectación ocasional de la conciencia.

### Tratamiento

1. Las **medidas generales** son la eliminación de las condiciones y agentes que pueden precipitar un ataque de migraña, como café, chocolate, alcohol, queso, contraceptivos orales, estrés, falta de sueño e intervalos largos sin alimentos.
2. La **profilaxis** está indicada si la frecuencia y/o la gravedad de los ataques son superiores a la tolerancia del paciente. Puede hacerse con bloqueantes betaadrenérgicos, bloqueantes de los canales del calcio, amitriptilina, clonidina, pizotifeno y aspirina a dosis bajas.
3. El **tratamiento** de un ataque agudo puede realizarse con analgésicos simples (aspirina, análogos de la codeína, paracetamol o un agente antiinflamatorio no esteroideo) y, si es adecuado, un antiemético como metoclopramida. Otros fármacos, que suelen reservarse para pacientes que no responden a los analgésicos, son sumatriptán y tartrato de ergotamina.

### Diagnóstico diferencial

#### Fenómenos visuales

Los fenómenos visuales de la migraña son típicamente binoculares, en zigzag, destelleantes y migratorios en el campo visual.

Suelen ir seguidos por un escotoma y/o pérdida visual homónima. El paciente puede referir pérdida de visión en el ojo ipsilateral a la hemianopsia. Los siguientes trastornos deben considerarse en el diagnóstico diferencial:

1. El **desprendimiento vítreo posterior agudo** se caracteriza por fotopsia, generalmente asociada con el inicio brusco de moscas volantes. Las luces centelleantes suelen proyectarse en el campo visual temporal y pueden ser precipitadas por movimientos de la cabeza o los ojos.
2. Los **ataques isquémicos transitorios** debidos a microembolización retiniana son unilaterales y no centelleantes. El paciente suele describir una «sombra» o una «nube» que empieza típicamente en la parte superior o inferior del campo visual y se extiende centralmente. Dura varios minutos y se aclara desde el centro hacia la periferia.
3. Los **oscurecimientos visuales transitorios** duran sólo algunos segundos y se caracterizan por un «volverse gris» u «oscurecimiento» de la visión en uno o ambos ojos. Clásicamente se producen en pacientes con papiledema y suelen estar precipitados por cambios en la postura. También pueden preceder a la neuropatía óptica isquémica anterior en pacientes con arteritis de células gigantes.

### Neuralgias

Hay que pensar en los siguientes trastornos en el diagnóstico diferencial del dolor ocular o periocular si no existe enfermedad física aparente:

1. El **herpes zoster oftálmico** suele presentarse con dolor 2-3 días antes del inicio del exantema vesicular característico.
2. La **neuralgia del trigémino** se caracteriza por ataques breves de dolor intenso que se inician en la distribución de una de las divisiones del nervio trigémino. El dolor es paroxístico y agudo, como una descarga eléctrica, y generalmente en múltiples brotes que duran algunos segundos, en rápida sucesión. La sensibilidad facial es normal. El tratamiento supone el empleo de fármacos antiepilépticos como carbamazepina, fenitoína y valproato sódico. La neuralgia del trigémino de etiología compresiva puede precisar descompresión quirúrgica intracraneal del nervio trigémino.
3. La **neuralgia paratrigeminal de Raeder** se produce en hombres de mediana edad. Se caracteriza por cefalea unilateral intensa como dolor periocular en la distribución de la primera división del nervio trigémino asociado con un síndrome de Horner ipsilateral. El dolor puede durar horas o semanas antes de resolverse espontáneamente.
4. La **neuralgia occipital mayor** se caracteriza por ataques de dolor que empiezan en la región occipital y luego se extienden al ojo, la frente y la cara. El ataque suele suceder por la noche, y se asocia con enrojecimiento de la cara, vértigo y a veces obstrucción nasal ipsilateral. La exploración durante un ataque puede mostrar la existencia de dolorimiento extremo entre la apófisis mastoides y la protuberancia occipital.
5. La **oftalmodinia periódica** se caracteriza por dolor ocular punzante agudo y breve que suele hacer que el paciente coloque su mano sobre el ojo afectado. Una segunda serie de episodios puede suceder de forma inmediata al ataque inicial.

6. El **síndrome en piolet** se caracteriza por ataques de dolor agudo multifocal y momentáneo alrededor del cráneo, la cara y los ojos. Al contrario que la neuralgia del trigémino, no existen puntos gatillo específicos; el dolor tampoco se adapta a la distribución anatómica del nervio trigémino. El dolor facial en una persona joven puede ser en ocasiones la manifestación de esclerosis múltiple.

## Aneurismas intracraneales

### Anatomía aplicada

La irrigación arterial del cerebro procede de las arterias carótida interna y vertebral.

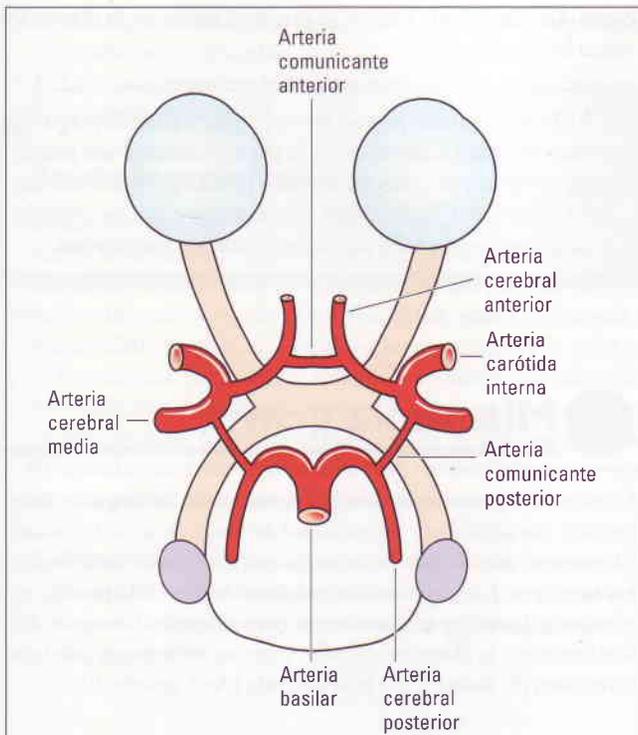
1. Las arterias **vertebrales** entran en la cavidad craneal a través del *foramen magnum* y se unen en la arteria basilar, que asciende por la superficie ventral del tronco cerebral. Después de dar lugar a ramas para el tronco cerebral, la arteria basilar se divide en sus ramas terminales: las arterias cerebrales posteriores.
2. Las arterias **carótidas internas** entran en la base del cráneo a través del canal carotídeo y en la cavidad craneal a través del *foramen lacerum*, en la punta de la parte petrosa del hueso temporal. Después discurren hacia delante en el seno cavernoso, laterales a la glándula hipofisis antes de ascender, laterales al quiasma óptico y dividiéndose en las arterias cerebrales anterior y media.
3. El **polígono de Willis**. Las arterias cerebrales anteriores están conectadas por la arteria comunicante anterior. Las arterias cerebrales media y posterior están conectadas por la arteria comunicante posterior (Fig. 18.109). Esta anastomosis forma el polígono de Willis, que se encuentra en el espacio subaracnoideo en la superficie ventral del cerebro.

### Consideraciones neurológicas

Los aneurismas intracraneales son dilataciones arteriales saculares que se producen habitualmente en los puntos de ramificación de las arterias mayores que discurren por el espacio subaracnoideo en la base del cerebro. El 85% se originan en la mitad anterior del polígono de Willis. Su prevalencia oscila entre el 1 y el 6% entre los adultos en grandes series de autopsias. Los aneurismas son múltiples (generalmente dos o tres) en cerca del 25% de los casos. La mayoría de los aneurismas permanecen asintomáticos durante toda la vida.

### Complicaciones

1. La **hemorragia subaracnoidea** debida a rotura es con diferencia la complicación más frecuente. Este suceso que supone un riesgo vital se presenta con el inicio brusco de cefalea intensa, fotofobia, obnubilación de la conciencia, vómitos y



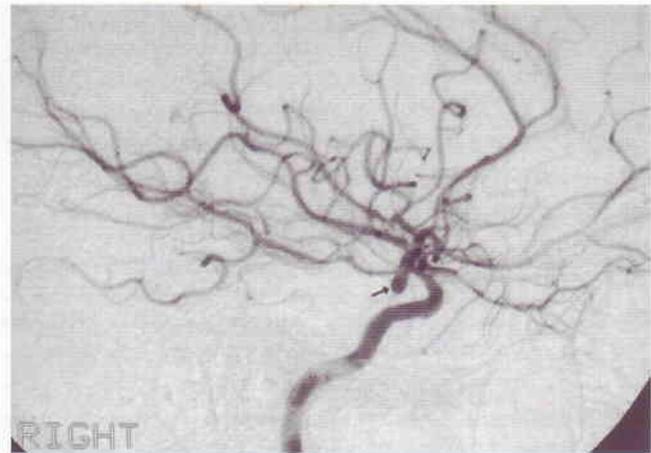
**Fig. 18.109**  
Vista dorsal del polígono de Willis. (Cortesía de G. Robertson.)

signos de irritación meníngea, incluyendo rigidez de nuca y signo de Kernig positivo. En la punción lumbar se obtiene un LCR teñido de sangre. Aproximadamente el 12% de los pacientes muere antes de recibir atención médica, el 40% de los pacientes hospitalizados muere en el plazo de 1 mes, y más de una tercera parte de los que sobreviven sufren deficiencias neurológicas mayores.

- Los **efectos de la presión** son menos frecuentes y se asocian con aneurismas «gigantes» (mayores de 25 mm). El síntoma más frecuente es la cefalea; los signos asociados dependen de la localización de la lesión y habitualmente son neurooftalmológicos, como parálisis del tercer par por un aneurisma de la arteria comunicante posterior. Estos aneurismas «gigantes» también tienen una alta tasa de rotura posterior con una frecuencia estimada del 6% por año. El intervalo entre la detección de los signos de la masa y la rotura varía entre 1 día y 4 meses, por lo que el diagnóstico precoz es fundamental.

### Neuroimagen

La RNM (ver Fig. 18.9), la ARNM o la angiografía convencional (intraarterial) (Fig. 18.110) son útiles para el diagnóstico. Mientras que las dos primeras son capaces de demostrar la existencia de aneurismas de tamaño grande y mediano, no suelen detectar los menores de 5 mm. A pesar de los riesgos infrecuentes pero potencialmente graves incluyendo lesión vascular y deficiencias neurológicas permanentes, la angiografía convencional sigue siendo la «exploración de referencia», especialmente antes de la intervención quirúrgica.



**Fig. 18.110**  
Arteriografía con sustracción que muestra un pequeño aneurisma comunicante posterior (flecha). (Cortesía de S. Cudlip.)

### Tratamiento

El tratamiento definitivo es por radiología intervencionista, dirigido a excluir el saco aneurismático de la circulación intracraneal a la vez que a conservar la arteria de origen. Esto supone la colocación de un clip alrededor del cuello del aneurisma o menos frecuentemente la inserción de una espiral metálica suave (*coil*) dentro de la luz del aneurisma.

### Aspectos neurooftálmicos

#### Parálisis de los nervios motores oculares

- La **parálisis aislada del tercer par craneal** puede estar causada por compresión por un aneurisma de la arteria comunicante posterior en su unión con la arteria carótida interna en el espacio subaracnoideo (ver Fig. 18.77). La presentación es típicamente con cefalea frontal ipsilateral y una parálisis total del tercer par (con oftalmoplejía interna).

**NB:** El respeto de la pupila en una parálisis total del tercer par excluye casi siempre un aneurisma. El dolor falta en raras ocasiones; sin embargo, su ausencia no excluye un aneurisma.

- La **parálisis aislada del sexto par craneal** puede ocurrir en caso de aneurismas de la parte intracavernosa de la arteria carótida interna, pero muy raramente por afectación en el espacio subaracnoideo.
- Las **parálisis combinadas** de los pares craneales tercero y sexto se producen con aneurismas de la carótida intracavernosa, aunque también pueden darse en otras lesiones del seno cavernoso. El cuarto par también puede resultar afectado, pero esto suele quedar oscurecido por las otras lesiones. Aunque la innervación parasimpática suele estar afectada, puede que no haya midriasis; la pupila puede estar incluso miótica debido a la coexistencia de lesión de las fibras simpáticas.

**NB:** Un signo importante de lesiones del seno cavernoso es la pérdida sensorial a lo largo de la distribución de la primera división del nervio trigémino.

### Pérdida visual

1. La pérdida visual **monocular** está causada habitualmente por compresión de la parte intracraneal del nervio óptico por aneurismas que se originan en la arteria carótida interna cerca del origen de la arteria oftálmica, en su bifurcación terminal (ver Fig. 18.93). El cuadro clínico es el de una pérdida visual aguda o progresiva asociada ocasionalmente con dolor orbitario, que inicialmente puede confundirse con una neuritis retrobulbar.
2. Los **defectos de los campos visuales** que afectan al campo nasal pueden estar causados por un aneurisma gigante en o cerca del origen de la arteria oftálmica. Raramente un aneurisma gigante puede comprimir la parte lateral del quiasma y causar un defecto de campo nasal que inicialmente es unilateral pero puede pasar a ser bilateral si el quiasma es empujado contra la arteria carótida opuesta. Los defectos homónimos y la ceguera cortical pueden estar causados por isquemia transitoria o permanente de las vías visuales retroquiasmáticas.

**NB:** Los aneurismas de la carótida pueden invadir también la silla turca y simular adenomas hipofisarios.

### Síndrome de Terson

El síndrome de Terson se refiere a la combinación de hemorragia intraocular y hemorragia subaracnoidea debido a rotura de un aneurisma, que habitualmente se origina en la arteria comunicante anterior. Sin embargo, la hemorragia intraocular también puede producirse con un hematoma subdural y elevación aguda de la presión intracraneal por otras causas. La hemorragia suele ser bilateral y típicamente es intrarretiniana o prerretiniana (subhialoidea) (Fig. 18.111), aunque en ocasiones la sangre subhialoidea puede entrar en el vítreo. Es probable que el sangrado intraocular se deba a estasis venosa retiniana secundaria a aumento de la presión en el seno cavernoso. La hemorragia vítrea suele resolverse espontáneamente en algunos meses, y el pronóstico visual a largo plazo es bueno en la mayoría de los

casos. La vitrectomía precoz se puede plantear en la afectación vítrea bilateral densa.

**NB:** El papiledema puede ser un signo de hemorragia subaracnoidea. La elevación de la presión intracraneal puede estar causada por bloqueo del flujo de LCR a través del sistema ventricular (hidrocefalia obstructiva) o por un defecto en la absorción de LCR por las vellosidades aracnoideas.

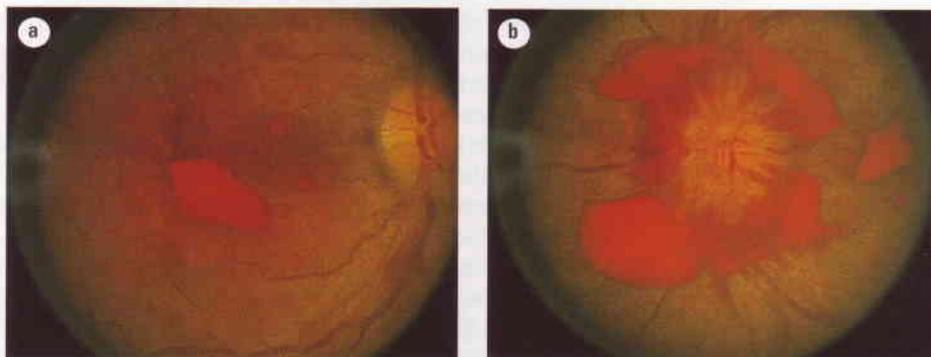
## Miastenia gravis

La miastenia gravis es un trastorno autoinmune infrecuente, caracterizado por debilidad y fatigabilidad de la musculatura voluntaria. El trastorno afecta a las mujeres con una frecuencia doble frente a los hombres. Las pruebas diagnósticas incluyen la prueba con edrofonio, las cifras séricas de anticuerpos frente al receptor de la acetilcolina y la electromiografía. La miastenia gravis puede ser (a) *ocular*, (b) *bulbar* o (c) *generalizada* (ver Capítulo 20).

### Signos oculares

La afectación ocular se da en el 90% de los casos y es el signo de presentación en el 60%. Se caracteriza por lo siguiente:

1. La **ptosis** es insidiosa, bilateral y frecuentemente asimétrica.
  - Es peor al final del día y menor al levantarse.
  - Es peor con la fatiga y la mirada hacia arriba.
  - Si se eleva un párpado manualmente cuando el paciente mira hacia arriba, el otro párpado mostrará finos movimientos oscilatorios.
  - El signo de la sacudida de Cogan es una breve subida del párpado a medida que los ojos son llevados desde abajo a la posición primaria.
  - Prueba del hielo positiva: el grado de ptosis mejora después de colocar una bolsa de hielo en el párpado durante 2 minutos. La prueba es negativa en la ptosis no miasténica.
2. La **diplopía** suele ser vertical, aunque todos o alguno de los músculos extraoculares pueden estar afectados. En algunos casos se observa una oftalmoplejía pseudointernuclear. Los pacientes con desviaciones estables pueden beneficiarse de



**Fig. 18.111**  
Síndrome de Terson. (a) Hemorragias intrarretinianas y una gran hemorragia subhialoidea; (b) papila óptica edematosa rodeada de hemorragias subhialoideas. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

la cirugía muscular, la inyección de toxina botulínica o una combinación de ambas.

3. Los **movimientos nistagmoides** pueden producirse en los extremos de la mirada.

### Prueba con edrofonio

El edrofonio es una anticolinesterasa de acción corta que incrementa la cantidad de acetilcolina disponible en la unión neuromuscular. En la miastenia esto da lugar a una mejoría transitoria de los síntomas y signos como debilidad, ptosis y diplopía. La sensibilidad estimada es del 85% en la miastenia ocular y del 95% en la sistémica. Las posibles aunque infrecuentes complicaciones son bradicardia, pérdida de conciencia e incluso muerte. La prueba con edrofonio nunca debe realizarse sin un ayudante y un carro de resucitación a mano en caso de paro cardiorrespiratorio repentino. La prueba se realiza de la forma siguiente:

1. Obtener una determinación basal objetiva de la ptosis o una prueba de Hess en los pacientes con diplopía (ver Capítulo 16).
2. Inyectar atropina endovenosa 0,3 mg para minimizar los efectos muscarínicos.

3. Inyectar por vía endovenosa una dosis de prueba de 0,2 ml (2 mg) de hidrocloreto de edrofonio. Si se observa una mejoría sintomática clara se completa la prueba.
4. Inyectar los 0,8 ml (8 mg) restantes después de 60 segundos, siempre que no exista hipersensibilidad.
5. Obtener determinaciones finales o repetir la prueba de Hess y comparar los resultados, recordando que el efecto dura sólo 5 minutos (Fig. 18.112).

## Oftalmoplejía externa progresiva crónica

La oftalmoplejía externa progresiva crónica (OEPC) se refiere a un grupo de trastornos caracterizados por la tríada de ptosis, inmovilidad ocular lentamente progresiva y miopatía de fibras rojas rotas (Fig. 18.113d).

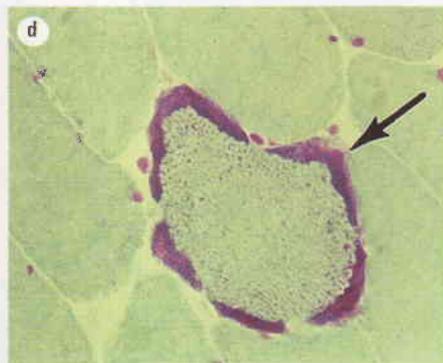
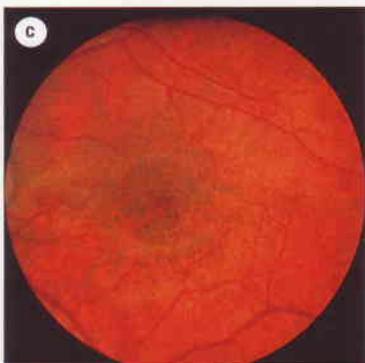
### Clasificación

1. **Aislada**, que se presenta en la vida adulta y es la más leve.



**Fig. 18.112**

Prueba de edrofonio positiva en una ptosis por miastenia. (a) Antes de la inyección; (b) 2 minutos después de la inyección.



**Fig. 18.113**

Síndrome de Kearns-Sayre. (a) Ptosis simétrica; (b) oftalmoplejía; (c) retinopatía pigmentaria; (d) histología que muestra una fibra muscular rota (flecha). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. **Distrofia oculofaríngea**, que es de gravedad intermedia y se presenta en la adolescencia o la primera infancia. Se caracteriza por debilidad de los músculos faríngeos y agotamiento de los temporales.
3. **Síndrome de Kearns-Sayre**, el más grave, que se presenta en la infancia y se asocia con retinopatía pigmentaria y bloqueo cardíaco (Fig. 18.113c) (ver Capítulo 20).

### Signos clínicos

1. **Ptoxis**, generalmente el primer signo, que es bilateral y asimétrica (Fig. 18.113a). La corrección quirúrgica puede mejorar la postura compensadora de la cabeza, pero no restaura los movimientos normales y se asocia con riesgo de exposición corneal.
2. La **oftalmoplejía externa** empieza en la juventud y es típicamente simétrica. Se caracteriza por una evolución progresiva sin remisión o exacerbación. Inicialmente está afectada la mirada hacia arriba (Fig. 18.113b); posteriormente se afecta la mirada lateral, de forma que los ojos pueden estar virtualmente fijos. Una minoría de pacientes con diplopía pueden beneficiarse de la cirugía.

## Blefaroespasmos esencial

### Signos clínicos

El blefaroespasmos esencial es un trastorno poco frecuente pero molesto, idiopático y que se presenta en la sexta década de la vida, afectando con mayor frecuencia a las mujeres que a los hombres, con una relación 3:1. Se caracteriza por espasmos involuntarios progresivos del músculo orbicular de los ojos y los músculos faciales superiores. En los casos graves el blefaroespasmos es muy incapacitante porque puede hacer que el paciente esté por un tiempo ciego funcionalmente (Fig. 18.114a). Los espasmos pueden ser precipitados por algunos factores como leer, conducir, estrés o luz brillante, y aliviados por otros como hablar, andar y relajarse.

1. El **síndrome de Meige** es una combinación de blefaroespasmos y afectación de los músculos faciales inferiores y del cuello.
2. El **síndrome de Breughel** se asocia con afectación muscular mandibular y cervical grave.



Fig. 18.114  
Blefaroespasmos esencial. (a) Durante un ataque; (b) después del ataque.

### Tratamiento

Antes de iniciar el tratamiento es importante excluir el blefaroespasmos reflejo, habitualmente debido a enfermedad de la superficie ocular como queratitis filamentosa.

1. Se ha informado de que el tratamiento **médico** con una amplia variedad de fármacos puede mejorar tipos específicos de blefaroespasmos, pero su eficacia es decepcionante.
2. La **toxina botulínica** inyectada a lo largo del párpado superior e inferior y la ceja proporciona un alivio temporal en la mayoría de los pacientes (Fig. 18.115). Al interferir con la liberación de acetilcolina de los nervios terminales da lugar a parálisis temporal de los músculos inyectados. La mayoría de los pacientes precisa una nueva inyección cada 3-4 meses; después pueden ser necesarias inyecciones repetidas de dosis superiores. Los efectos secundarios son lagofthalmos y ectropión o entropión, dependiendo del tono de los párpados antes de la inyección. La migración accidental de la toxina al interior de la órbita puede dar lugar a ptoxis y diplopía debido a parálisis de los músculos elevadores o extraoculares.



Fig. 18.115  
Inyección de toxina botulínica para el blefaroespasmos esencial.

3. El tratamiento **quirúrgico** implica la extirpación de todo el músculo orbicular, supraciliar y piramidal. Esta cirugía radical se reserva para los pacientes que no pueden tolerar o no responden a las inyecciones de toxina botulínica.

## Neurofibromatosis

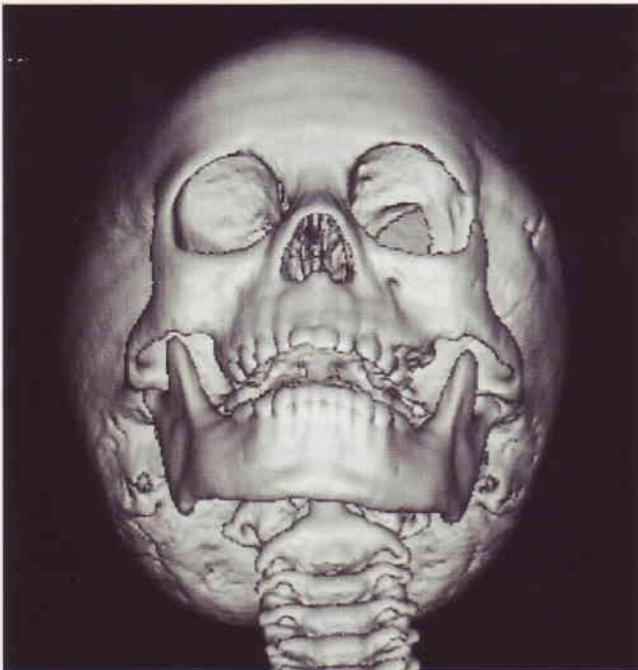
La neurofibromatosis es un trastorno hereditario que afecta principalmente al crecimiento celular de los tejidos neurales. La herencia es autosómica dominante con penetrancia irregular y expresividad variable. La tasa de mutación es alta. Los dos tipos principales son: (a) *tipo 1 (NF-1)* y (b) *tipo 2 (NF-2)*.

### Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1)

La NF-1 es la facomatosis más frecuente, afectando a 1 de cada 4.000 personas, y se presenta en la infancia. El gen responsable se

ha localizado en el cromosoma 17q11. Los signos sistémicos se comentan en el Capítulo 20. Los signos oculares son los siguientes:

- I. La **afectación orbitaria** puede estar causada por uno de los siguientes:
  - a. El **glioma del nervio óptico** (Fig. 18.116b y c) se produce en alrededor del 15% de los pacientes. Puede ser unilateral o bilateral, y tiende a extenderse hacia atrás para afectar al quiasma y al hipotálamo (ver Fig. 17.66).
  - b. **Otros tumores neurales**, como neurilemoma, neurofibroma plexiforme y meningioma.
  - c. **Encefalocele esfenorbitario**, que está causado por una displasia congénita del ala mayor del hueso esfenoides (Fig. 18.117). De forma característica causa una proptosis pulsátil, no asociada con soplo o frémito.



**Fig. 18.117**  
TC tridimensional que muestra ausencia del asa mayor del esfenoides izquierda en una neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). (Cortesía de D.Armstrong.)

2. Los **neurofibromas palpebrales**, que pueden ser nodulares (Fig. 18.118) o plexiformes (Fig. 18.119), tienden a aparecer pronto en la vida. Cuando afectan al párpado superior suele causar una ptosis mecánica.



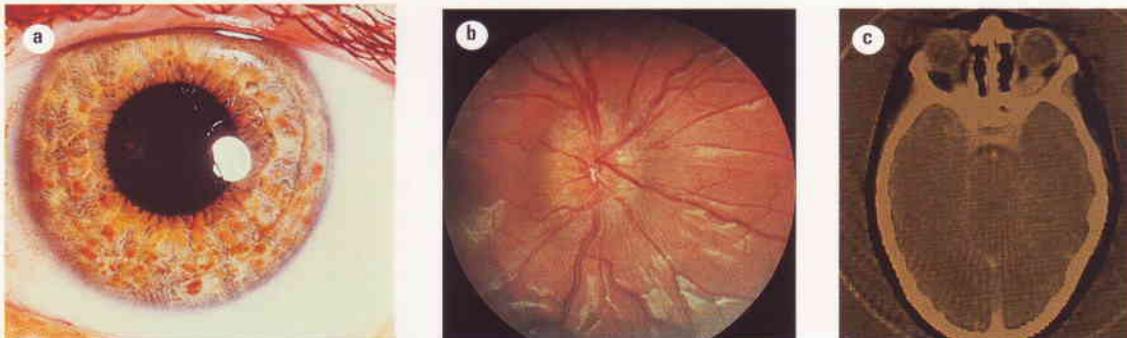
**Fig. 18.118**  
Neurofibroma nodular.



**Fig. 18.119**  
Neurofibroma plexiforme. (Cortesía de K. Nischal.)

### 3. Lesiones del iris

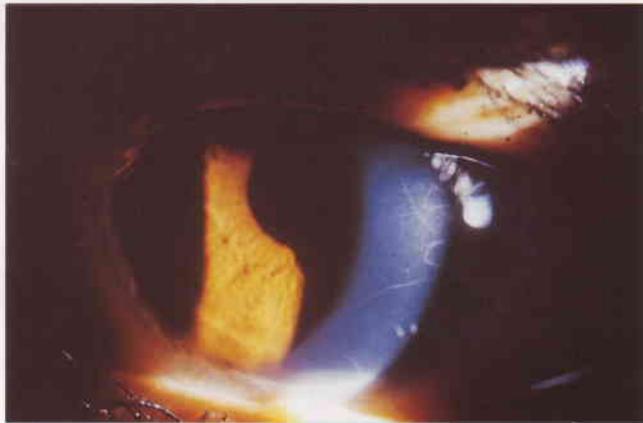
- a. **Nódulos de Lisch**, que aparecen durante la segunda y tercera décadas de la vida y llegan a ocurrir hasta en el 95% de los casos (ver Fig. 18.116a).



**Fig. 18.116**  
Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). (a) Nódulos de Lisch; (b) edema papilar debido a glioma del nervio óptico; (c) TC que muestra glioma del nervio óptico. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- b. *Ectropión congénito de la úvea*, que es poco frecuente y puede asociarse con glaucoma (ver Fig. 9.138).
- c. Los *mamelones* son raros (ver Fig. 4.81).

4. **Nervios corneales prominentes**, que pueden darse en algunos pacientes (Fig. 18.120).



**Fig. 18.120**  
Nervios corneales prominentes.

5. **Glaucoma**, que es relativamente raro y, cuando existe, suele ser unilateral y congénito. Aproximadamente el 50% de los pacientes con glaucoma presentan neurofibroma ipsilateral del párpado superior y hemiatrofia facial. Los mecanismos responsables del aumento de la presión se comentan en el Capítulo 9.

#### 6. Lesiones del fondo de ojo

- a. Los *nevus coroideos*, que pueden ser multifocales y bilaterales, son frecuentes. Los pacientes con NF-1 y nevus tienen un riesgo aumentado de desarrollo posterior de melanoma coroideo.
- b. Los *astrocitomas retinianos*, que son idénticos a los que se encuentran en la esclerosis tuberosa, son raros.

#### Neurofibromatosis tipo 2 (NF-2)

La NF-2 es mucho menos frecuente que la NF-1 y afecta a 1 de cada 40.000 personas. El gen responsable está localizado en el cromosoma 22q12. Las principales manifestaciones son neurinomas acústicos bilaterales y otros tumores del SNC (ver Capítulo 20). Las siguientes lesiones oculares suelen ser los primeros signos de la enfermedad y, por lo tanto, pueden ayudar al diagnóstico presintomático:

1. **Catarata**, que afecta a alrededor de dos terceras partes de los pacientes. Las opacidades se producen antes de la edad de 30 años y pueden ser subcapsulares o capsulares posteriores, corticales o mixtas.
2. Las **lesiones del fondo de ojo**, que consisten en hamartomas combinados del epitelio pigmentario retiniano y la retina y membranas epirretinianas perifoveales, son relativamente frecuentes.
3. Los **defectos motores oculares** existen en aproximadamente el 10% de los casos.
4. Los hallazgos **menos frecuentes** incluyen meningioma de la vaina del nervio óptico, glioma del nervio óptico, nódulos de Lisch unilaterales y electroretinograma anormal.