

R. E 72,5
L4

UNIVERSIDAD DE LOS ANDES
FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL CENTRAL DE SAN CRISTÓBAL "DR. JOSÉ MARÍA VARGAS"
POST GRADO DE OFTALMOLOGÍA

**Desarrollo de un Manual de Diagnóstico y
Tratamiento para el Área de Neurooftalmología**

www.bdigital.ula.ve

DONACION

Autor: Dra. Any Carina León Contreras

Tutor: Dr. Rafael O. Labrador

Cotutor: Dr. Luis F. Márquez

SERBIULA
Tullo Febres Cordero

San Cristóbal 2012

AUTOR: Dra. Any Carina León Contreras

Médico Cirujano: Universidad de los Andes

Residente de Post Grado del Tercer Año de Oftalmología de la Universidad de Los Andes

Hospital Central de San Cristóbal "José María Vargas"

Tutor: Dr. Rafael O. Labrador

Médico Cirujano: Universidad de los Andes

MSC en Neurociencias de la Universidad Autónoma de Barcelona

Profesor agregado de Neurofisiología de la Facultad de los Andes

Cotutor: Dr. Luis F. Márquez

Médico Cirujano: Universidad de los Andes

Curso de Especialización en Oftalmología en la Universidad Central de Venezuela con sede en el Hospital Domingo Luciani, Caracas. Título obtenido: Oftalmólogo

Hospital Vargas de Caracas. Neurooftalmología.

Miembro de la Academia Americana de Oftalmología desde 2011

Miembro de la Fundación Andina para el Avance de la Oftalmología (OFTALMOANDES).

AGRADECIMIENTO

Esta tesis, obviamente ha requerido de esfuerzo y mucha dedicación por parte de la autora, mas no hubiese sido posible su finalización sin la colaboración desinteresada de todas y cada una de las personas que a continuación citaré y muchas de las cuales han sido un soporte muy fuerte en momentos de angustia y desesperación.

Primero y antes que nada, dar gracias a la fuerza que me guía nominada Dios, por estar conmigo en cada paso que doy, por fortalecer mi corazón e iluminar mi mente y por haber puesto en mi camino a aquellas personas que han sido mi soporte y compañía durante todo el periodo de estudio.

Agradecer hoy y siempre a mi familia porque a pesar de no estar presentes físicamente, se que procuran mi bienestar desde mi terruño, Mérida, y está claro que si no fuese por el esfuerzo realizado por ellos, mis estudios univeristarios no hubiesen sido posible. A mis padres Anibal y Adela , mi hermano Héctor, porque a pesar de la distancia, el ánimo, apoyo y alegría que me brindan me dan la fortaleza necesaria para seguir adelante.

Eddy, mi compañero, mi amor bello, el padre de mi hijo; por ser la persona que ha compartido un largo tiempo a mi lado, porque en su compañía las cosas malas se convierten en buenas, la tristeza se transforma en alegría y la soledad no existe; porque su optimismo me impulso y sigue impulsando a seguir adelante; por sus valiosos consejos, por creer en mí, por sus preocupaciones y atenciones, por eso es parte de este triunfo, se lo dedico.

Bruno, mi bebé, mi retoño, mi amor bello chiquito; eres y seguirás siendo la fuerza que me inspira e impulsará a ser cada día mejor por y para nuestra familia.

Los quiero y amo muchísimo!

Mis amigas: Carolina, Alejandra, Loyse, Roxanna Kenia y Carmen personas que en su momento me brindaron y me brindan todo el apoyo, colaboración y cariño sin ningún interés, son las personas por las cuales hoy por hoy puedo afirmar que, a pesar de haber venido sola a continuar mis estudios y querer renunciar a todo y huir de la soledad de esta región al estar sin mi familia y mi amor, me acompañaron y animaron estos años a seguir y aquí estoy finalizando este proyecto.

Doctor Luis Márquez por su amistad, paciencia y su constante apoyo durante el desarrollo de esta tesis, su esfuerzo y dedicación. Sus conocimientos, sus orientaciones, su manera de trabajar, su persistencia, y su motivación han sido fundamentales para el desarrollo de esta tesis. Gracias por su mente prodigiosa y buen criterio. Me siento en deuda con usted.

Doctor Rafael Labrador por sus conocimientos, orientaciones, su manera de trabajar, su persistencia, su paciencia y su motivación han sido fundamentales para mi formación como investigador, haciendo menos complicado el intrincado mundo de la investigación. Ha sido un privilegio contar con su guía y ayuda.

Any Carina

ÍNDICE

Contenido	Pág.
RESUMEN.....	6
ABSTRACT.....	7
INTRODUCCIÓN.....	8
FORMULACIÓN Y DELIMITACIÓN DEL PROBLEMA DE ESTUDIO.....	10
JUSTIFICACIÓN E IMPORTANCIA.....	10
ANTECEDENTES.....	11
MARCO TEÓRICO.....	11
OBJETIVOS.....	28
MÉTODOS.....	29
TIPO Y MODELO DE INVESTIGACIÓN.....	29
RESULTADOS.....	31
DISCUSIÓN.....	33
CONCLUSIONES.....	35
BIBLIOGRAFÍA.....	36

RESUMEN

La Neurooftalmología es una rama de la oftalmología general que comprende el estudio anatómico, fisiológico y patológico de la estrecha relación que se establece entre el ojo y el sistema nervioso central; y particularmente entre el nervio óptico y la vía visual

El manual constituye un estudio de actualización e investigación de bibliografía disponible y en lo posible de más reciente publicación para realizar un consenso de fácil digestión para el personal en formación en su respectiva residencia de postgrado y médicos especialistas con vagos conocimientos en la materia. Se realizó una monografía con la intención de reunir en una edición los conocimientos esenciales del aspecto neurooftalmológico, de importancia práctica para el médico residente y especialista a quienes incumbe el manejo de estos pacientes. Dividiéndose para su desglose la materia en cuatro capítulos representados por:

I. Exploración de la pupila

II. Exploración del Campo Visual

III. Exploración de la Motilidad Ocular

IV. Exploración del Nervio Óptico

Desarrollando para cada uno de ellos lo correspondiente a recuento anatomofisiológico, técnicas diagnósticas disponibles y tratamiento actualizado para cada patología y se anexaron imágenes y tablas pertinentes para facilitar la comprensión del material teórico expuesto.

ABSTRACT

(Keywords: Neurophthalmology, Diagnosis, Treatment)

Neurophthalmology is a branch of general ophthalmology study comprising the anatomical, physiological and pathological close relationship established between the eye and the central nervous system, and particularly between the optic nerve and the visual pathway.

The manual is an updated study and research of available literature and possibly last published consensus for easily digestible for the trainees in their respective residence postgraduate and specialist physicians vague knowledge of the subject.

We conducted a case study with the intention of gathering knowledge in an edition neurooftalmológico essential aspect of practical importance to the resident doctor and specialist to be concerned by the management of these patients. Dividing to breakdown the material into four chapters represented by:

- I. Exploration of the pupil
- II. Visual field examination
- III. Exploring Ocular Motility
- IV. Optic Nerve Exploration

Developed for each of them corresponding to count anatomophysiological, available diagnostic techniques and treatment for each pathology updated and annexed relevant images and tables to facilitate understanding of theoretical material exposed.

INTRODUCCIÓN

Los ojos son órganos de los sentidos complejos que evolucionaron a partir de zonas sensibles a la luz que existían en los tejidos superficiales de los invertebrados (Ganong, 2011); constituyendo los órganos fotosensibles del cuerpo (Gartner, 1997). La luz atraviesa la córnea, cristalino y diversas estructuras refractivas dentro del ojo; posteriormente el cristalino enfoca la luz sobre la porción nerviosa del ojo, la retina con los bastones y conos que constituyen el comienzo de la vía óptica (Gartner, 1997).

La Neurooftalmología es una rama de la oftalmología general que comprende el estudio anatómico, fisiológico y patológico de la estrecha relación que se establece entre el ojo y el sistema nervioso central; y particularmente entre el nervio óptico y la vía visual (Abelardos, 2008).

Las imágenes son captadas por la retina, transmitidas, a través de fibras nerviosas que se juntan para formar el nervio óptico el cual lleva los impulsos hacia el cerebro, donde son interpretados (Marzoli, 2010). La vía visual engloba las diversas estructuras que envían esta información captada hasta el cerebro; incluidos así, el nervio óptico, quiasma, cuerpos geniculados, radiaciones ópticas y por último la corteza cerebral occipital. La alteración en la vía de transmisión puede dar como resultado una afectación de la visión, que puede ser parcial o completa. Además, la Neurooftalmología comprende el estudio la función de los nervios encargados de la motilidad ocular y de la función pupilar. Trastornos en estos nervios pueden dar como resultado desviaciones oculares, visión doble o asimetría en las pupilas.

El médico oftalmólogo con frecuencia desconoce muchos aspectos de la esfera neurooftalmológica razón por la cual debe derivar algunos de sus pacientes a la consulta superespecializada, siendo en muchas ocasiones; alteraciones de sencillo diagnóstico y tratamiento, con un mejor pronóstico si se inicia un tratamiento oportuno con la brevedad posible, evitando dilataciones engorrosas para el paciente, la mayor parte de las veces; dado que implican desde; esperar

una cita lejana con el subespecialista, carecer de suficientes fondos económicos para costear consultas y; los medicamentos y terapéutica que se requerirá a posteriori. Son múltiples las patologías y enfermedades neurológicas que cursan con alteraciones de la visión y las alteraciones de la visión que tienen una base neurooftalmológica siendo de vital importancia el conocimiento del fundamento anatómico, la evaluación clínica y paraclínica pertinente y, finalmente la prescripción adecuada acorde al diagnóstico final.

Con frecuencia es la adecuada evaluación neurooftalmológica la primera en brindar una clave oportuna para el diagnóstico de problemas serios vinculados al sistema nervioso, entre estos enfermedad desmielinizante, aneurismas, tumores en la bóveda craneana, enfermedades inflamatorias o infecciosas. Por esto la consulta con el oftalmólogo es de gran valor para otras especialidades médicas.

El manual constituye un estudio de actualización e investigación de bibliografía disponible y en lo posible de más reciente publicación para realizar un consenso de fácil digestión para el personal en formación en su respectiva residencia de postgrado y médicos especialistas con vagos conocimientos en la materia. Se realizará una monografía con la intención de reunir en una edición los conocimientos esenciales del aspecto neurooftalmológico, de importancia práctica para el médico residente y especialista a quienes incumbe el manejo de estos pacientes.

Debe enfatizarse que todavía no ha sido dicha la última palabra en diversos tópicos que acá se abordarán; hay muchos conceptos cambiantes, cambiados y controversiales. Pero se expondrá lo más reciente con sus pro y contra, y diversas posibilidades disponibles para que cada cual según su experiencia escoja lo que convenga acorde a la patología presente.

EL PROBLEMA DE LA INVESTIGACIÓN

PLANTEAMIENTO Y DELIMITACION DEL PROBLEMA

La Neurooftalmología engloba un vasto campo de acción con un gran número de patologías que pueden comprometer la visión de forma permanente y hasta la vida del paciente, constituye para muchos un área desconocida e inexplorada en ocasiones por la complejidad de la misma o simplemente por resultar no placentera para varios; no por ello se modifica su trascendencia clínica. Se plantea la necesidad de realizar un compendio en lo concerniente a métodos diagnósticos clínicos y paraclínicos de enfermedades neurooftalmológicas y del tratamiento actual para las mismas, haciendo énfasis en la actualización en ambos aspectos y alcanzar la mayor síntesis haciendo menos engorrosa su lectura y menos intrincada la revisión para aquellos reacios.

Justificación e Importancia

Se justifica desde el punto de vista práctico dado que muchos oftalmólogos o residentes en formación, lo ven como tema dilatado y complejo; que entorpece su formación y la adquisición de conocimientos en el área en estudio. Desde el punto de vista metodológico, el presente trabajo tiene relevancia, pues se realizará un compendio de la información actualizada en lo referente al diagnóstico y tratamiento de las enfermedades de la esfera neurooftalmológica. En el contexto social contribuirá en el incremento en la preparación de personal capacitado en la evaluación y terapéutica de las patologías abordadas y; repercutirá en mejoramiento de la calidad de vida de los pacientes afectados de patología neurooftalmológica pues se podrá contar con personal calificado en el diagnóstico y tratamiento de patología neurooftalmológica que garanticen una evaluación y medicación oportuna.

ANTECEDENTES Y MARCOTEÓRICO

Vale recordar que la neurooftalmología fue introducida al país por el doctor Rafael Muci Mendoza, quien ha sido y sigue siendo nuestro maestro (García, 2011); quién formándose como Médico Cirujano en la Universidad Central en 1961 y Doctor en ciencias Médicas en la Universidad del Zulia en 1971 concluyó su curso de postgrado de Medicina Interna en la Cátedra Clínica Médica B de la misma institución. En el Lapso de 1978-1980 completó su formación de neurooftalmólogo clínico en la Neuro-Ophthalmology Unit de la Universidad de California, San Francisco, bajo la dirección del Profesor William F. Hoyt, M.D. Al regresar a Caracas fundó la Unidad de Neuro-Oftalmología del Hospital Vargas de Caracas, única en su género en el país y donde se han formado “fellows” venezolanos y extranjeros, además de impartir formación académica a residentes de postgrado de Oftalmología y Neurología de la ciudad (León, 2000).

Varios libros de la materia han sido escritos, Neuro-Ophthalmology Review Manual, con seis ediciones por Lanning B. Kline MD y Frank J. Bajandas MD, Neuro-Ophthalmology de la Academia Americana de Oftalmología del Curso de Ciencias Básicas y Clínicas que cuenta ya con varias ediciones, la más reciente para 2011, su versión en inglés; Neuro-Ophthalmology: Symposium of the University of Miami and the Bascom Palmer Eye Institute por J. Lawton; Glaser, Joel S. (editors) Smith (1973); Aspects of Neuro-ophthalmology por Sidney Isaac Davidson en 1974; Essentials of clinical neuro-ophthalmology por Arthur H. Wolintz de 1976; Neuro-Ophthalmology: A Problem-Oriented Approach por Roy W. Beck de 1987; Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology por Ronald M. Burde de 1992; Atlas of Neuro-ophthalmology por Thomas C. Spoor de 2004; Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology: The Essentials por Neil R. Miller y William Fletcher Hoyt de 2007; The Neuro-ophthalmology Survival Guide por Anthony Pane de 2007; Neuro-Ophthalmology Illustrated por Valérie Biousse, 2009; Common Neuro-Ophthalmic Pitfalls: Case-Based Teaching (Cambridge Medicine) por Valerie A. Purvin de 2009; Manual of Neuro-Ophthalmology por Amar Agarwal de 2009; Neuro-Ophthalmology: Diagnosis and Management, por Grant T. Liu

publicado en 2010; Emergencies in Neuro-Ophthalmology: A Case Based Approach por Andrew G. Lee, Paul W. Brazis, Mansoor Mughal and Fabiana Policeni de 2010; Pediatric Neuro-Ophthalmology por Michael C. Brodsky de 2010; Neuro-Ophthalmology (What Do I Do Now) por Matthew J. Thurtell publicado en 2011; Neuro-ophthalmology: Handbook of Clinical Neurology, Vol 102 (Series Editors: Aminoff, Boller and Swaab), por Christopher Kennard PhD FRCP FMedSci and R. John Leigh de 2011; Color Atlas and Synopsis of Clinical Ophthalmology - Wills Eye Institute - Neuro-Ophthalmology por Peter J. Savino de 2012; la mayoría de los cuales son americanos y cabe destacar con un costo bastante elevado.

Las subespecialidades quirúrgicas son ejercicios de anatomía aplicada, la anatomía sigue siendo básica para entender las enfermedades y sus posibles tratamientos (American Academic of Ophthalmology, 2007-2008).

El sistema visual se origina desde la retina y se proyecta hasta la llamada área visual primaria o V1 o corteza estriada de la corteza cerebral, donde se organiza un mapa completo de la retina. Pero más allá de esta región también hay otras representaciones extra-estriadas de la retina. Hay hasta ahora 32 de esas representaciones, aunque no todas completas (Urtúbia C., 1999).

Cada una de esas regiones difiere en la especificidad que muestran sus neuronas para determinadas características del estímulo-imagen. Por ejemplo, el área V5 procesa movimientos en el campo visual (Cardinali D., 2007).

La separación del procesamiento de características comienza en la retina misma. En esta estructura hay células ganglionares grandes (magnocelulares o de tipo M) y pequeñas (células parvocelulares o de tipo P). Ambos tipos de vías llegan al tálamo pero llevan información diferente. En el tálamo inervan ordenada pero separadamente las distintas capas que se estructuran en el cuerpo geniculado lateral. En es núcleo se encuentran dos tipos de capas, unas que reciben exclusivamente axones de las células ganglionares M, capas magnocelulares, y

las otras que reciben de las células P, capas parvocelulares (Nieuwenhuys, y cols., 2009).

En estas dos categorías de capas sus neuronas originan, a su vez, tres vías. Dos que se inician en las capas parvocelulares y una desde las capas magnocelulares. Los axones de esas tres vías llegan hasta V1 (Urtúbia C., 1999).

Con técnicas de inmucitoquímica se ha podido describir que en las regiones V1 y V2 de la corteza cerebral también existe una ordenada organización. Así, ellas presentan regiones que tienen forma de burbuja (regiones blob) y que se encuentran separadas entre por regiones interburbujas. Los axones que se originan desde los dos subtipos de capas descritas en el núcleo geniculado lateral terminan en las regiones blob o interblob de V1 y V2. (Cardinali D., 2007). Según esta información se han definido las siguientes vías:

Primera vía: la parvocelular-blob. Se origina desde las células parvocelulares del geniculado y termina en las regiones blob de V1. Esta vía se relaciona con la percepción de color. Desde V1 la vía continúa hasta V2 y desde aquí hasta V4, donde se ubican muchas neuronas que responden a estímulos de color (Nieuwenhuys, y cols., 2009).

Segunda vía: es la vía parvocelular-interblob, termina en las capas profundas de V1, pero es inespecífica ya que recibe de neuronas ubicadas en las capas magnocelulares del geniculado. Desde V1 la vía continúa hasta V4. Esta vía es sensible a los contornos y a la orientación de la imagen-estímulo, es decir, a la percepción de su forma y de detalles de su estructura. Sería la base anatómica del sistema de qué es (Nieuwenhuys, y cols., 2009).

Tercera vía: magnocelular-rayas gruesas. Se origina de las capas magnocelulares del geniculado lateral y alcanza a la zonas interblobs de V1, para seguir a la zona bandas gruesas de V2. Desde aquí la vía proyecta hasta V5, que es un área visual relacionada con la percepción de profundidad y de movimiento (Nieuwenhuys, y cols., 2009).

Otras fibras de la retina proyectan al área pretectal que tiene que ver con los reflejos que modulan el tamaño de la pupila. Finalmente, también hay axones que se originan desde la retina y que son proyectados a los colículos superiores. Esta vía es responsable de la regulación de los movimientos oculares que se producen en respuesta a la información visual (Urtúbia C., 1999).

Una característica importante relacionada con la interacción entre la vía visual y el núcleo geniculado lateral es el hecho de que los axones de la vía visual representan sólo un 20% de los axones que inervan ese núcleo. La mayoría de los otros axones provienen de la formación reticular del tronco y de la corteza cerebral y formarían parte de circuitos en que ellos representarían vías de realimentación. (Snell, 2001).

El nervio óptico se divide anatómicamente en 4 porciones, a saber: el segmento intraocular, que constituye la cabeza o disco óptico y mide 1 mm de profundidad y 1,5mm de diámetro vertical; el segmento introrbitario de unos 25 a 30 mm de longitud y que se extiende desde el globo ocular hasta el agujero óptico en el vértice orbitario; la porción intracanalicular que atraviesa el canal óptico y mide aproximadamente 6mm; y por último la porción intracraneal que alcanza el quiasma y su longitud varía entre 5 y 16 mm (Kanski, 2009).

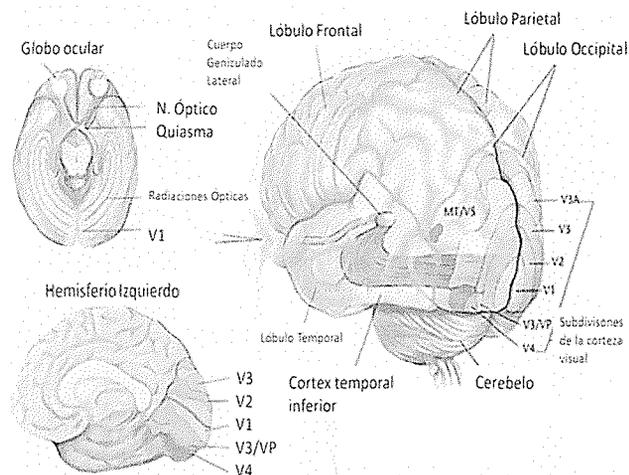


Fig. 1. Vía Óptica y organización de la corteza visual primaria. (modificado de sistemanervoso.com)

La organización funcional de la vía óptica se inicia en la retina. La neurona de primer orden está constituida por los fotorreceptores (conos y bastones) que hacen sinapsis con las neuronas de segundo orden ó células bipolares para luego conectar con las neuronas de tercer orden ó células ganglionares(American Academic of Ophthalmology, 2007-2008)(Fig.2)

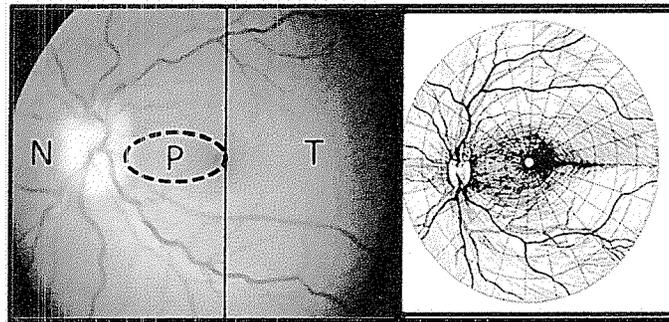


Fig. 2 Fibras Ganglionares de la Retina. (Foguet Q, y cols., 2010)

El nervio óptico inicia anatómicamente en la papila óptica, pero fisiológica y funcionalmente en la capa de células ganglionares retinianas (American Academic of Ophthalmology, 2007-2008). Dentro del ojo estos axones, de 1-1.2 millones aproximadamente se reúnen y forman la porción intraocular del nervio óptico (Latarjet,1999). Sus fibras atraviesan la esclera a través de la lámina cribosa. Justo detrás de la esclerótica, nervio óptico adquiere una vaina dural que se continua con la periórbita del canal óptico y una membrana aracnoidea que protege y da sostén a los axones. En su porción orbitaria cruza por el centro del cono muscular formado por los músculos rectos, donde está rodeado de grasa orbitaria y su trayecto es ligeramente sinuoso, en S itálica, lo que le permite la rotación del globo ocular sin restricciones(American Academic of Ophthalmology, 2007-2008). Luego entra a la cavidad craneana a través del agujero óptico (porción intracanalicular). La porción intracraneal del nervio óptico se ubica en el espacio subaracnoideo y ambos nervios ópticos convergen para formar el quiasma óptica (Gardner,1999).

En el cráneo el nervio se aplana. Se apoya sobre el diafragma de la tienda de la hipófisis y el surco del quiasma del esfenoides. Se sitúa bajo la sustancia

perforada anterior del cerebro y las estrías olfatorias. Se encuentra ubicado medial y delante de la carótida interna. (Latarjet, 1999)

A continuación se encuentra el quiasma óptico que mide aproximadamente 12mm de ancho, 8 mm de longitud en dirección anteroposterior y 4 mm de espesor (American Academic of Ophthalmology, 2007-2008). A nivel del quiasma óptico las fibras se dispondrán así: tercio lateral de la retina, sin decusación y los dos tercios mediales se decusan y llegan al tracto óptico contralateral. Además el quiasma también contiene las fibras de la comisura supraóptica que unen los cuerpos geniculados mediales derecho e izquierdo, pero estas no forman parte de la vía óptica (American Academic of Ophthalmology, 2007-2008).

El tracto óptico prolongan los ángulos posterolaterales del quiasma se dirigen hacia atrás rodeando el pedúnculo cerebral, limitan medialmente y atrás a la sustancia perforada anterior. Detrás del pedúnculo cada tracto se bifurca en una rama lateral que se hecha en el cuerpo geniculado lateral del tálamo y una medial que se hecha en el cuerpo geniculado. Las fibras directas o cruzadas van todas al cuerpo geniculado lateral; las de Gudden van a geniculado medial (Latarjet, 1999).

Las vías centrales, la célula ganglionar termina en el cuerpo geniculado lateral, donde hace sinapsis; la tercera neurona tiene su cuerpo celular en el cuerpo geniculado lateral su axón constituye las radiaciones ópticas de Gratiolet que terminan en la corteza visual occipital, en ella se distinguen la porción retrotalámica donde se encuentra el fascículo temporotalámico, fibras geniculotalámicas y fibras temporopónticas (el fascículo de Turck – Meynert), la porción retrolenticular en la parte lateral de la cápsula interna forma un arco convexo hacia adelante y llega al lóbulo temporal y la porción yuxtaventricular; las radiaciones geniculado-estriadas se dividen en radiación óptica superior con una trayectoria por lóbulo parietal superior desde el cuerpo geniculado lateral hasta corteza estriada. La radiación óptica inferior describe una curva hacia la parte lateral del hemisferio, por lo cual alcanza a atravesar partes mediales temporales y parietales (Latarjet, 1999).

El área visual ocupa los dos labios del surco calcarino situado en la cara medial del lóbulo occipital del cerebro. Las dos áreas visuales (derecha e izquierda) están unidas por fibras que pasan por el rodete del cuerpo calloso, estableciendo numerosas uniones con los diferentes centros corticales de la motricidad. Las vías descendentes de la vía óptica por el tubérculo cuadrigémino anterior llegan al fascículo longitudinal dorsal que las coloca en conexión con los diferentes núcleos de los nervios craneales, particularmente los oculomotores (Latarjet, 1999).

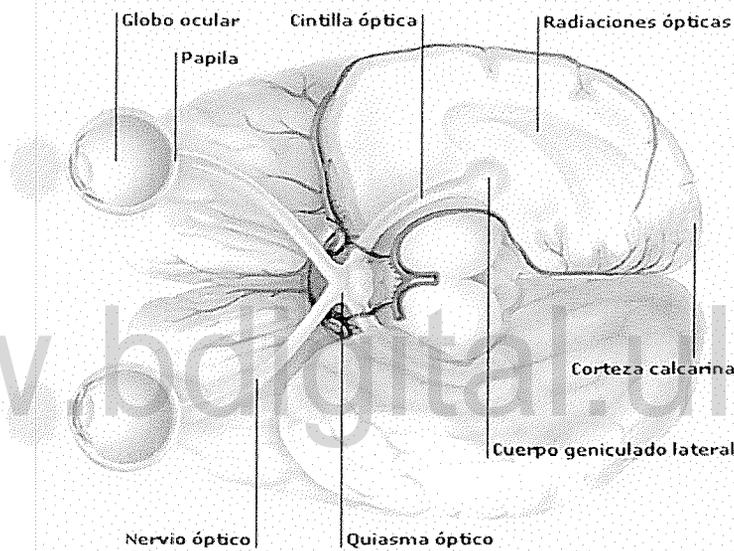


Fig.3 Vía Óptica.. (modificado de e-oftalmologia.com)

Sistema visual eferente: vías oculomotoras.

El III nervio craneal, nervio oculomotor o motor ocular común se localiza dorsalmente dentro del mesencéfalo bajo el acueducto. El complejo elevador, ubicado dorsalmente es una estructura medial que actúa sobre ambos nervios oculomotores para finalizar en el músculo elevador del párpado superior. El núcleo parasimpático accesorio (de Edinger Westphal) ocupa el borde anterolateral de la sustancia gris periacueductal del mesencéfalo, es una estructura par que envía señales para los músculos esfínteres de la pupila y los acomodativos del cuerpo ciliar. El complejo medial, contiene tres subnúcleos que actúan sobre el recto

medio y se ubican ventralmente. El subnúcleo del recto inferior está situado dorsal y rostralmente, el del oblicuo inferior se ubica lateralmente entre los subnúcleos del recto inferior y el del recto medial ventral. Las fibras salen ventralmente, junto con las destinadas al recto medio, recto inferior, pupila y cuerpo ciliar. El subnúcleo del recto superior se cruza antes de salir ventralmente con las fibras destinadas al elevador del párpado (Miller, 2005).

El nervio oculomotor emerge en la fosa interpeduncular a nivel de los pedúnculos cerebrales anteriores y sigue adelante entre las arterias cerebral posterior y cerebelosa superior (Fig. 4, 5 y 6). En el seno cavernoso, en cuya pared lateral se divide en una rama superior y otra inferior, las cuales entran a la cavidad orbitaria por la fisura orbitaria superior. Inerva a: los músculos extrínsecos del ojo: elevador del párpado superior, recto superior, recto medial, recto inferior y oblicuo inferior y los músculos intrínsecos del ojo, a través de las fibras parasimpáticas de los nervios ciliares cortos: músculo constrictor de la pupila (miosis) y músculos ciliares (acomodación del cristalino).

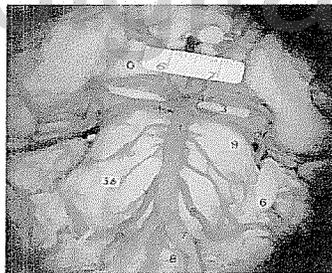


Fig.4 Fotografía de la superficie ventral del tronco encefálico (16X). Encéfalo de espécimen de sexo masculino, braquicéfalo. 1. Arteria basilar; 2. Arteria cerebelar superior; 3. Nervio oculomotor; 4. Arteria cerebral posterior; 5. Arteria cerebelar anterior-inferior; 6. Nervio trigémino; 7. Arteria vertebral; 8. Pirámide bulbar; 9. Puente; 10. Pedúnculo cerebral (Mandiola, Sanz, Gabriele y Prates, 1998).

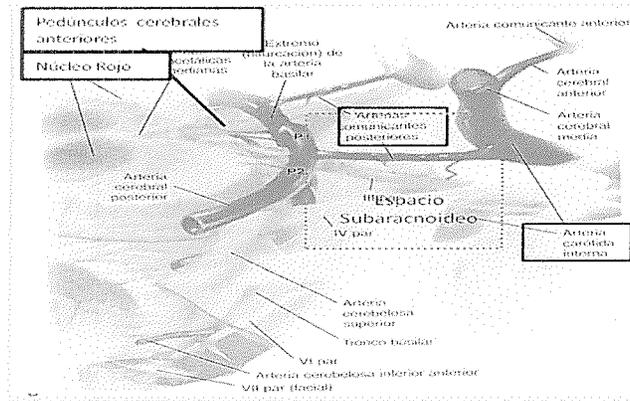


Fig. 5. Trayecto III Nervio Craneal. (modificado de American Academic of Ophthalmology, 2007-2008).

El IV nervio craneal, nervio patético o también llamado nervio troclear, está compuesto solamente de fibras motoras que se originan en un grupo nuclear, el núcleo troclear. Este núcleo se ubica en la porción anterior de la sustancia gris periacueductal a nivel del colículo inferior. Una vez que las fibras dejan el núcleo, se dirigen posteriormente rodeando el velo medular superior y emergen en la superficie posterior del mesencéfalo. El núcleo troclear recibe aferencias: de los hemisferios cerebrales mediante fibras corticonucleares; de los colículos superiores mediante fibras tectobulbares, las cuales llevan información de la corteza visual y fibras del fascículo longitudinal medial, que le interconectará con los núcleos del III, VI y núcleos vestibulares. Esta comunicación internuclear se relaciona con la coordinación de los movimientos oculares (Miller, 2005; American Academic of Ophthalmology, 2007-2008).

El nervio troclear tiene dos características que lo diferencian del resto de los nervios craneales: es el único que emerge en la porción posterior del tronco encefálico para inmediatamente después decusarse con el nervio contralateral (Fig. 6). Tras su salida lateral rodea al mesencéfalo, corre paralelo al borde libre de la tienda del cerebelo hasta su entrada en el seno cavernoso. Durante este trayecto a nivel de las cisternas cudrigémina y ambiens, el IV par se sitúa entre las arterias cerebral posterior por arriba y la arteria cerebelosa superior por debajo. Luego de avanzar por la pared lateral del seno cavernoso, entra a la cavidad

orbitaria por la fisura orbitaria superior (Miller,2005; American Academic of Ophthalmology, 2007-2008).

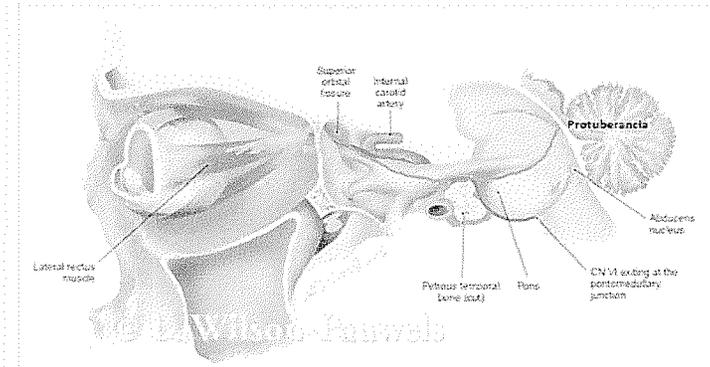


Fig. 6 Nervio Patético. (Wilson modificado por León 2012)

El nervio abducens o VI nervio craneal tiene su origen en la parte dorsocaudal de la protuberancia, por debajo del IV ventrículo proximo a la línea media. Está compuesto sólo de fibras motoras que se originan de un grupo nuclear: el núcleo abducente. Las fibras del nervio abducent avanzan hacia la porción anterior del puente para emerger en el surco entre el borde inferior del puente y el bulbo raquídeo. Prosigue hacia delante hasta introducirse en el seno cavernoso, inferolateralmente a la arteria carótida interna. Luego, penetra a la cavidad orbitaria a través de la fisura orbitaria superior (Fig. 7 y 8) (Latarjet, 1999).

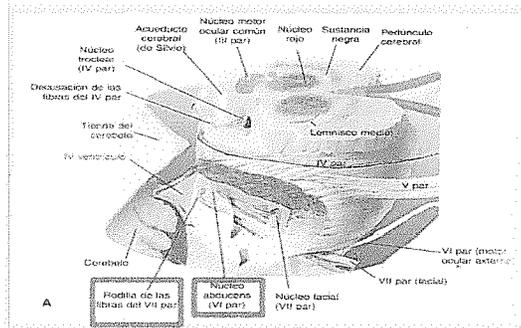


Fig. 7 Núcleo del VI Nervio Craneal (American Academic of Ophthalmology, 2007-2008)

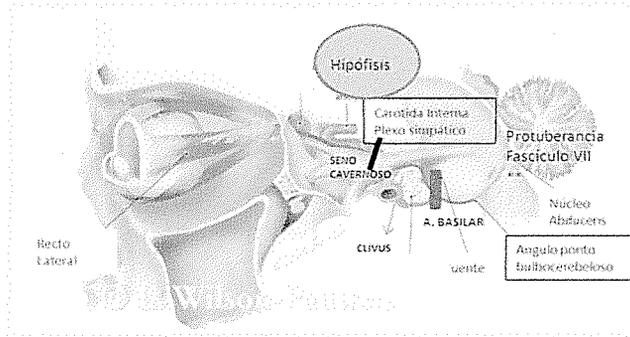


Fig. 8 Trayecto del VI Nervio Craneal. (Wilson)

El nervio trigémino emerge en la superficie medio-lateral de la protuberancia, como una raíz sensitiva grande y una raíz motora pequeña. Su ganglio sensitivo (el ganglio semilunar o trigeminal) se asienta en una depresión, la caverna trigeminal (caverna de Meckle), en el piso de la fosa craneana media. Desde la porción distal del ganglio, las tres divisiones importantes (oftálmica V₁; maxilar V₂ y mandibular V₃) salen del cráneo a través de la cisura orbitaria superior, el agujero redondo y el agujero oval respectivamente. El nervio oftálmico, y a veces el maxilar, pasan a través del seno cavernoso, antes de dejar la cavidad craneana. La raíz motora sigue la división mandibular. A medida que deja cavidad craneana, cada nervio se ramifica profusamente (Pauweles , 1997).

Componente Sensitivo General

Rama oftálmica (V₁)

El tacto, el dolor, la temperatura y la información propioceptiva desde la conjuntiva, córnea, ojo, órbita, frente, etmoides y senos frontales son llevados desde los receptores sensitivos de la periferia hacia el cerebro por tres divisiones mayores de la rama oftálmica -nervios frontal, lagrimal y nasociliar. El nervio supraorbitario (frontal interno) desde la frente y cuero cabelludo, y el supratroclear, desde el puente de la nariz, parte media del párpado superior y parte media de la frente, entran en la porción superior de la órbita y se unen para formar el nervio frontal. Aquí se les une una pequeña rama sensitiva del seno aéreo frontal. El nervio frontal se dirige hacia atrás, a lo largo del techo de la órbita, hacia la cisura

orbitaria superior, donde se le unen los nervios lagrimal y nasociliar (Pauweles , 1997).

El nervio lagrimal lleva la información sensitiva desde la porción lateral del párpado superior, la conjuntiva y la glándula lagrimal (las fibras secretomotoras del séptimo par craneano hacia la glándula lagrimal pueden correr durante un corto trecho con el nervio lagrimal, en su porción periférica). El nervio lagrimal se dirige hacia atrás, entre el músculo recto externo y el techo de la órbita, para unirse a los nervios frontal y nasociliar, en la cisura orbitaria superior (Pauweles , 1997).

Varias ramas terminales convergen para formar el nervio nasociliar. Éstas son: el nervio infratroclear, desde la piel de la parte media de los párpados y el costado de la nariz; el nervio nasal externo, desde la piel del ala y de la punta de la nariz; el nervio nasal interno, desde la porción anterior del tabique nasal y la pared lateral de la cavidad nasal; los nervios etmoidales anterior y posterior, desde los senos aéreos etmoidales, y los nervios ciliares largos y cortos, desde el bulbo ocular. Los componentes sensitivos de los nervios ciliares cortos pasan a través del ganglio ciliar sin hacer sinapsis (los nervios ciliares cortos también incluyen axones visceromotores [parasimpáticos], desde el ganglio ciliar, mientras que las fibras simpáticas corren con los nervios ciliares largos y cortos) (Pauweles , 1997; Latarjet 1999).

El nervio nasociliar corre dentro del cono muscular de la órbita, pasa por encima del nervio óptico y sale de la órbita a través del anillo tendinoso, en la cisura orbitaria superior . El nervio nasociliar se une a los nervios frontal y lagrimal en la porción posterior de la cisura orbitaria superior, para formar la rama oftálmica (V1) del nervio trigémino. Desde los músculos extraoculares, axones sensitivos propioceptivos corren con los nervios craneanos III, IV Y VI Y se unen a la rama oftálmica, a medida que pasa en sentido posterior, a través del seno cavernoso. Al entrar en el ganglio, se le une una rama meníngea desde la tienda del cerebelo (Pauweles , 1997; Latarjet, 1999). (Fig. 9).

Las divisiones maxilar (V2) y mandibular (V3) no serán acá desarrolladas por no ser tema de este manual.

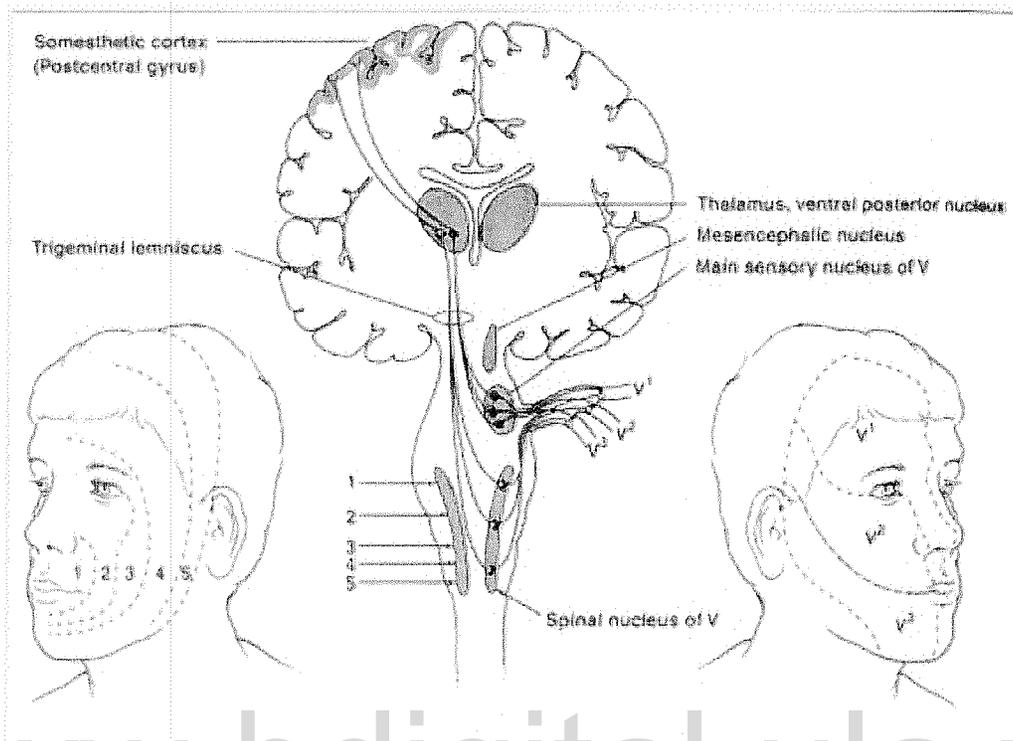


Fig. 9 Diagrama de las vías e inervación periférica del V Nervio Craneal (American Academic of Ophthalmology, 2007-2008)

Nervio Facial (VII)

La vía de la motilidad voluntaria facial se origina en las circunvoluciones frontal ascendente o prerrolándica y parietal ascendente de la corteza cerebral. Desde estas áreas, los impulsos nerviosos recorren el haz corticobulbar, la cápsula interna y el mesencéfalo, para establecer sinapsis con el núcleo del nervio facial a nivel de la protuberancia. De la cara dorsal de dicho núcleo emergen fibras que, tras dirigirse en sentido dorsomedial y superior, se curvan rodeando el núcleo del VI par y se dirigen en sentido ventrolateral e inferior orientándose hacia el borde inferior de la protuberancia, donde emergen constituyendo el origen aparente de la raíz motora del nervio facial. Las fibras que la componen proporcionan inervación a los músculos estriados derivados del segundo arco faríngeo (Fauci y cols., 2008).

El facial es un nervio mixto que abandona el tronco cerebral por el surco bulboprotuberancial por medio de dos divisiones, una rama motora y el nervio intermediario de Wrisberg, las cuales se unen en el segmento más interno del conducto de Falopio (este conducto presenta dos ángulos que permite dividirlo en tres porciones: primera o laberíntica, segunda o timpánica y tercera o mastoidea; es un tortuoso conducto óseo que recorre el espesor del hueso temporal y que finaliza extracranealmente próximo a la apófisis estiloides, en el agujero estilomastoideo). El núcleo de origen del facial está situado profundamente en la calota del protuberancial. Sus fibras motoras siguen un trayecto complicado que rodea al núcleo de origen del VI par, contribuyendo en parte a formar la eminencia teres, en el suelo del VI ventrículo. Entre las fibras centripetas que contiene el nervio facial cabe destacar las fibras sensoriales gustativas que, procedentes de los dos tercios anteriores de la lengua, se incorporan al facial, a través del nervio cuerda del tímpano, y un escaso contingente de fibras de la sensibilidad cutánea del conducto auditivo externo. Las células de las fibras de la sensibilidad gustativa y cutánea se encuentran en el ganglio geniculado, y sus prolongaciones centrales alcanzan el núcleo del fascículo solitario y el núcleo espinal del trigémino, respectivamente. El nervio facial contiene además fibras parasimpáticas para las glándulas submandibular, sublingual y lagrimal, que siguen el nervio intermedio de Wrisberg y los nervios petroso superficial mayor y cuerda del tímpano (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

El nervio facial desde su origen, atraviesa el ángulo pontocerebeloso y penetra en el peñasco por el conducto auditivo interno (en este se relaciona con el VII par, ocupando una posición anterosuperior respecto a este) y recorre un trayecto con dos acodaduras. En la primera acodadura del nervio facial se sitúa el ganglio geniculado, donde se origina el nervio petroso superficial mayor. En su trayecto descendente, después de la segunda acodadura, se origina una rama colateral para el músculo del estribo, y posteriormente el nervio cuerda del tímpano (Fauci y cols., 2008).

Abandonando el cráneo por el agujero estilomastoideo, atravesando la parótida (entre los lóbulos interno y externo), dividiéndose al alcanzar el borde posterior de la mandíbula en dos ramas: superior o temporal e inferior o cervico-facial. Estas van a subdividirse para originar las distintas ramas terminales que inervan a los músculos de la expresión facial y en el cutáneo del cuello (Rozman C. y cols., 2008).

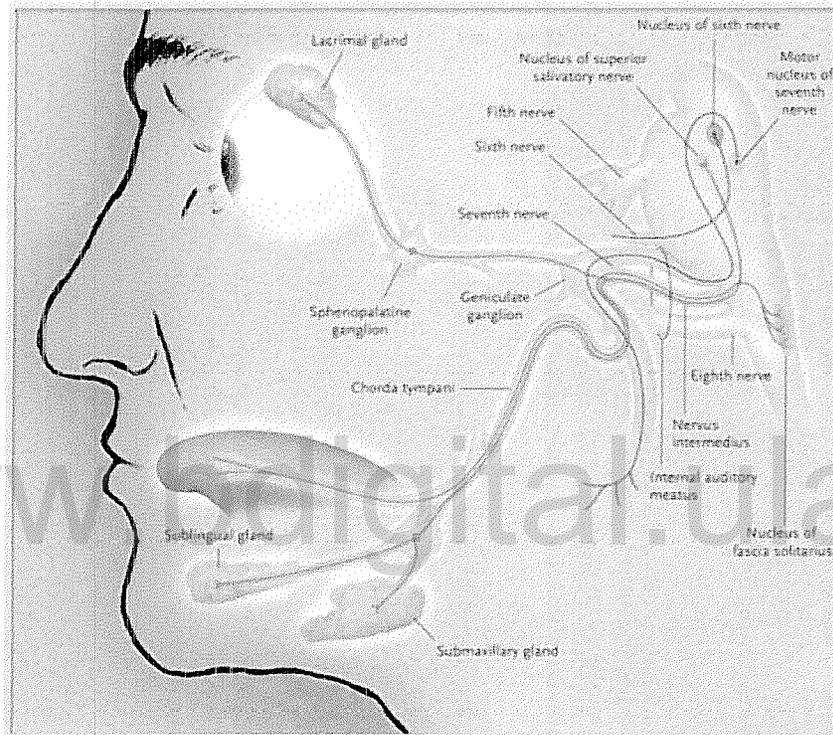


Fig. 10 Nervio Facial. (American Academic of Ophthalmology, 2007-2008)

EL simpático en la pupila; la inervación simpática al músculo dilatador de la pupila proviene de neuronas originadas en el hipotálamo posterior (primera neurona), que termina en las astas intermediolaterales de la médula espinal en los segmentos C8-D2 (Centro Cilio Espinal de Bubge), donde hace sinapsis con la segunda neurona o neurona preganglionar. Esta neurona pasa por la cúpula pulmonar y termina en el ganglio cervical superior, situado en la bifurcación de la carótida interna donde hace sinapsis y emerge la neurona de tercer orden que continua el trayecto de la arteria carótida interna, ingresa a la órbita atraviesa el ganglio ciliar sin hacer allí sinapsis y terminará en los músculos dilatadores de la

pupila; existen otras fibras que se dirigen a las glándulas lagrimales y al músculo de Müller (Velez, 2002)

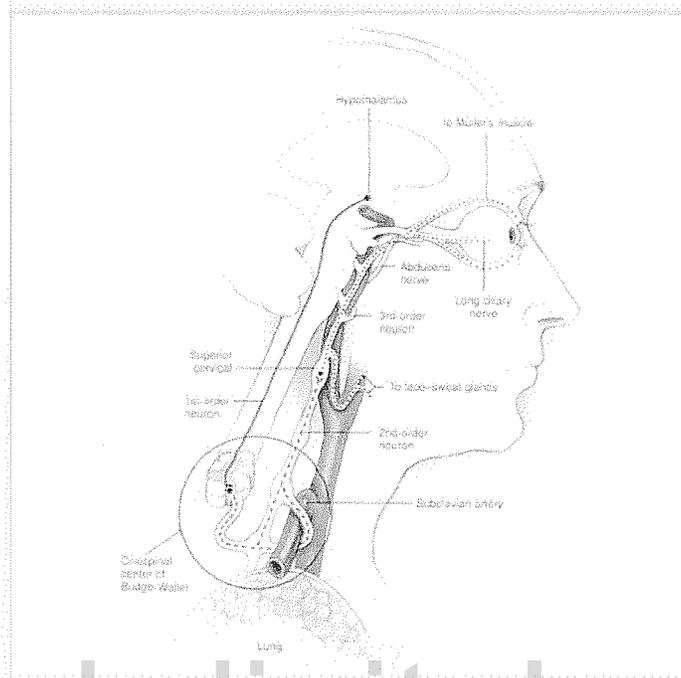


Fig. 11 Anatomía de la Vía simpática (American Academic of Ophthalmology, 2007-2008).

Vía pupilar aferente: Las fibras pupilares aferentes viajan aprovechando la vía óptica aferente, la información de la intensidad de luz es captada y transmitidas por un tipo específico de células ganglionares que se distribuyen particularmente con mayor densidad en el polo posterior, se hemidecusan en el quiasma óptico tal como lo hace las fibras axiales del haz papilomacular y entran al tracto o cintillas ópticas, sin embargo abandonan las cintillas antes de llegar al cuerpo geniculado lateral y entran al tallo encefálico por el braquium del colículo superior donde hacen sinapsis con los núcleos pretectales desde los cuales salen hacia ambos núcleos de Edinger Westphal en el complejo del III nervio craneal desde donde parte entonces la vía eferente parasimpática que viaja por el III nervio craneal hasta el esfínter pupilar produciendo una contracción o miosis pupilar. En el trayecto del III nervio la fibras pupilomotoras viajan por la superficie del mismo, que lo hace susceptible a compresión. Una vez en la órbita, acompañan la

subdivisión inferior del III nervio y llegan al ganglio ciliar. Las fibras parasimpáticas postganglionares, alcanzan el esfínter pupilar a través de los nervios ciliares. De tal manera que esta doble decusación de la vía pupilar aferente nos indica que independientemente de la pupila que se esté estimulando ambos centros pupilares van a recibir el mismo influjo por lo tanto la respuesta pupilar hacia ambas pupilas va a ser proporcional a la intensidad de luz que se envíe, lo que explica el reflejo consensual (Micheli, 2002)

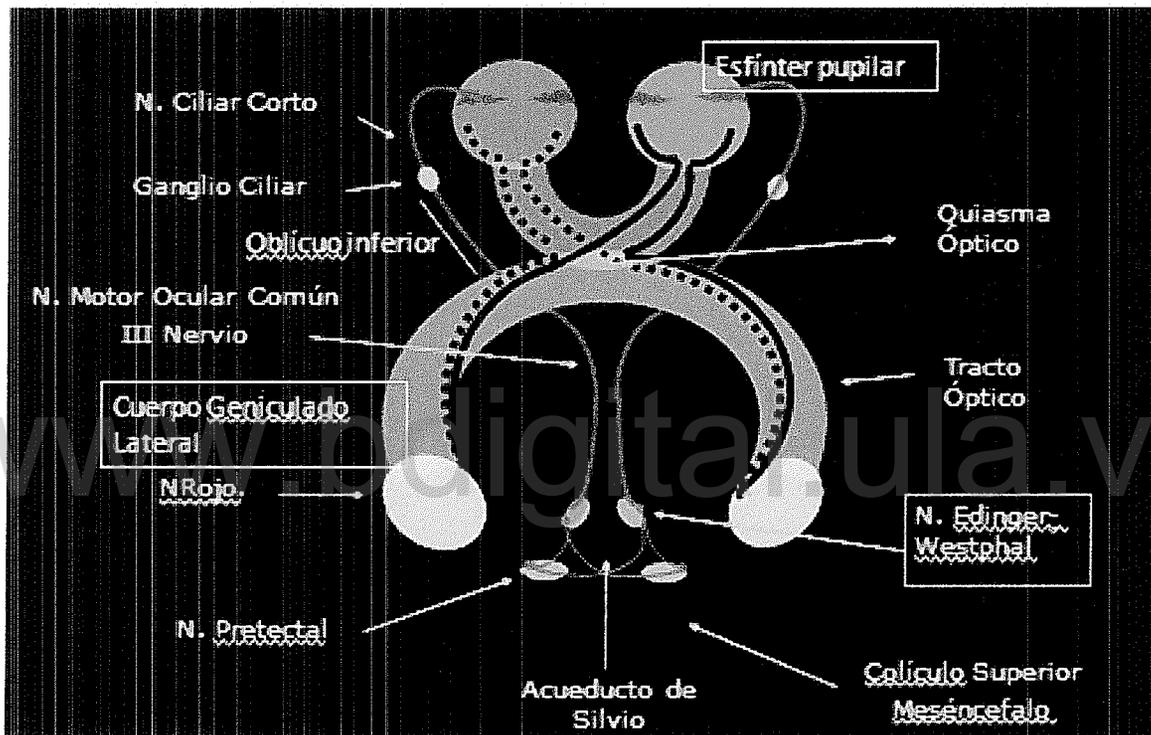


Fig. 12 Anatomía de la Vía pupilar aferente (modificado de Karam, 2012)

OBJETIVO GENERAL Y ESPECÍFICOS

Objetivo General

Elaborar un manual de diagnóstico y tratamiento de enfermedades neurooftalmológicas actualizado

Objetivos Específicos

Desarrollar un compendio de las patologías de la esfera neurooftalmológica

Concentrar y definir los tratamientos disponibles para enfermedades neurooftalmológicas

Puntualizar y agrupar los métodos diagnósticos disponibles para la evaluación de pacientes con afección neurooftalmológica

www.bdigital.ula.ve

Materiales y Métodos

Se formó un equipo de investigación, contando con un tutor metodológico y un cotutor experto en la materia.

Se formularon los objetivos a cumplir con la investigación, se realizó de una lista de patologías a considerar durante el desarrollo del tema, se elaboró un esquema de los puntos a desarrollar en cada una de las afecciones a revisar.

Se diseñó un perfil de búsqueda delimitando el año límite para la aceptación del trabajo o referencia para su inclusión en el manual, definido por nosotros el año 1996. Se hizo la selección de los niveles de investigación a incorporar , entre estos estudios originales de primer nivel constituidos por aquellos en los cuales el autor diseña y ejecuta , además estudios secundarios, entre estos: libros de texto, manuales avalados por sociedades oftalmológicas diversas y fuentes digitales diversas disponibles en la web pero sustentados por Hospitales Universitarios. La recopilación de la información sobre el tema se hizo de manera exhaustiva, para evitar incurrir en el sesgo de selección, para lo cual hay que buscar en el mayor número de fuentes posible y con unos criterios de selección amplios. Se seleccionaron los estudios a considerar de acuerdo a confiabilidad de la fuente, actualización en la materia y validez existente en la literatura.

TIPO Y MODELO DE INVESTIGACIÓN

Se realizó un trabajo de revisión sistemática, que se sustenta en la revisión de material literario disponible sobre la materia en estudio y constituye un procedimiento que aplica estrategias científicas para limitar los sesgos en el proceso de recopilación, valoración crítica y síntesis de los estudios relevantes sobre un tema (Goodman C., 1996).

Las revisiones sistemáticas de la literatura científica son estudios detallados, selectivos y críticos que tratan de realizar un análisis e integración la información esencial de los estudios primarios de investigación sobre un problema de salud

específico, en una perspectiva de síntesis unitaria de conjunto (Goodman C., 1996).

Basándonos en una metodología estructurada, categórica, sistemática y multidisciplinar en la recolección de la información, la valoración crítica de los estudios, y la síntesis de los mismos, diferenciándose metodológicamente de las revisiones clásicas de la literatura científica sobre un tema, en las que un experto revisa los estudios publicados, decide cuáles son relevantes y resalta sus resultados, sin que se describa habitualmente el proceso seguido hasta llegar a las conclusiones.

Constituyó un estudio secundario, pues su población de estudio estuvo integrada por los propios estudios primarios. Además es un estudio de tipo prospectivo dado que soy yo quien defino las variables a revisar y; por último un diseño transversal pues la recolección y compendio de la información se realizó en un solo momento en el tiempo.

www.bdigital.ula.ve

RESULTADOS

Se realizó una revisión sistemática de la literatura científica (estudios detallados, selectivos y críticos) de la esfera neurooftalmológica realizando un análisis e integración la información esencial de los estudios primarios disponibles.

Constituyó un estudio secundario y prospectivo, pues su población de estudio estuvo integrada por los propios estudios primarios y definimos las variables a revisar.

La selección del material se hizo principalmente en fuentes primarias y material bibliográfico a nuestro alcance. Se incorporaron diferentes tipos de publicaciones, libros, tesis, artículos de publicaciones periódicas, trabajos presentados en reuniones, blogs con aval universitario. La elección del material bibliográfico se hizo tomando en cuenta la relación con los temas a tratar en el desarrollo del texto.

Es importante destacar que la literatura actualizada en el área en estudio, y en muchos otros ámbitos se encuentra mayormente en textos en lengua inglesa y alemana haciendo menos sencillo su alcance e integración al manual construido.

Fue un trabajo muy laborioso y absorbente dado que ameritó lectura de gran cantidad de ejemplares escritos, síntesis y transcripción; revisión y selección de imágenes con su correspondiente edición para adecuarlas al propósito e incrementar la sencillez en la exposición del tema y; exploración de tablas con su respetiva estructuración para agregarlas al texto permitiendo la correcta y cómoda visualización de su contenido y agregando o suprimiendo parte de su información original para sintetizar lo que se pretendía mostrar.

La edición y organización de la información en el cuerpo del libro ameritó largo tiempo de dedicación en la inserción de las tablas e imágenes próximas al texto al que hacían referencia y la colocación de la cita concerniente en el texto que la mencionaba.

En el cuerpo del manual se cuidó hacer la distinción de las ideas presentadas acorde a su importancia empleando el texto en negritas para los títulos fundamentales, la letra itálica para los secundarios y el subrayado para los menos relevantes. Se guardó la separación de los capítulos con un respectivo salto de página en pro de la mejor organización del material.

El índice de la obra refleja su contenido. La confección fue hacendosa construyendo una tabla para el contenido en sí, y dos índices extra para las tablas e imágenes inmersas en el cuerpo del manual, intentando de este modo la más rápida y sencilla localización del concepto de interés.

En la Bibliografía se detalló, por riguroso orden alfabético, los apellidos y nombres de los distintos autores que se consultaron, aclarando, tras cada uno de ellos, el título de la obra así como la editorial, el número de edición, el lugar y año de la publicación.

Del modo antes expuesto se pudo elaborar un Manual de Diagnóstico y Tratamiento para el área de Neuroftalmología que consta de 5 secciones, representadas por:

- I. Exploración de la Pupila
- II. Exploración del Campo Visual
- III. Exploración de la Motilidad Ocular
- IV. Exploración del Disco Óptico
- V. Emergencias en Neuroftalmología

Desarrollando en cada cual lo correspondiente al recuento anatomofisiológico pertinente, lesiones asociadas, clínica, diagnóstico y tratamiento actualizado para cada entidad. Queda implícito que la confección última y esquematización de la información tiene un componente personal y práctico para contribuir al aclaramiento de nuestro disertar neuroftalmológico incluyendo la mayor y mejor calidad de imágenes y tablas que han de proporcionarles un considerable entendimiento. A continuación se anexa el resultado final del trabajo.

DISCUSIÓN

El objetivo general fue elaborar un manual de diagnóstico y tratamiento de enfermedades neurooftalmológicas actualizado, se realizó un estudio de tipo revisión sistemática, explorando el material literario disponible sobre la materia, realizando estudios detallados, selectivos y críticos que permitieron un análisis e integración de la información esencial de los estudios primarios de investigación sobre los aspectos explorados, obteniéndose como resultado final un manual para la esfera neurooftalmológica vigente.

Se recopiló información de referencia de diferentes fuentes confiables tanto en formato online como libros de texto, con todas las limitaciones implicadas como la necesidad de claves o moneda extranjera para obtener algunos artículos, escasa disponibilidad de textos en nuestro medio, moderada cantidad de información en lengua hispana, aun sabiendo que existe aun muchísima información disponible y con la confianza de tener lo suficiente y adecuado para iniciar del manual se inició la redacción del borrador del trabajo y, en su desarrollo y sobre la marcha se incorporaron fuentes nuevas en la medida que fueron necesarias. Se elaboró un manuscrito preliminar, con el objeto de construir un texto básico que recopilaba todas las ideas fundamentales, aunque carecía todavía de un buen estilo y poseía errores de diverso tipo; posteriormente realizando las subsiguientes correcciones como que la redacción fuese apropiada, precisa y clara; dando a la estructura del trabajo una forma armónica y equilibrada como que las oraciones tuviesen una correcta sintaxis, y que se respetasen las normas básicas para el manual, modificación e inserción de imágenes y construcción e inclusión de tablas para finalmente obtener el manual perseguido.

Este manual constituye por ende una respuesta al planteamiento del problema al obtener una fuente de información académica en español, actualizado y accesible para el personal residente y especialista en el área de oftalmología u otros a quienes pueda interesar.

Se añade ahora dos tareas complejas, la primera conseguir la publicación del mismo de ser posible en un futuro próximo para que realmente resuelva la problemática de escasa disponibilidad de textos de habla hispana en nuestro medio, y segundo darlo a conocer a la población a la que está dirigido.

www.bdigital.ula.ve

CONCLUSIONES

La Neurooftalmología comprende el estudio anatómico, fisiológico y patológico de la estrecha relación existente entre el ojo y el sistema nervioso central.

La alteración en la vía de transmisión puede dar como resultado una afectación de la visión, que puede ser parcial o completa, desviaciones oculares, visión doble o asimetría en las pupilas; que genera la necesidad del conocimiento de esta materia para el correcto diagnóstico y tratamiento.

El médico oftalmólogo con frecuencia desconoce muchos aspectos de índole neurooftalmológico razón por la cual ha de derivar sus pacientes a la consulta superespecializada, hecho este muchas veces no justificado por la sencillez del diagnóstico y tratamiento si se ha adquirido el conocimiento para llegar a ellos.

La adecuada evaluación neurooftalmológica puede ser la primera en brindar una clave oportuna para el diagnóstico de problemas serios vinculados al sistema nervioso, entre estos enfermedad desmielinizante, aneurismas, tumores en la bóveda craneana, enfermedades inflamatorias o infecciosas.

La actualización e investigación en medicina es primordial, con este manual se intentó recopilar lo disponible para la actualidad pero es actualizado para el presente, en lo sucesivo será necesaria la revisión de los temas pues día a día se siguen proponiendo nuevas opciones diagnósticas y terapéuticas en pro de brindar lo mejor al paciente y al clínico que le examina.

BIBLIOGRAFÍA

Barrett K., Barman S., Boitano S. y Heddwen L. Ganong Fisiología médica. 23ª Edición. Editorial: Mc Graw Hill. 2011

Brazis PW, Lee AG, Graff-Radford N, Desai NP, Eggenberger ER. Homonymous visual field defects in patients without corresponding structural lesions on neuroimaging. J Neuroophthalmol 2000

Cervantes G. LOS SISTEMAS TALÁMICO-CORTICALES. [Internet]. UNAL. 1983 [consulta el 30 de marzo de 2012] Disponible en: www.bdigital.unal.edu.co/1510/4/03CAPI02.pdf

Complejo Asistencial Dr Sotero del Río, Servicio de Oftalmología. Enfermedades del Nervio Óptico [Internet]. Hospital Sotero del Río. 2008 [consulta el 21 de marzo de 2012] Disponible a: <http://enfermedadesdelnerviooptico.blogspot.com>

Cuadrado M, Abelardos. Tratado de Cirugía, Tomo IV, Neurooftalmología.

Donahue SP, Kardon RH, Thompson HS. Hourglass-shaped visual fields as a sign of bilateral lateral geniculate myelinolysis. Am J Ophthalmol 1995

Foguet Q, Coll G, Rodríguez A. La retinografía ayuda a predecir mejor el riesgo del paciente hipertenso. Revista de Divulgación Científica. Universidad Autónoma de Barcelona. [Internet]. 2008 [consulta el 29 de Marzo de 2008]. Disponible en: <http://www.uab.es/servlet/Satellite?cid=1096481466568&pagename=UABDivulga%2FPPage%2FTemplatePageDetallArticleInvestigar¶m1=1213077640545>

Henson DB, Chaudry S, Artes PH, Faragher EB, Ansons A. Response variability in the visual field: comparison of optic neuritis, glaucoma, ocular hypertension and normal eyes. Invest Ophthalmol Vis Sci 2000

Kanski J. Oftalmología Clínica. 6ª ed. Barcelona: Elsevier España; 2009.

Kerrison JB, Lynn MJ, Baer CA, Newman SA, Biousse V, Newman NJ. Stages of improvement in visual fields after pituitary tumor resection. Am J Ophthalmol 2000

Kline L, Arnold A, Eggenberger E, Foroozan R, Golnik K, Rizzo J, Shaw H. Basic and Clinical Science course. American Academic of Ophthalmology, Neurophthalmology. San Francisco; 2007-2008.

Krolak-Salmon P, Guenot M, Tiliket C, Isnard J, Sindou M, Mauguiere F et al. Anatomy of the optic nerve radiations as assessed by static perimetry and MRI after tailored temporal lobectomy. Br J Ophthalmol 2000

Landau K, Wichmann W, Valavanis A. The missing temporal crescent. Am J Ophthalmol 1995

Latarjet M, Ruiz A. Anatomía Humana. 3ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 1999.

Lee AG. Acromegaly and junctional visual field loss (letter). Ophthalmology 2001

Mandiola E., Sanz M. E., Gabrielli C., Prates J. C.. Diámetros de las Arterias Cerebelar Superior y Cerebelar Anterior-inferior en el Segmento Pontino-anterior. Rev. chil. anat. [revista en la Internet]. 1998 [citado 2012 Mar 27] ; 16(1): 33-38. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0716-98681998000100004&lng=es. doi: 10.4067/S0716-98681998000100004.

Manfre L, Vero S, Focarelli-Barone C, Lagalla R. Bitemporal pseudohemianopia related to the «tilted disk» syndrome: CT, MR, and fundoscopic findings. Am J Neuroradiol 1999

Mathews D, Unwin DH. Quantitative cerebral blood flow imaging in a patient with the Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease. Clin Nucl Med 2001

Mejico LJ, Bergloff J, Miller NR. Peripheral homonymous scotomas from a cavernous angioma affecting fibers subserving the intermediate region of the striate cortex. Am J Ophthalmol 2001

Miller N, Newman N. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 6th Edition. USA; 2005.

Miller NR Newman NJ. Topical diagnosis of lesions in the visual sensory pathway. En: Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-ophthalmology. 5a ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998

Muci R. Exploración Semiológica del Fondo Ocular y del Ojo y sus Anexos. Caracas: Disinlimed C.A.; 2000

Nogués M, Asconapé J, Micheli F. Tratado de Neurología Clínica. Editorial Panamericana. Buenos Aires; 2002.

Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the optic neuritis treatment trial. Arch Ophthalmol 1991; 109: 1673-1676

O'Rahilly R. Anatomía de Gardner. México: Mcgraw Hill Interamericana; 1989.

Pauweles W. Nervios Craneanos Anatomía Clínica. Ed. Panamericana. México D.F.; 1997

Peli E. Field expansion for homonymous hemianopia by optically induced peripheral exotropia. Optom Vis Sci 2000

Santiesteban F et al. Oftalmología Pediática. Barcelona; 2010

Smith M, Kincaid M y West C. Ciencias Básicas, Refracción y Anatomía Patológica. Los Requisitos en Oftalmología. Madrid: Elsevier Science; 2003.

Snell, RS, Neuroanatomía clínica, 5a edición, Editorial médica Panamericana; 2001

Thomas D, Thomas R, Mulyil JP, George R. Role of frequency doubling perimetry in detecting neuroophthalmic visual field defects. Am J Ophthalmol 2001

Thompson JC, Kosmorsky GS, Ellis BD. Fields of dreamers and dreamed-up fields. Functional and fake perimetry. Ophthalmology 1996

Velez H, Rojas W, Borrero J, Restrepo J. Fundamento de Medicina. Neurología. Sexta edición. Colombia; 2002

Wall M, Johnson CA, Kutzko KE, Nguyen R Brito C, Keltner JL. Long and short-term variability of automated perimetry results in patients with optic neuritis and healthy subjects. Arch Ophthalmol 1998

Wilhelm H, Wilhelm B, Petersen D, Schmidt U, Schiefer U. Relative afferent pupillary defects in patients with geniculate and retrogeniculate lesions. Neuro-ophthalmology 1996

Wong AMF, Sharpe JA. A comparison of tangent screen, Goldmann, and Humphrey perimetry in the detection and localization of occipital lesions. Ophthalmology 2000

Wong AMF, Sharpe JA. A comparison of tangent screen, Goldmann, and Humphrey perimetry in the detection and localization of occipital lesions. Ophthalmology 2000

VAUHGAN DANIEL, PAUL RIORDAN, JOSÉ ANTONIO RAMÍREZ ALMARAZ "OFTALMOLOGÍA FUNDAMENTAL", 10 EDICIÓN, EDITORIAL: EL MANUAL MODERNO. 1996.

CAMPOS SEPULVEDA PAULA "ANATOMÍA DE LA ÓRBITA", 2003.
<http://www.monografias.com/trabajos10/acavorb/acavorb.shtml#dos>

Mandiola E., Sanz M. E., Gabrielli C., Prates J. C.. Diámetros de las Arterias Cerebelar Superior y Cerebelar Anterior-inferior en el Segmento Pontino-anterior. Rev. chil. anat. [revista en la Internet]. 1998 [citado 2012 Mar 27] ; 16(1): 33-38. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0716-98681998000100004&lng=es. doi: 10.4067/S0716-98681998000100004.

Kline L, Arnold A, Eggenberger E, Foroozan R, Golnik K, Rizzo J, Shaw H. Basic and Clinical Science course. American Academic of Ophthalmology, Neurophthalmology. San Francisco; 2007-2008

Miller N, Newman N. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 6th Edition. USA; 2005.

Miki A, Iijima A, Takagi M. Pupillography of relative afferent pupillary defect contralateral to monocular mature cataract. Can J Ophthalmol 2006; 41: 469-471.

Kardon R, Kawasaki A, Miller NR. Origin of the relative afferent pupillary defect in optic tract lesions. Ophthalmology 2006; 113: 1345-1353

Cruz, José Manuel; Arnáez, Blanca; Álvarez, Paula; Bucalo, Jessica Síndrome de Horner secundario a tumor de Pancoast Publicado en Med Clin (Barc). 2010;135:483 - vol.135 núm

Nakanishi Y, Nakamura M, Tatsumi Y. Quantification of retinal nerve fiber layer thickness reduction associated with a relative afferent pupillary defect. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006; 244: 1480-1484.

Tatsumi Y, Nakamura M, Fujioka M. Quantification of retinal nerve fiber layer thickness reduction associated with a relative afferent pupillary defect in asymmetric glaucoma. Br J Ophthalmol 2007; 91: 633-637.

Van Gelder RN. Non-visual photoreception: sensing light without sight. Curr Biol 2008; 18: R38-R39.

Hankins MW, Peirson SN, Foster RG. Melanopsin: an exciting photopigment. Trends Neurosci 2008; 31: 27-36.

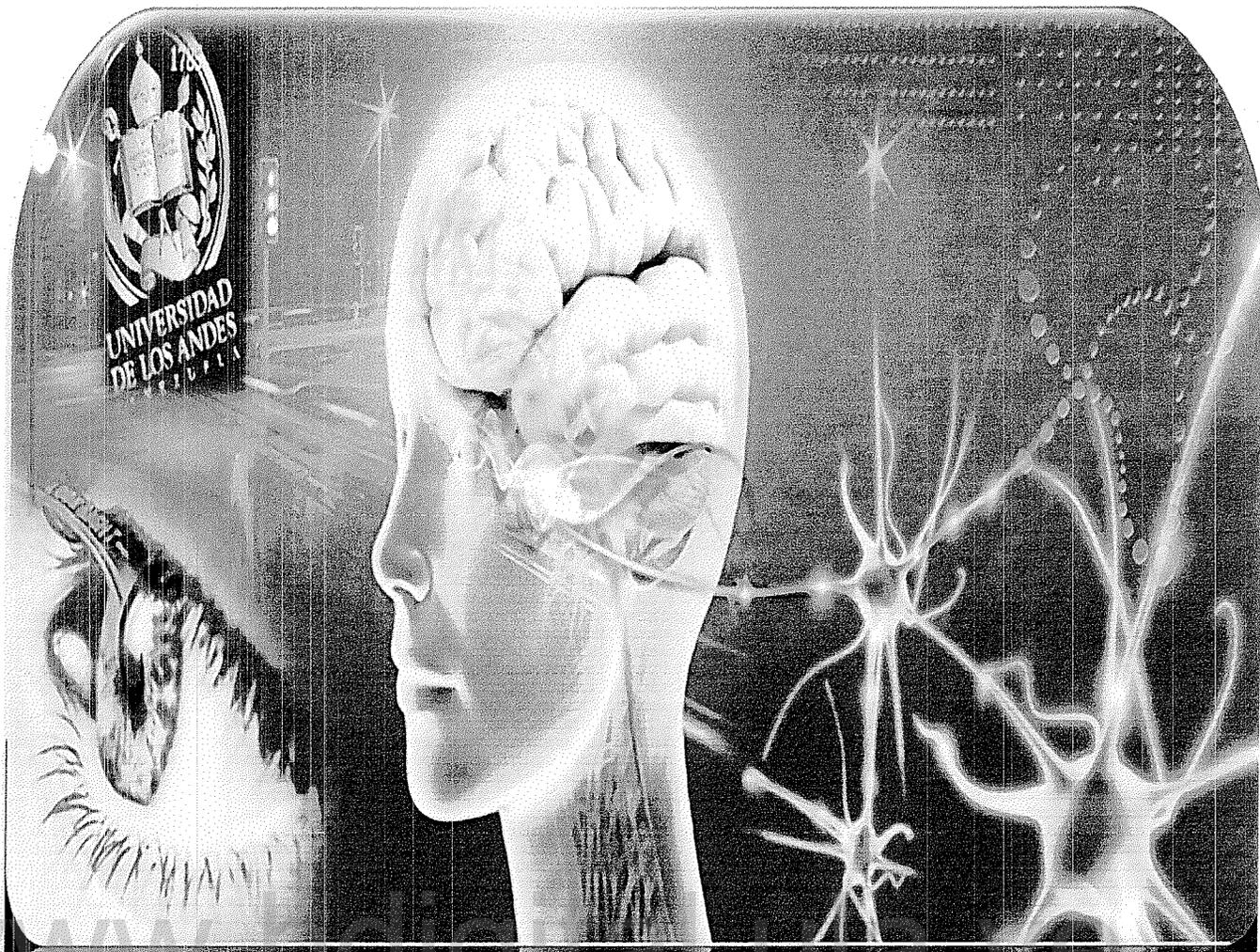
Wilhelm H, Peters T, Ludtke H, Wilhelm B. The prevalence of relative afferent pupillary defects in normal subjects. J Neuroophthalmol 2007; 27: 263-267.

Pauwels W, AKesson, Stewart y Spacey. Nervios Craneales En la salud y la enfermedad. 2ª edición, Editorial Médica Panamericana, 2003

Wilhelm H, Peters T, Ludtke H, Wilhelm B. The prevalence of relative afferent pupillary defects in normal subjects. J Neuroophthalmol 2007; 27: 263-267.

Hwang JM, Kim C, Kim JY. Relative afferent pupillary defect in patients with asymmetric cataracts. J Cataract Refract Surg 2004; 30: 132-136.

www.bdigital.ula.ve



**MANUAL DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO
PARA EL ÁREA DE NEUROFTALMOLOGÍA**

**Autor
Any León**

**Tutor
Dr. Rafael Labrador**

**Cotutor
Dr. Luis Márquez**

Octubre, 2012

Manual de Diagnóstico y Tratamiento para el
Área de Neuroftalmología

www.bdigital.ula.ve

Autor: Dra. Any Carina León Contreras

Tutor: Dr. Rafael O. Labrador

Cotutor: Dr. Luis F. Márquez

San Cristóbal, 2012

AGRADECIMIENTO

Esta tesis, obviamente ha requerido de esfuerzo y mucha dedicación por parte de la autora, mas no hubiese sido posible su finalización sin la colaboración desinteresada de todas y cada una de las personas que a continuación citaré y muchas de las cuales han sido un soporte muy fuerte en momentos de angustia y desesperación.

Primero y antes que nada, dar gracias a la fuerza que me guía nominada Dios, por estar conmigo en cada paso que doy, por fortalecer mi corazón e iluminar mi mente y por haber puesto en mi camino a aquellas personas que han sido mi soporte y compañía durante todo el periodo de estudio.

Agradecer hoy y siempre a mi familia porque a pesar de no estar presentes físicamente, se que procuran mi bienestar desde mi terruño, Mérida, y está claro que si no fuese por el esfuerzo realizado por ellos, mis estudios univeristarios no hubiesen sido posible. A mis padres Anibal y Adela , mi hermano Héctor, porque a pesar de la distancia, el ánimo, apoyo y alegría que me brindan me dan la fortaleza necesaria para seguir adelante.

Eddy, mi compañero, mi amor bello, el padre de mi hijo; por ser la persona que ha compartido un largo tiempo a mi lado, porque en su compañía las cosas malas se convierten en buenas, la tristeza se transforma en alegría y la soledad no existe; porque su optimismo me impulso y sigue impulsando a seguir adelante; por sus valiosos consejos, por creer en mí, por sus preocupaciones y atenciones, por eso es parte de este triunfo, se lo dedico.

Bruno, mi bebé, mi retoño, mi amor bello chiquito; eres y seguirás siendo la fuerza que me inspira e impulsará a ser cada día mejor por y para nuestra familia.

Los quiero y amo muchísimo!

Mis amigas: Carolina, Alejandra, Loyse, Roxanna Kenia y Carmen personas que en su momento me brindaron y me brindan todo el apoyo, colaboración y cariño sin ningún interés, son las personas por las cuales hoy por hoy puedo afirmar que,

a pesar de haber venido sola a continuar mis estudios y querer renunciar a todo y huir de la soledad de esta región al estar sin mi familia y mi amor, me acompañaron y animaron estos años a seguir y aquí estoy finalizando este proyecto.

Doctor Luis Márquez por su amistad, paciencia y su constante apoyo durante el desarrollo de esta tesis, su esfuerzo y dedicación. Sus conocimientos, sus orientaciones, su manera de trabajar, su persistencia, y su motivación han sido fundamentales para el desarrollo de esta tesis. Gracias por su mente prodigiosa y buen criterio. Me siento en deuda con usted.

Doctor Rafael Labrador por sus conocimientos, orientaciones, su manera de trabajar, su persistencia, su paciencia y su motivación han sido fundamentales para mi formación como investigador, haciendo menos complicado el intrincado mundo de la investigación. Ha sido un privilegio contar con su guía y ayuda.

www.bdigital.ula.ve *Any Carina*

Tabla de Contenido

INDICE DE FIGURAS.....	09
INDICE DE TABLAS.....	11
i. Exploración de la pupila.....	12
Recuento Anatomofisiológico.....	12
La pupilocontracción.....	13
Valoración pupilar. Métodos de examen.....	15
La Pupila Normal.....	15
Los Reflejos Pupilares.....	16
Reflejo fotomotor directo y reflejo fotomotor indirecto o consensuado.....	16
Reflejo pupilar a la visión próxima.....	17
Reflejo pupilar a los estímulos emocionales y sensoriales.....	18
Reflejo pupilar al cerrar los párpados.....	18
Otros reflejos.....	18
Reflejo oculosensorial, oculopupilar o trigeminal.....	18
Reflejo pupilo-auditivo:.....	18
Reacción de Tournay.....	19
Hippus o nistagmus pupilar:.....	19
Patología Pupilar.....	19
Lesiones en las vías visuales aferentes.....	19
Situaciones más habituales.....	22
• DPAR en la patología del nervio óptico.....	22
• DPAR en la patología retiniana:.....	22
• DPAR en sujetos sanos:.....	23
Lesiones del cerebro medio. Pupilas mesencefálicas. Disociación cerca-luz. Disociación luz- acomodación.....	24
El síndrome de Parinaud.....	24
Las pupilas de Argyll.....	24
Anomalías del tamaño pupilar.....	25
Lesiones en las vías nerviosas eferentes del sistema visual. Anisocoria.....	25
Defecto en las vías eferentes simpáticas.....	26
• Parálisis oculosimpática o síndrome de Claude-Bernard-Horner.....	26
Defecto en las vías eferentes parasimpáticas.....	27
• Parálisis del III nervio craneal.....	27
• Bloqueo postganglionar. Pupila tónica de Adie.....	27

Pupila amaurotica.....	28
Signo pupilar de Hutchinson	28
La pupila dilatada farmacológicamente.....	28
Valoración de la Anisocoria. Pruebas de los colirios.....	28
Las Pruebas De Los Colirios	29
Si la pupila patológica es midriática.....	32
Si la pupila patológica es miótica.....	32
II. Exploración del Campo Visual.....	35
Recuento Anatomofisiológico.....	35
Tipos de Alteraciones del Campo Visual	36
Clasificación de los escotomas de acuerdo a su morfología	36
Clasificación de los escotomas de acuerdo a su ubicación.....	36
La vía óptica	37
El área visual.....	40
1. Defectos prequiasmáticos.....	43
Localización de los defectos prequiasmáticos	44
2. Defectos quiasmáticos	48
3. Defectos retroquiasmáticos.....	51
Conducta ante un defecto campimétrico inexplicable.....	59
III. Exploración de la Motilidad Ocular.....	62
Recuento Anatomofisiológico.....	62
Características de los movimientos.....	63
Movimientos oculares sacádicos (MOR):.....	63
Movimientos oculares de seguimiento (MOL):.....	63
Movimientos oculares de vergencia (MOV):.....	63
Movimientos posturales:.....	64
Micromovimientos:.....	64
Acciones de los músculos extraoculares:.....	64
Sistema oculo-motor eferente:	65
El III nervio craneal, nervio oculomotor o motor ocular.....	65
El IV nervio craneal, nervio patético o nervio troclear	66
El nervio abducens o VI nervio craneal	67
El nervio trigémino.....	68
Trastornos Supranucleares.....	69
Etiología de los trastornos supranucleares.....	71

Trastornos Nucleares e Infranucleares.....	74
Síndromes restrictivos:.....	77
El nervio facial:.....	81
Clínica.....	84
IV. Exploración del Disco Óptico.....	88
Recuento Anatomofisiológico.....	88
Papila óptica:.....	88
Papiledema.....	90
Clínica.....	91
Clasificación.....	92
Diagnóstico:.....	94
Tratamiento.....	95
La neuritis óptica:.....	96
Clínica:.....	96
Tratamiento:.....	99
Neuropatía Óptica Isquémica (NOI):.....	100
Clínica.....	101
Diagnóstico diferencial.....	103
Tratamiento médico.....	104
Neuropatía óptica compresiva:.....	105
Tratamiento:.....	105
La orbitopatía de Graves.....	106
Clasificación.....	108
Neuropatía óptica traumática:.....	114
Neuropatía óptica tóxica:.....	114
V. Emergencias en Neurooftalmología.....	117
Neuropatía óptica isquémica ARTERÍTICA.....	117
Neuropatía óptica compresiva en el contexto de una fístula carótido-cavernosa.....	117
Queratitis ulcerativa y/o neuropatía óptica compresiva en el contexto de una oftalmopatía tiroidea.....	117
BIBLIOGRAFÍA.....	118

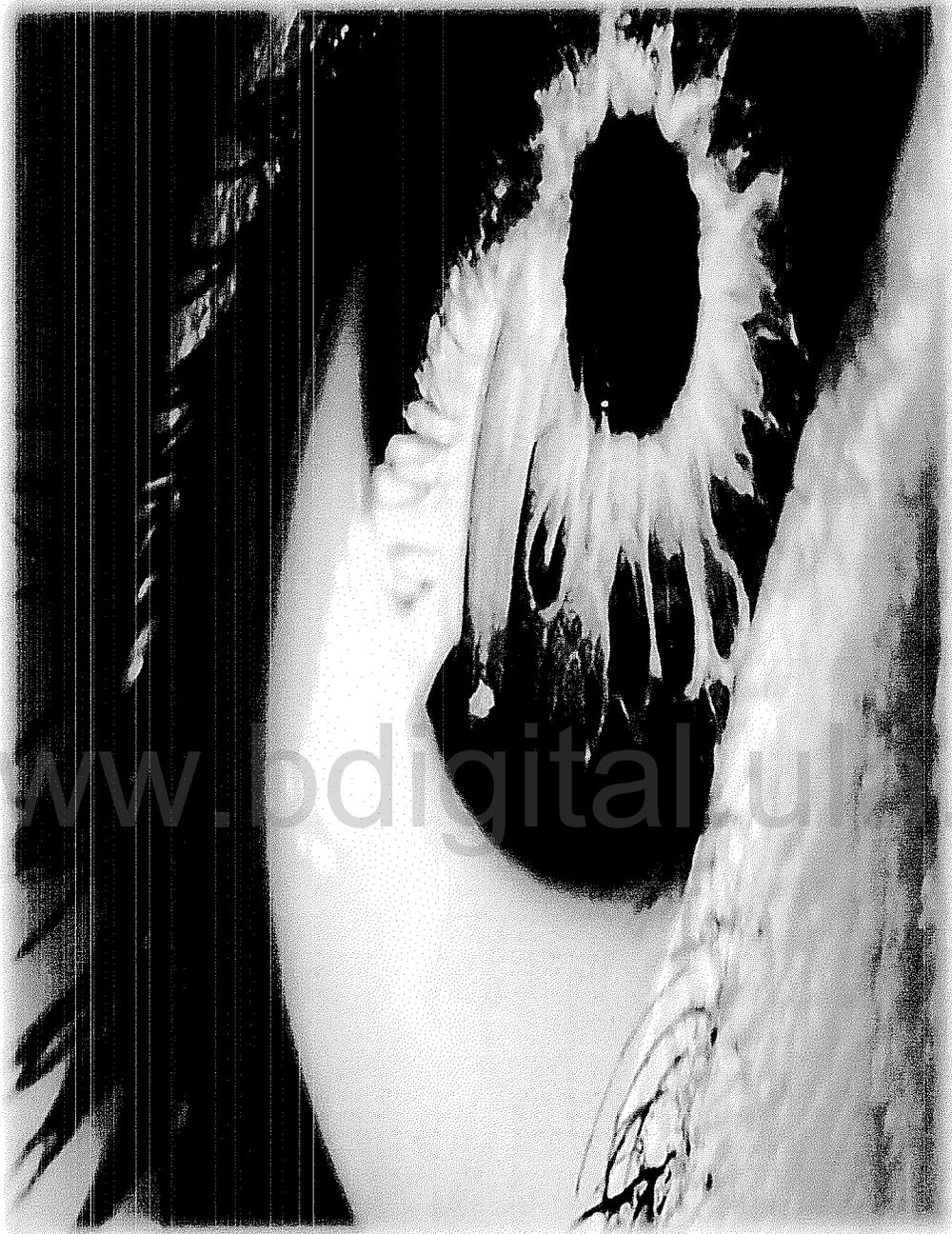
Índice de Figuras

Fig. 1. Vía Parasimpática Pupilar.....	13
Fig. 2. Inervación Simpática de la Pupila.....	14
Fig. 3. Arco Reflejo Fotomotor.....	16
Fig. 4. Reflejo Fotomotor.....	16
Fig. 5. Reflejo Pupilar a la proximidad.....	17
Fig.6 Exploración del defecto pupilar aferente relativo.....	20
Fig. 7. Filtros de densidad neutra.....	21
Fig. 8. Barra de Bagolini.....	21
Fig. 9. Oclusión de Vena.....	22
Fig. 10. Determinación de la pupila anormal.....	25
Fig. 11. Tumor en ápex pulmonar.....	26
Fig. 12. Síndrome de Horner preganglionar por tumor de Pancoast.....	26
Fig. 13. La pupila de Adie.....	27
Fig. 14. Pupila de Adie.....	27
Fig. 16. Correlación anatómica de lesiones campimétricas características de la capa de fibras nerviosas.....	37
Fig. 17. Trayecto del nervio óptico en una resonancia magnética.....	37
Fig. 18. Fibras Ganglionares de la Retina.....	38
Fig. 19. Vía Óptica.....	39
Fig. 20. Vía Óptica y organización de la corteza visual primaria.....	40
Fig. 21. Vía Óptica y Alteraciones Campimétricas.....	41
Fig. 22. Hemianopsia Homónima, Lóbulo Occipital.....	43
Fig. 23. Defectos prequiasmáticos.....	44
Fig. 24. Aumento de la mancha ciega fisiológica.....	45
Fig. 26. Escotoma de Bjerrum.....	46
Fig. 27. Escotoma de Seidel.....	46
Fig. 25. Escotoma Central.....	46
Fig. 28. Escalón nasal.....	47
Fig. 29. Escotoma de la unión.....	47
Fig. 30. Hemianopsia bitemporal heterónima.....	49
Fig. 31. Hemianopsia binasal.....	50
Fig. 33. Hemianopsia homónima completa.....	51
Fig. 33. Hemianopsia homónima incongruente.....	52
Fig. 34. Sectoranopsia horizontal.....	53
Fig. 35. Cuadrantanopsia Homónima Superior.....	54
Fig. 36. Hemianopsia homónima incompleta.....	55

Fig. 37. Cuadrantanopsia homónima inferior derecha	56
Fig. 38. Hemianopsia homónima. cuadrantanopsia	57
Fig. 39. Músculos Extraoculares	62
Fig. 41. Trayecto del III Nervio Craneal.....	66
Fig. 42. Nervio Patético.....	67
Fig. 43. Núcleo del VI Nervio Craneal	68
Fig. 44. Trayecto del VI Nervio Craneal.....	68
Fig. 45. Sistematización Anatómica de las Fibras Nerviosas Supranucleares.....	70
Fig. 46. Paciente con Esclerosis Múltiple que presenta una parálisis del VI nervio craneal.....	74
Fig. 47. Test de Hess Lancaster	79
Fig. 48. Nervio Facial	81
Fig. 49. Parálisis Facial Central.....	84
Fig. 50. Parálisis Facial Periférica.....	84
Fig. 51. Fotografía de una papila óptica normal.....	88
Fig. 52. Esquema que muestra el borde papilar, reborde neuroretiniano y excavación papilar	88
Fig. 53. Aporte sanguíneo del nervio óptico.....	89
Fig. 54. Fases o estadios del papiledema de acuerdo a la progresión y aspecto del fondo del ojo	92
Fig. 55. Fondo del ojo. Mínima elevación y borrosidad del disco óptico en su porción superior y nasal	98
Fig. 56. Angiografía fluoresceínica en fase inicial y fase tardía	98
Fig. 57. Fotografía del nervio óptico del ojo derecho de una paciente femenina de 55 años de edad con 2 semanas de evolución de una NOIA	102
Fig. 58. RMI de órbitas. corte parasagital. Meningioma de la vaina del nervio óptico.	105
Fig. 59. Engrosamiento muscular en la Orbitopatía Tiroidea.	107
Fig. 60 Clasificación de la Orbitopatía Tiroidea.....	110
Fig. 61 Drusen del nervio Óptico.....	115

Índice de Tablas

Tabla 1. Presentación de un Defecto Pupilar Aferente Relativo.....	23
Tabla 2. Causas del Síndrome de Parinaud por Grupo Etario.....	24
Tabla 3. Diagnóstico de los procesos que cursan con anisocoria.....	30
Tabla 4. Medicamentos que actúan sobre la pupila.....	31
Tabla 5. Pruebas farmacológicas en los trastornos pupilares eferentes.....	32
Tabla 6. Causas corticales de los trastornos supranucleares.....	71
Tabla 7. Síndromes focales del tronco.....	72
Tabla 8. Etiología de las parálisis infranucleares.....	74
Tabla 9. Manifestaciones clínicas de las parálisis del III Nervio Craneal.....	77
Tabla 10. Manifestaciones clínicas de las parálisis del IV Nervio Craneal.....	77
Tabla 11. Manifestaciones clínicas de las parálisis del VI Nervio Craneal.....	77
Tabla 12. Medicamentos contraindicados en Miastenia.....	79
Tabla 13. Músculos estriados derivados del segundo arco faringeo.....	81
Tabla 14. Etiología de la parálisis facial periférica.....	83
Tabla 15. Patología del nervio óptico.....	89
Tabla 16. Causas asociadas a la elevación de la presión intracraneal.....	91
Tabla 17. Alteraciones a nivel de la papila óptica. Diagnóstico diferencial.....	99
Tabla 18. Factores predisponentes sistémicos y locales.....	101
Tabla 19. Guía de elementos para el diagnóstico diferencial entre su etiología arterítica o no arterítica.....	103



I. Exploración de la pupila

I. Exploración de la pupila

Un control adecuado de la pupila proporciona una medida objetiva de la integridad de la vía visual aferente pregeniculada y permite la evaluación de la inervación simpática y parasimpática del ojo (Kawasaki A., 1999).

Hay una gran cantidad de factores químicos, físicos y psíquicos que determinan la forma, el tamaño y los movimientos de la pupila; la dilatación pupilar se adapta a las condiciones de luz y modera la cantidad de energía lumínica que alcanza y estimula la retina, actúa como un diafragma que regula la profundidad de campo y disminuye las aberraciones cromáticas y esféricas. El tono pupilar está controlado por la cantidad de luz e influenciado por el tono acomodativo del ojo y por factores psíquicos como el humor y el estado de alerta. Conocidos estos detalles comprendemos la importancia de la exploración pupilar para el estudio de alteraciones oculares y del sistema nervioso central y periférico (Uribe C., y cols., 2002).

Las observaciones del tamaño y de la motilidad pupilar proporcionan información objetiva sobre la integridad de las vías aferentes visuales y debe realizarse de rutina durante el examen oftalmológico del paciente con algún trastorno neurológico o enfermedad ocular. El examen clínico de la pupila requiere poco tiempo y un equipo muy sencillo constituido por una fuente de luz estándar, un dispositivo de medición y algunos agentes farmacológicos. Estos materiales, junto con la sólida comprensión de la anatomía y la neurofisiología que describen la inervación pupilomotora, permitirá al examinador localizar una lesión neurológica, resolver la pérdida de visión y distinguir entre un trastorno ocular y principalmente una ominosa condición neurológica, evitando así los gastos innecesarios en estudios de neuroimagen (Girkin C., 2003).

Recuento Anatomofisiológico

El tamaño y fisiología pupilar dependen de la acción de dos sistemas antagónicos fisiológicamente: el sistema colinérgico: Parasimpático y el adrenérgico: Simpático. Estos ejercen su acción sobre la musculatura iridiana, provocando su contracción y relajación tras recibir descargas desde el sistema autónomo central. Existen tres centros superiores que controlan la acción pupilar por acción sobre los dos sistemas mencionados:

- El centro frontal, situado en el giro frontal, cuyo estímulo provoca tanto dilatación como contracción pupilar (con predominio de la primera).
- El centro occipital, situado en el área periestriada (área 19), y que parece estar implicado en los reflejos psico-ópticos y cuya estimulación provoca la contracción pupilar sobre todo en el proceso de acomodación.
- La corteza límbica, área extensa de la superficie de la corteza cerebral que rodea el cuerpo calloso y el tálamo, y provoca fundamentalmente dilatación pupilar aunque estudios en gatos han demostrado que también

puede producirse una contracción pupilar al estimular una pequeña banda en el área límbica rostral (Uribe C., y cols., 2002).

Desde estos tres centros superiores parten vías eferentes hacia el hipotálamo, centro donde se produce la integración de la actividad pupilar. Desde éste partirán por último tanto impulsos inhibidores como excitadores hacia núcleos inferiores del sistema nervioso autónomo (Bradley W., y cols., 2006).

La pupilocontracción está regulada por el parasimpático principalmente, que constituye la vía pupilar aferente: Las fibras pupilares aferentes viajan aprovechando la vía óptica aferente, la información de la intensidad de luz es captada y transmitida por un tipo específico de células ganglionares que se distribuyen particularmente con mayor densidad en el polo posterior, se hemidecusan en el quiasma óptico tal como lo hacen las fibras axiales del haz papilomacular y entran al tracto o cintillas ópticas; sin embargo, abandonan las cintillas antes de llegar al cuerpo geniculado lateral y entran al tallo encefálico por el braquium del colículo superior donde hacen sinapsis con los núcleos pretecales

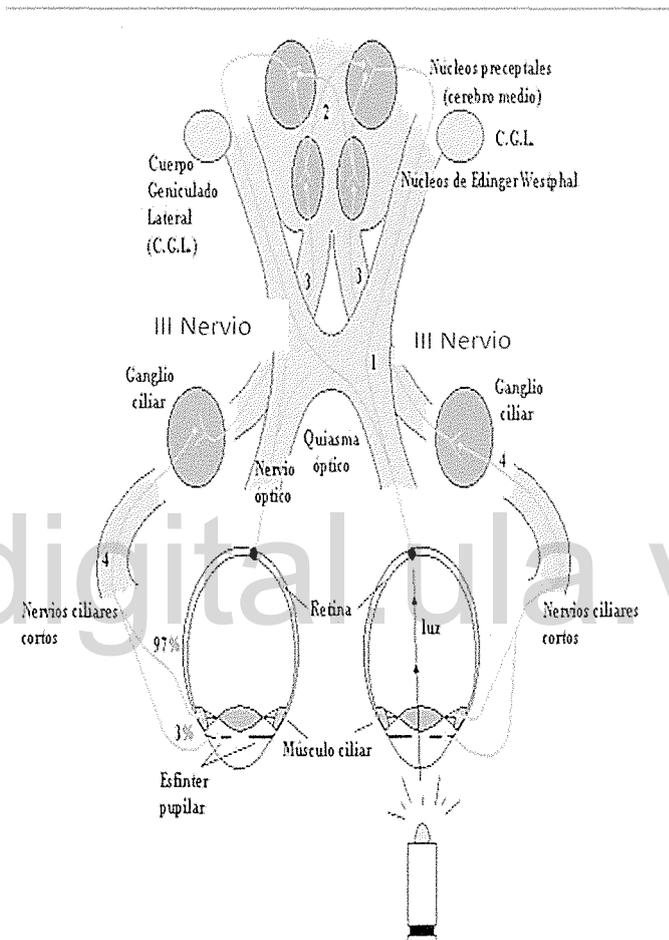


Fig. 1. Vía Parasimpática Pupilar (modificado de areaprofesional.blogspot.com).

desde los cuales salen hacia ambos núcleos de Edinger Westphal en el complejo del III nervio craneal, desde donde parte entonces la vía eferente parasimpática que viaja por el III nervio craneal hasta el esfínter pupilar produciendo una contracción o miosis pupilar. En el trayecto del III nervio craneal la fibras pupilomotoras viajan por la superficie del mismo, lo que las hace susceptibles a la compresión. Una vez en la órbita, acompañan la subdivisión inferior del III nervio craneal y llegan al ganglio ciliar. Las fibras parasimpáticas postganglionares alcanzan el esfínter pupilar a través de los nervios ciliares. De tal manera que esta doble decusación de la vía pupilar aferente nos indica que,

independientemente de la pupila que se esté estimulando, ambos centros pupilares van a recibir el mismo influjo, por lo tanto la respuesta pupilar hacia ambas pupilas va a ser proporcional a la intensidad de luz que se envíe, lo que explica el reflejo consensual (Micheli, 2002).

Otro grupo menor de fibras hace su relevo en el ganglio accesorio de Axenfeld antes de llegar hasta el iris y regular el reflejo de convergencia. Por otra parte, las fibras pupilodilatadores del *sistema simpático* provienen de neuronas originadas en el hipotálamo posterior (primera neurona), que terminan en las astas intermediolaterales de la médula espinal en los segmentos C8-D2 (Centro Cilio-Espinal de Budge) donde hacen sinapsis con la segunda neurona o neurona preganglionar. Esta neurona pasa por la cúpula pulmonar y termina en el ganglio cervical superior, situado en la bifurcación de la carótida interna, donde hace sinapsis y emerge la neurona de tercer orden que continúa el trayecto de la arteria carótida interna, ingresa a la órbita, atraviesa el ganglio ciliar sin hacer allí sinapsis y termina en los músculos dilatadores de la pupila; existen otras fibras que se dirigen a las glándulas lagrimales y al músculo de Müller (Velez, 2002). Una vez que ambos tipos de fibras (parasimpáticas y simpáticas) alcanzan el iris, se entremezclan entre ellas (Fig. 2) (Bradley W., y cols., 2006).

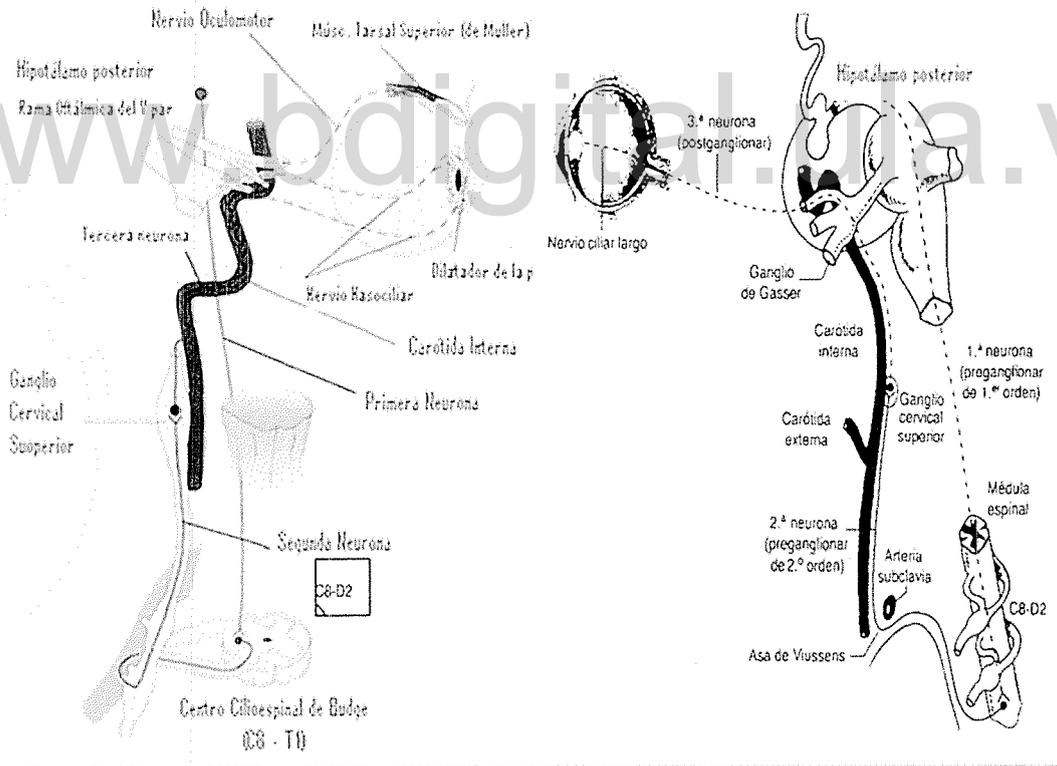


Fig. 2. Inervación Simpática de la Pupila (modificado de clinica-unr.com.ar, modificado de www.ucm.es/?d=men00330).

Valoración pupilar. Métodos de examen

La exploración pupilar debe hacerse de rutina en la evaluación ocular antes de que se administren fármacos midriáticos que permitirán la exploración del fondo de ojo pero abolirán la actividad pupilar (León, 2012).

La Pupila Normal

En un examen inicial, las pupilas de todo paciente deben examinarse en condiciones de luz ambiental y en condiciones de penumbra, de tal forma que podamos observar su situación individual, forma y tamaño y si en ambos ojos estas variables son iguales o no (Micheli, 2002).

Posteriormente, examinaremos esas pupilas en la lámpara de hendidura para observar el estado de la musculatura del iris y descartar o confirmar la presencia de lesiones como atrofia iridiana, heterocromía del iris, colobomas, vestigios de membrana pupilar, sinequias, etc (Micheli, 2002). El diámetro pupilar en los sujetos de edad media (20-30 años), sin patología, en adaptación a la oscuridad, en descanso y en silencio es de aproximadamente 7 mm. Este diámetro es menor en el recién nacido, quizá porque aún no está desarrollado de forma completa el tono simpático, considerándose en este grupo etario que existe una constricción anormal si el diámetro pupilar es menor de 1,8 mm y que existe una dilatación anormal cuando ésta supera los 5,4 mm (Avery G., y cols., 2001).

En los adultos de 20 años de edad el tamaño de la pupila media es de aproximadamente 2 a 6 mm. Este se reduce paulatinamente hasta aproximadamente 1.5 a 3 mm en los adultos de 60 años de edad (Girkin C., 2003). Los pacientes hipermetropes también suelen tener diámetros pupilares menores, a diferencia de los miopes, cuyo diámetro pupilar es mayor. El color del iris influye igualmente en el diámetro pupilar. Así, las pupilas de los pacientes con iris de color claro suelen ser mayores que las de los pacientes con iris pigmentados y oscuros (Uribe C., y cols., 2002).

Además, una proporción sustancial de la población sana también tiene un cierto grado de diferencia detectable en el tamaño de la pupila entre los dos ojos; una anisocoria fisiológica definida usualmente como la diferencia de 0.6 mm o menos y es mayor en penumbra que en la luz. Las respuestas a la luz son normales tanto en luz como en penumbra. Es útil evaluar fotos previas para corroborar dicha diferencia de diámetro, se vuelve más frecuente con la edad; ocurre en el 20% de las personas menores de 17 años y en el 33% de las personas mayores de 60 años (Girkin C., 2003).

Por norma general, antes de concluir que esta diferencia en el diámetro pupilar es fisiológica, debemos asegurarnos de que las condiciones de luz en las que el paciente es examinado son iguales para ambos ojos, que no existan diferencias marcadas en la graduación entre un ojo y otro, que no hayan alteraciones intraoculares que afecten el tamaño pupilar y que los sistemas nerviosos central y periférico no estén alterados (Uribe C., y cols., 2002).

Los Reflejos Pupilares

Desde un punto de vista clínico, los reflejos pupilares pueden clasificarse en tres tipos: Aquéllos debidos a la luz y oscuridad, aquéllos que acompañan a otros reflejos (como el de convergencia) y los reflejos psicosensoriales resultantes de estímulos psíquicos o sensoriales. Hay otros reflejos de menor importancia clínica como los reflejos vagotónicos, reflejos asociados a estímulos sensoriales oculares y reflejos asociados a estímulos visuales corticales (Nogales J., 2005).

Reflejo fotomotor directo y reflejo fotomotor indirecto o consensuado.

Consisten en la contracción de las pupilas cuando se proyecta una luz de suficiente intensidad sobre uno de los ojos. La contracción de la pupila del ojo sobre el que actúa la luz es el reflejo directo. La contracción de la pupila contralateral es el reflejo consensuado. Para examinar el reflejo fotomotor directo, mientras el paciente mira a lo lejos y con luz ambiental o con una linterna de bolsillo, el explorador cubre con sus manos ambos ojos del paciente. Posteriormente, uno de los ojos es destapado; la pupila debe contraerse de forma brusca y mantener esa contracción. Una reacción similar debe obtenerse cuando se explora de igual forma el otro ojo. El reflejo consensuado debe examinarse al destapar el ojo sobre el que no incide la luz de forma directa y comprobar su contracción y dilatación coincidiendo con la exposición a la luz y oscuridad del ojo contralateral. El arco aferente del reflejo fotomotor está formado por las fibras ópticas que dejan la vía visual justo antes de llegar a los cuerpos geniculados laterales y que, tras dirigirse hacia el colículo superior pero sin entrar en él, alcanzan los núcleos mesencefálicos pretectales (zona de transición entre el tálamo y el cerebro medio) (Fermín S., 2002).

Desde estos núcleos los estímulos viajan por medio de neuronas de segundo orden que terminarán en el núcleo de Edinger-Westghal contralateral tras cruzar posterior y centralmente la materia gris que rodea el acueducto cerebral. Algunas fibras que no se decusan se dirigen hacia el núcleo de Edinger-Westghal

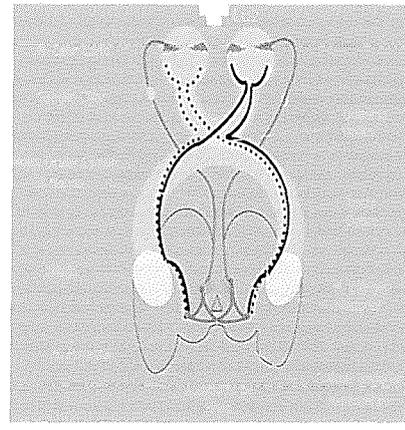


Fig. 3. Arco Reflejo Fotomotor. La figura representa el arco reflejo con las vías aferentes y eferentes (modificado de Karam E., 2010)

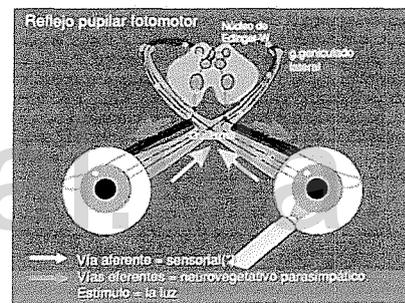


Fig. 4. Reflejo Fotomotor. Ilustración de como viajan los impulsos nerviosos tras la estimulación luminosa (modificado de pupiladeadie.blogspot.com).

homolateral. Desde estos núcleos constrictores, las neuronas preganglionares viajarán junto con el III nervio craneal hasta el ganglio ciliar (Fig. 2, 3 y 4) (Fermín S., 2002).

En la especie humana, la intensidad de la contracción pupilar es igual en el reflejo fotomotor directo que en el consensuado. El grado de contracción viene determinado por el grado de adaptación retiniana a la luz y por el área de retina que haya sido estimulada. Por ejemplo, si se ha producido una adaptación retiniana previa a luz intensa y exploramos el reflejo con una luz débil, el reflejo fotomotor estará prácticamente ausente. En cuanto a las áreas retinianas más sensibles a la luz, se ha demostrado que la reacción pupilar es más rápida si estimulamos el área foveal en un ojo que estuviese previamente adaptado a la luz, mientras que si está adaptado a la oscuridad la reacción será más rápida si estimulamos el área paramacular (www.ucm.es/?d=men00330).

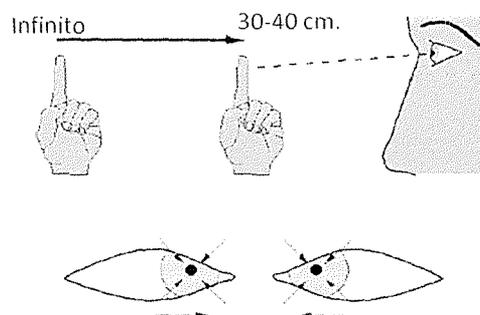


Fig. 5. Reflejo Pupilar a la proximidad.

Se coloca un dedo a unos 50-60 cm del paciente y se le pide que se fije en él. Al acercarlo a la cara se produce contracción de la pupila, que se acompaña de convergencia de los ojos y acomodación del cristalino. El arco reflejo pasa por el nervio óptico, cuerpo geniculado lateral, corteza visual primaria, proyecciones corticotectales, colículo superior, Núcleo de Edinger Westphal, nervio oculomotor y ganglio ciliar (modificado de pupiladeadie.blogspot.com).

Tras lo descrito hasta ahora, y teniendo en cuenta las vías aferentes y eferentes que componen el arco del reflejo fotomotor, es fácil comprender que este reflejo se verá afectado por patologías que afecten a las vías ópticas antes de que éstas alcancen los cuerpos geniculados laterales, por lesiones en el mesencéfalo y por lesiones en el III nervio craneal. Así, la interrupción de las vías aferentes, como la avulsión traumática del nervio óptico de un lado, provoca la ausencia del reflejo fotomotor directo homolateral y del reflejo consensuado contralateral, mientras que la interrupción de la rama eferente, como la afección del III nervio craneal, provoca la abolición del reflejo consensuado cuando estimulamos el ojo opuesto al lado de la lesión, pero no si se estimula el ojo del lado de la lesión (Fermín S., 2002).

Reflejo pupilar a la visión próxima

Consiste en la contracción bilateral de la pupila cuando hacemos mirar a un paciente que tiene la mirada fijada en el infinito hacia un objeto situado a unos 30 o 40 cm delante de él (Fig. 5). Además de la contracción pupilar, se producirá un proceso de convergencia y acomodación. Los estímulos desencadenados con la visión cercana dan lugar a los tres procesos de forma simultánea, pero si suprimimos uno de ellos (por ejemplo, la acomodación, utilizando lentes esféricas positivas) los otros dos se producirán de igual forma. La rama aferente del arco del reflejo pupilar a la visión próxima está formada por fibras de las vías ópticas

que alcanzan la corteza visual. Desde la corteza visual y siguiendo rutas no muy conocidas parten fibras que, tras hacer relevo en el cerebro medio, alcanzarán los núcleos de Edinger-Westphal, desde donde parten las neuronas que formarán la rama eferente del arco reflejo pupilar (Nogales J., 2005).

El hecho de que la miosis secundaria a la visión próxima puede permanecer inalterada pese a que se afecte el reflejo fotomotor (pupila de Argyll Robertson) indica que en los núcleos de Edinger-Westphal existen dos áreas diferentes para cada uno de los reflejos o bien que las fibras del reflejo de visión próxima que acompañan al III nervio craneal no hacen su relevo en el ganglio ciliar, sino en un ganglio accesorio llamado de Axenfeld. Existe una rara afección en la que la miosis del reflejo de visión próxima se pierde, mientras se conserva la miosis del reflejo fotomotor; a esta condición se le conoce con el nombre de pupila de Argyll Robertson inversa (Bradley W., 2006)..

Reflejo pupilar a los estímulos emocionales y sensoriales

Los estímulos sensoriales como el dolor, las emociones o estados de ánimo como el miedo provocan una excitación del sistema nervioso simpático y una inhibición del parasimpático. Como consecuencia, se produce una midriasis bilateral que se acompaña de un ligero aumento de la hendidura palpebral. Este reflejo está ausente en el recién nacido pero aparece a los pocos días del nacimiento y está completamente desarrollado a los 6 meses de vida. El llamado reflejo cilioespinal, que consiste en una dilatación pupilar rápida de 1-2 mm tras el estímulo doloroso a nivel de la piel del cuello (normalmente en la parte superior del trapecio), puede considerarse una variante del reflejo pupilar psicosensoresial (www.ucm.es/?d=men00330).

Reflejo pupilar al cerrar los párpados

Consiste en la contracción pupilar bilateral seguida de una dilatación cuando se produce el cierre palpebral, ya sea de forma voluntaria o involuntaria. Las dos pupilas se contraen de forma similar. Sin embargo, si se intenta cerrar uno de los ojos y se impide manteniendo los párpados abiertos de forma forzada, se produce una contracción ipsilateral de la pupila (reflejo orbicular o fenómeno de Piltz-Westphal). Hay quien considera que éste no es más que un reflejo pupilar a la visión cercana y que se produce la miosis porque el paciente, que intenta cerrar los ojos, inconscientemente deja de mirar al infinito, mira a un objeto cercano (la mano del explorador, por ejemplo) y se produce una miosis, acomodación y convergencia (www.ucm.es/?d=men00330).

Otros reflejos: En la literatura se han descrito otros reflejos pupilares de menor importancia clínica que se mencionan a continuación:

Reflejo oculosensorial, oculopupilar o trigeminal: Consiste en la dilatación pupilar bilateral seguida de una contracción inmediata cuando se estimula la córnea de uno de los ojos.

Reflejo pupilo-auditivo: Se produce cuando estimulamos con un diapasón uno de los oídos. Consiste en la contracción momentánea, seguida de una dilatación pupilar en el ojo del lado del oído estimulado.

Reacción de Tournay: Relacionada con los movimientos oculares y descrita por primera vez en 1917. Según Tournay, se producía una dilatación pupilar en el ojo que estaba en abducción y una contracción pupilar en el ojo que estaba en aducción. Con técnicas pupilográficas se ha demostrado que esta reacción no existe realmente.

Hippus o nistagmus pupilar: Consiste en la alternancia de una serie de contracciones y dilataciones pupilares, normalmente secundarias a reacciones pupilares a la luz. Se ha asociado a numerosas enfermedades como encefalitis, cataratas y esquizofrenia, pero también se ha detectado en sujetos sin patología alguna (www.ucm.es/?d=men00330).

Patología Pupilar

Lesiones en las vías visuales aferentes

El reflejo fotomotor es la base de la prueba del defecto pupilar aferente relativo (DPAR) o fenómeno pupilar de Marcus-Gunn. Como se describió en el apartado de los reflejos pupilares, el reflejo fotomotor es la base de la prueba del DPAR. La respuesta pupilar en esta prueba nos permite comparar las vías visuales aferentes de cada ojo. Cualquier alteración que provoque una diferencia significativa en la función visual de ambos ojos, como una alteración unilateral o bilateral pero asimétrica, de la retina o del nervio óptico, puede desencadenar un defecto pupilar aferente relativo. Las alteraciones de los medios oculares (opacidades corneales, cataratas, hemorragias vítreas no muy densas...) rara vez provocan un DPAR porque a pesar de la no transparencia de medios, la luz llega a alcanzar la retina participando, por tanto, en el reflejo fotomotor (Fauci A. y cols., 2008).

La exploración del DPAR es el *súmmum* de la rentabilidad diagnóstica. En la era de la sofisticación técnica, podemos afirmar que ningún otro estudio nos da tanto por tan poco y, además, es prácticamente la única prueba no simulable en el campo de la neurooftalmología. Todos los oftalmólogos sabemos que las enfermedades del nervio óptico o la retina producen un DPAR cuando se expresan de forma suficientemente asimétrica. Sobre todo cuando son del nervio óptico. Cuando se trata de enfermedades de la retina como en el caso de DR con afectación central, DMRE, OACR, OVCR, etc.) el DPAR es mínimo (González y cols., 2009)

Marcus Gunn vivió entre 1850 y 1909 y, aunque ha pasado a la historia de la oftalmología por el fenómeno que lleva su nombre y que aparece asociado a determinadas ptosis congénitas, lo cierto es que sin lugar a dudas su mayor aporte fue describir la que probablemente es la exploración princeps en el campo de la neurooftalmología, que él llamó anisocoria dinámica, y que hoy todos conocemos bajo el nombre de defecto pupilar aferente relativo o DPAR. El DPAR puede cuantificarse de una forma muy sencilla colocando filtros de densidad neutra sobre el ojo «bueno» hasta llegar a anularlo. Hablar de DPAR de una, dos o tres cruces resulta tan vago e impreciso como clasificar una exotropía en leve, moderada o severa. Además, cuantificarlo nos ayuda a evitar el sesgo que el tamaño de la pupila y su amplitud de movimiento introduce en nuestra apreciación subjetiva. En el paciente joven es habitual que tendamos a sobrestimar el defecto porque las pupilas son grandes y reaccionan de forma inmediata con un vivo movimiento. Aun así, la principal clasificación que empleamos se basa en este sistema de cruces; se trata de la clasificación de Bajandas y es universalmente aceptada. Por el contrario, la pupila pequeña y más lenta de los pacientes ancianos hace que en

muchas ocasiones subestimemos el defecto. Ello se debe a que el tamaño de la pupila y su movimiento influye de forma inevitable en nuestra apreciación subjetiva (González y cols., 2009). El DPAR se explora en una habitación oscura utilizando una luz brillante (es importante disponer de baterías bien cargadas). De este modo, se induce un movimiento pupilar lo más amplio posible y así se pueden detectar defectos sutiles que de otro modo nos pasarían desapercibidos. Para evitar la

acomodación el paciente debe mirar hacia un objeto alejado y se debe iluminar desde una posición ligeramente inferior. Es importante emplear el mismo tiempo en estimular ambos ojos para evitar un blanqueamiento asimétrico de la retina y ser cuidadosos con la distancia (duplicar la distancia, supone reducir cuatro veces

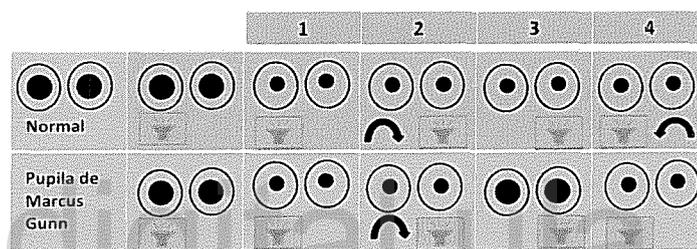


Fig.6 Exploración del defecto pupilar aferente relativo.

Prueba de la luz oscilante o prueba pupilar de Marcus Gunn (Fig. 6). En condiciones normales, cuando un ojo es estimulado con luz intensa la pupila de ese ojo y la contralateral se contraen, la primera por el reflejo fotomotor directo y la segunda por el consensuado. Si el estímulo luminoso cambia de forma rápida al otro ojo observamos que de nuevo ambas pupilas permanecen contraídas por el efecto consensuado de la primera y por el directo de la segunda. En la parte inferior del esquema se observa que al estimular el ojo sano (derecho) ambas pupilas se contraen (por el reflejo directo y consensuado), pero al cambiar el estímulo al ojo lesionado (fase 2) la pupila de éste se dilata (fase 3) al haber un defecto aferente y, por tanto, lesión del reflejo directo. En el ojo contralateral también se produce dilatación pupilar por alteración en el reflejo consensuado (modificado de www.ucm.es/?d=men00330).

la intensidad de la luz) y la dirección, pues la sensibilidad varía en las distintas zonas de la retina (Fig. 6) (Fauci A. y cols., 2008).

Debemos utilizar filtros de densidad neutra aunque lo ideal sería disponer de un pupilómetro acoplado a un sistema de estimulación luminosa, y existen barras de filtros similares a las de prismas en las que éstos aparecen colocados de forma ordenada; lo cierto es que la utilización de los filtros de densidad neutra que se emplean habitualmente en fotografía resulta una manera sencilla y barata de cuantificarlo (Fig. 7). Estos filtros son de color gris y atenúan por igual todas las longitudes de onda (de ahí su nombre). El defecto se mide en una escala exponencial en la que cada filtro reduce el paso de luz a la mitad, la cuarta, la octava parte y así sucesivamente. Se puede apuntar directamente en la historia que conseguimos anular el defecto con un filtro de 2x, 4x u 8x, pero como en el caso de la agudeza visual, una forma más rigurosa de transcribir esta información es valernos de una escala logarítmica. Como por convenio se utilizan logaritmos de base 10, el filtro de 2x equivale a 0,3 unidades logarítmicas ($10^{0,3} = 2$), el de 4x a 0,6 unidades logarítmicas ($10^{0,6} = 4$), el de 8x a 0,9 unidades logarítmicas ($10^{0,9} = 8$) y así sucesivamente. Para estar seguros de que hemos llegado a anular el defecto lo más recomendable es ir un paso más lejos y utilizar el siguiente filtro hasta llegar a inducir un defecto contralateral (González y cols., 2009) (Fig. 7).

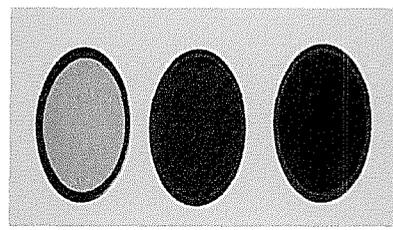


Fig. 7. Filtros de densidad neutra (modificado de González y cols., 2009).

Se ha comercializado desde hace un tiempo un instrumento similar a las barras de prismas o de esquiastropia que reúne en una sola barra 10 filtros en saltos de 0,3 unidades logarítmicas, simplificando la exploración. Si no disponemos de este instrumento, la barra de Bagolini (cristales rojos de distintas densidades utilizados para cuantificar la intensidad de la supresión en el campo del estrabismo) puede resultar igualmente útil (González y cols., 2009) (Fig. 8).

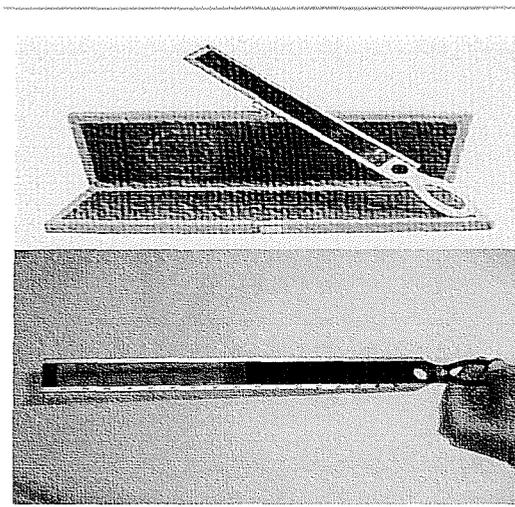


Fig. 8. Barra de Bagolini (modificado de González y cols., 2009 y coivision.com).

De todos modos, aun no disponiendo de filtros, simplemente preguntar al paciente por la percepción subjetiva del brillo de una linterna o del tapón rojo de un colirio de tropicamida resulta extraordinariamente útil, pues ambas exploraciones presentan una correlación excelente con la intensidad del DPAR. Será importante iluminar desde una posición ligeramente inferior las pupilas, de este modo

conseguimos dos cosas: Evitar un molesto reflejo sobre la córnea que dificulta la visualización de la pupila y evitar desencadenar la acomodación del paciente. Se debe tener en cuenta en caso de anisocoria que la retina del ojo con una pupila de mayor tamaño recibirá una mayor cantidad de luz. Por eso, la anisocoria induce un débil pero medible DPAR en el ojo miótico de aproximadamente 0,1 unidades logarítmicas por cada milímetro de anisocoria. Es importante emplear la misma cantidad de tiempo en estimular ambos ojos. Si nos detenemos un tiempo excesivo en un ojo se blanquea la retina. La retina que ha sido iluminada durante un mayor tiempo agota sus fotopigmentos y se reduce su sensibilidad y, en definitiva, se induce un DPAR artificial. Si somos conscientes de que esto ha sucedido debemos dejar reposar al sujeto durante unos minutos antes de continuar (González y cols., 2009).

Situaciones más habituales

- *DPAR en la patología del nervio óptico:* En el diagnóstico de este tipo de patología la presencia de un DPAR (o su reducción en el caso de existir un defecto previo en el ojo contralateral) resulta imprescindible. Su sensibilidad y especificidad es mayor que la de cualquier otra prueba. El DPAR tiene valor pronóstico en la neuropatía óptica traumática y se ha correlacionado con el defecto campimétrico en el glaucoma y más recientemente con la reducción en el espesor de la capa de fibras nerviosas, tanto en el glaucoma como en la atrofia óptica (Nakanishi Y. y cols., 2006; Tatsumi Y. y cols., 2007).
- *DPAR en la patología retiniana:* Probablemente la oclusión de vena central de la retina es la patología retiniana en la que el defecto pupilar aferente relativo ha recibido una mayor atención. En este caso resulta útil en el diagnóstico diferencial entre las formas isquémicas y no isquémicas y, por lo tanto, su presencia tiene un gran valor pronóstico (Fig. 9). El artículo original fue publicado por Hayreh hace más de 20 años. En este trabajo el 90% de los pacientes con una forma no isquémica presentaban un DPAR de menos de 0,3 unidades logarítmicas, en tanto que el 90% de aquellos que sufrieron una forma isquémica, presentaron un DPAR de al menos 1,2 unidades logarítmicas. El DPAR se convierte de este modo en un método muy sencillo de clasificar inicialmente a estos pacientes. Como resulta fácil de intuir, estudios posteriores han demostrado que presenta una excelente correlación con la angiografía fluoresceínica, la perimetría y el electrorretinografía (González y cols., 2009).

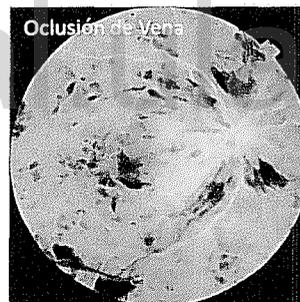


Fig. 9. Oclusión de Vena. El DPAR resulta de gran utilidad en la clasificación de las oclusiones venosas. En las formas isquémicas está presente un DPAR de alto grado (González y cols., 2009).

respuesta pupilar y de la sincronización a la luz de los ciclos circadianos. Su existencia explica que pacientes con ausencia total de los fotorreceptores puedan tener una respuesta pupilar relativamente conservada. Quiere decir que la exploración del DPAR resulta extraordinariamente fiable en las enfermedades del nervio óptico y en aquellas que afectan a la retina interna y, por lo tanto, a la capa de células ganglionares. Sin embargo, en enfermedades degenerativas de la retina externa los reflejos pupilares pueden estar relativamente conservados y por ende, la exploración del DPAR y en general toda la exploración pupilar resulta mucho menos fiable (Hankins M. y cols., 2008 y Van Gelder R. y cols. 2008).

- *DPAR en sujetos sanos:* Usando métodos más exactos que los habituales (pupilografía) es posible demostrar la existencia de un pequeño defecto pupilar (no superior a 0,3 unidades logarítmicas) en sujetos sanos sin que ello traduzca necesariamente la existencia de patología. Por analogía con la anisocoria fisiológica, podríamos hablar de DPAR fisiológico y se cree que es debido a la existencia de pequeñas asimetrías en las conexiones entre la vía aferente y los núcleos pretectales (Wilhelm H. y cols., 2007).

Error de refracción	Nunca
Oclusión unilateral	Pasajera (contralateral)
Opacidad de medios	Nunca, salvo la hemorragia vítrea muy densa. Una catarata unilateral ocasionalmente podría dar un DPAR en el ojo opuesto. La catarata dispersa la luz e ilumina la retina del ojo sano
Ambliopía	Habitualmente no, sólo si es asimétrica y marcada-
Afección unilateral del nervio óptico	Siempre
Lesión del quiasma	A menudo, si los defectos campimétricos son asimétricos
Lesión del tracto óptico	A menudo, en el lado contralateral a la lesión
Lesión del geniculado o retroganglionar	Habitualmente no. Ocasionalmente, cuando hay lesión cercana al cuerpo geniculado externo

Tabla 1. Presentación de un Defecto Pupilar Aferente Relativo (modificado de www.ucm.es/?d=men00330).

Lesiones del cerebro medio. Pupilas mesencefálicas. Disociación cerca-luz.

Disociación luz- acomodación.

A diferencia de los defectos aferentes, en los que los reflejos pupilares anómalos se relacionan con una agudeza visual también alterada, las lesiones en el cerebro medio causan anomalías simétricas y bilaterales en los reflejos pupilares pero con agudeza visual conservada, salvo que se produzcan en el contexto de otras lesiones asociadas. Los defectos pupilares del cerebro medio son raros hoy día. Los dos principales cuadros de anomalía pupilar por lesión a nivel central son el síndrome de Parinaud y las pupilas de Argyll Robertson (www.ucm.es/?d=men00330).

El síndrome de Parinaud

(conocido también como síndrome periacueductal, síndrome pretecal, síndrome mesencefálico dorsal o síndrome de Koerber-Salus-Elschnig) se caracteriza por la presencia de pupilas en midriasis media que se contraen bruscamente al estímulo de visión cercana pero pobremente o nada a la luz (disociación cerca-luz). Otros hallazgos incluyen una alteración en la mirada vertical (sobre todo hacia arriba). Nistagmo de retracción-convergencia y el

signo de Collier (retracción del párpado superior en la mirada hacia arriba). Este síndrome se debe a una lesión en el cerebro medio que afecta la comisura posterior, de forma que interrumpe las vías que llevan el estímulo luminoso hacia los núcleos de Edinger-Westphal pero preserva las vías ventrales que llevan los estímulos del reflejo pupilar de la visión próxima. Las causas más frecuentes de esta lesión son los tumores (pinealoma, pineoblastoma, gliomas pineales, etc.), hidrocéfalo (por aumento del tercer ventrículo) o lesiones intrínsecas del cerebro medio dorsal. Mas precisamente las causas varían acorde a la edad. (Tabla 2) (Fauci A. y cols., 2008).

Las pupilas de Argyll Robertson consisten en un cuadro bilateral de miosis irregular. Al igual que el cuadro anterior, son poco reactivas a la luz pero reaccionan de forma normal o casi normal con el reflejo de acomodación-convergencia. No suelen acompañarse de alteraciones en la visión ni en el movimiento ocular. Se dilatan de forma muy pobre en la oscuridad y responden mal a los colirios midriáticos. No es raro encontrar signos de atrofia iridiana en el

Grupo Etario	Causas
Niños	<ul style="list-style-type: none">• Estenosis del acueducto• Meningitis• Pinealoma
Adultos	<ul style="list-style-type: none">• Desmielinización• Traumatismos• Malformaciones arteriovenosas
Ancianos	<ul style="list-style-type: none">• Accidentes cerebrovasculares mesencefálicos• Tumores periacueductales• Aneurismas de la fosa posterior

Tabla 2. Causas del Síndrome de Parinaud por Grupo Etario (modificado de Terraza G. y cols., 2005).

estudio con lámpara de hendidura. Estas pupilas se han considerado como patognomónicas de la sífilis terciaria. Sin embargo, otras patologías como la diabetes mellitus, la esclerosis múltiple, la encefalitis y la distrofia miotónica pueden cursar con pupilas que se comportan con todos los signos descritos anteriormente (Snell, 2007).

Anomalías del tamaño pupilar

Lesiones en las vías nerviosas eferentes del sistema visual. Anisocoria.

La alteración de las vías eferentes del sistema visual suele cursar con una diferencia en el tamaño de la pupila de cada ojo del paciente. Como ya se mencionó anteriormente, esta diferencia recibe el nombre de anisocoria. La

anisocoria es la anomalía pupilar que más fácilmente puede notar el propio paciente. Dado que la anisocoria no causa síntomas *per se*, la historia que el paciente cuenta referente a su inicio, forma de presentación, etc., suele aportar pocos datos al médico. Éste debe preguntar acerca de signos acompañantes como diplopía, ptosis o dificultad en la acomodación, así como los antecedentes médicos y quirúrgicos. La

observación de fotos antiguas puede ayudar en la evaluación de una anisocoria. La anisocoria puede ser fisiológica o esencial, es decir, puede estar presente en sujetos normales. En estos casos, la diferencia del tamaño pupilar es menos de 0,6 mm. En la anisocoria esencial la desigualdad pupilar cambia de un día a otro y

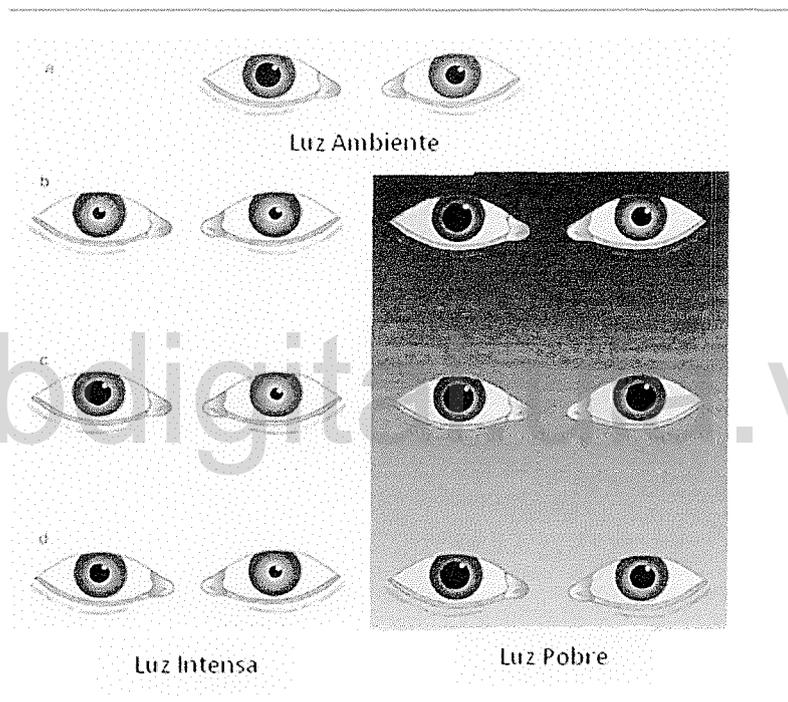


Fig. 10. Determinación de la pupila anormal.

La exploración en la luz y en la oscuridad puede determinar qué pupila es anormal en caso de anisocoria. a) Con luz ambiente observamos una anisocoria con la pupila del ojo derecho mayor que la del izquierdo. b) Si la pupila más pequeña (izquierda) es patológica, en la oscuridad aumenta la anisocoria al no dilatar la pupila patológica. c) Si la pupila más grande es la anormal (derecha), la anisocoria aumenta con la luz intensa al no contraer esta pupila. d) En la anisocoria fisiológica, ambas pupilas reaccionan a la luz y oscuridad y la anisocoria permanece constante. (modificado de www.ucm.es/?d=men00330).

puede diferenciarse de los estados patológicos en los que el grado de anisocoria permanece relativamente constante con las distintas condiciones de luz (Glasser J., 1999).

Una vez detectada la presencia de una anisocoria y descartado que ésta sea fisiológica, es tarea del médico determinar cuál es la pupila anormal y realizar un diagnóstico diferencial (León A., 2012).

La anisocoria (Fig. 10) puede ser debida a que una pupila es demasiado grande o demasiado pequeña respecto a la otra. Cuando la pupila más grande es la que es anormal, la anisocoria aumenta con luz intensa, lo que implica normalmente una lesión en las vías parasimpáticas; cuando la pupila más pequeña es la patológica, la anisocoria es mayor en la oscuridad, normalmente por lesión en las vías simpáticas (Levin L., 2005).

Defecto en las vías eferentes simpáticas.

- *Parálisis oculosimpática o síndrome de Claude-Bernard-Horner* (Fig. 12). Este cuadro se caracteriza por una ptosis palpebral discreta del párpado superior y una miosis ipsilateral. Puede asociarse a anhidrosis hemifacial homolateral. No hay diplopía ni alteraciones de la agudeza visual. A diferencia de la ptosis producida por una parálisis del III nervio craneal, que es intensa, la ptosis del síndrome de Horner es muy discreta y a menudo puede pasar desapercibida. La ptosis simula en ocasiones un enoftalmos que realmente no existe. La miosis también puede ser discreta. El reflejo fotomotor directo y el consensuado están respetados y las variaciones del diámetro pupilar según las condiciones de luz son evidentes, como ocurre con las pupilas normales. Sin embargo, la pupila del síndrome de Horner muestra una redilatación lenta después de la miosis inducida por la luz cuando ésta se retira, fenómeno a veces difícil de observar en la clínica y para el que puede ser de extrema utilidad el uso de videopupilógrafos (Kawasaki A., 1999).

La parálisis oculosimpática se debe a una lesión en alguna de las neuronas de la cadena simpática, es decir, lesiones en la neurona central, por ejemplo, por afecciones en el tronco encefálico y en la médula espinal cervical o torácica; lesiones en la neurona preganglionar (antes de alcanzar el ganglio cervical superior), por ejemplo, por el tumor de Pancoast del ápex pulmonar (Fig. 11); o lesiones en la neurona postganglionar



Fig. 11. Tumor en ápex pulmonar (tumor de Pancoast). Ésta es una posible causa del síndrome de Horner preganglionar. (Cruz y cols., 2010).

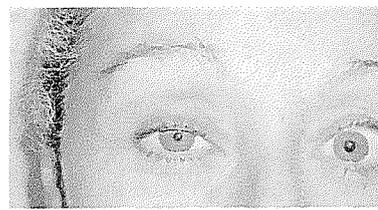


Fig. 12. Síndrome de Horner preganglionar por tumor de Pancoast. (Cruz y cols., 2010).

(después del ganglio cervical superior) por afecciones en el cuello, base del cráneo, seno cavernoso u órbita (Benjumeda A., 2009).

Defecto en las vías eferentes parasimpáticas. Si en una anisocoria la pupila grande es la anormal, hay que sospechar una lesión de la vía parasimpática. El siguiente paso es determinar si el bloqueo parasimpático es preganglionar (pupila no reactiva) o postganglionar (pupila tónica de Adie) (Yanoff M. y cols., 2009).

- *Parálisis del III nervio craneal.* El bloqueo preganglionar se caracteriza por una pupila en midriasis, arreactiva, con ausencia de acomodación y parálisis de uno o todos los músculos inervados por el III nervio craneal. Las alteraciones observadas en una pupila de una parálisis del III nervio craneal pueden variar con el tiempo. En las fases tempranas de un bloqueo del III nervio craneal la pupila no contrae con pilocarpina diluida; pero al pasar las semanas, la atrofia de las fibras postganglionares da lugar a una hipersensibilidad secundaria a la denervación. Además, se puede producir una regeneración anómala del III nervio craneal que provoca que algunas fibras de este nervio inerven algún músculo erróneo, dando lugar a una sincinesia anómala, como la inervación del recto interno, lo que dará lugar a una miosis con los movimientos de aducción (Pseudopupila de Argyll Robertson) (Uribe G. y cols., 2005). Si la lesión del III nervio craneal se asocia a dolor, hay que descartar la presencia de un aneurisma intracraneal o de un tumor. Como regla general, una parálisis del III nervio craneal asociada a una afectación pupilar necesita de control urgente (www.ucm.es/?d=men00330).

- *Bloqueo postganglionar. Pupila tónica de Adie.* En las primeras fases puede ser difícil distinguirlo del bloqueo preganglionar, porque ambos cursan con pupilas midriáticas y no reactivas. Sin embargo, en el bloqueo postganglionar no hay alteraciones en la motilidad ocular (Levin L., 2005).

La pupila tónica se caracteriza por responder de forma muy débil a la luz. La pupila tónica mantiene el diámetro pupilar en distintas condiciones de luz, a diferencia de lo que ocurre con la pupila normal. Por tanto, la anisocoria varía

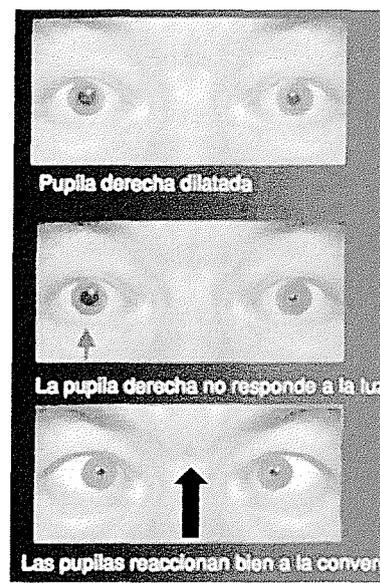


Fig. 13. La pupila de Adie (Benjumeda A., 2009).

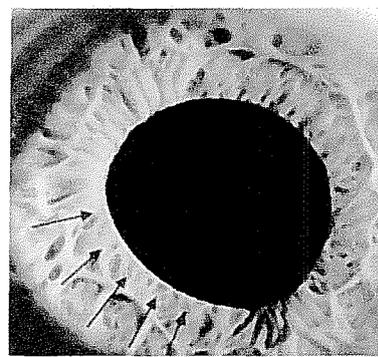


Fig. 14. Pupila de Adie algunas fibras se contraen y otras no (Benjumeda A., 2009).

mucho según esas condiciones luminosas, al quedar una pupila fija. Se caracteriza igualmente por tardar mucho en redilatar tras cesar tanto el estímulo luminoso como el de visión próxima. La forma de la pupila es a menudo oval, y se puede apreciar en la lámpara de hendidura que no se contrae de forma uniforme sino que lo hace en unos sectores y en otros no, con unos movimientos a modo de gusano en el borde pupilar por la parálisis sectorial y la inervación parcial del esfínter. La pupila de Adie forma parte a menudo del síndrome de Holmes-Adie, alteración idiopática que suele afectar a mujeres entre 30 y 50 años. Suele ser unilateral y cursa con aparición brusca de visión borrosa, fotofobia y anisocoria, junto con disminución de los reflejos osteo-tendinosos profundos (Benjumeda A., 2009) (Fig. 13 y 14).

Diagnóstico diferencial: El término “pupila tónica de Adie” se refiere a una causa idiopática. No todas las pupilas tónicas son pupilas de Adie:

- Arteritis de células gigantes en ancianos.
- La sífilis causa el 45 % de pupila tónica bilateral en hombres.
- En casos de pupila tónica de Adie, la exploración del reflejo en el tendón patelar (abolición) puede ayudar al diagnóstico. (Benjumeda A., 2009).

Pupila amaurotica: La pupila de un ojo ciego por enfermedad retiniana o del nervio óptico no se contrae cuando es estimulada por la luz. Ambas pupilas son del mismo tamaño y ninguna reaccionará a la luz (reflejo consensual abolido). Sin embargo, cuando se estimula el ojo sano ambas pupilas se contraen, ya que los impulsos aferentes del ojo sano estimulan la inervación eferente intacta del ojo ciego (reacción consensual conservada).

Signo pupilar de Hutchinson: Midriasis arreactiva unilateral, conservándose el reflejo fotomotor consensual ante la estimulación del ojo en midriasis, en un paciente con antecedentes de traumatismo craneoencefálico o de hipertensión intracraneal (por herniación transtentorial) (Friedman N. y cols., 2010).

La pupila dilatada farmacológicamente: Cuando nos enfrentamos a una anisocoria patológica de origen desconocido hay que tener en cuenta la posibilidad de que el paciente haya entrado en contacto con colirios midriáticos o con ciertos medicamentos anticolinérgicos que pueden afectar a la motilidad pupilar, como fármacos para tratar mareos (escopolamina), afecciones cardíacas, descongestivos, etc. En estos casos, la pupila no se contrae con fármacos colinérgicos, como la pilocarpina al 1%, debido al bloqueo de los receptores postsinápticos por el fármaco en cuestión. En el caso de que la midriasis se haya producido por fármacos adrenérgicos, que activan el dilatador pupilar, sí se puede producir una contracción de la pupila con la pilocarpina, ya que la acción de ésta sobre el esfínter predomina sobre el dilatador que es un músculo más débil (Banta J., 2008).

Valoración de la Anisocoria. Pruebas de los colirios.

Como resumen de lo expuesto hasta ahora, podemos decir que en clínica tenemos tres condiciones básicas en las que existe anisocoria: Anisocoria fisiológica o esencial. Anisocoria por parálisis del parasimpático preganglionar (III nervio craneal) o postganglionar (pupila tónica de Adie o pupila con midriasis

farmacológica) y Anisocoria por parálisis simpática (síndrome de Claude-Bernard-Horner) (Zarranz J., 2004) (Tabla 3).

La anisocoria fisiológica es de fácil diagnóstico. La diferencia entre los diámetros pupilares es menor de 0,6 mm y se mantiene constante con los distintos niveles de iluminación. Además, no hay alteraciones en los reflejos pupilares, ni en la agudeza visual ni en los movimientos oculares (Harvey B., y cols., 2006).

La anisocoria por parálisis parasimpática preganglionar (o parálisis del III nervio craneal) produce midriasis unilateral. La pupila no responde al estímulo luminoso y de visión próxima. La anisocoria cambia con las distintas condiciones de luz y puede haber alteraciones en la motilidad ocular extrínseca (Glasser J., 1999).

En la anisocoria por parálisis parasimpática postganglionar (pupila de Adie) existen grandes diferencias con los distintos niveles de iluminación. La pupila responde de forma lenta a los distintos estímulos (luminosos y visión próxima) y al cesar éstos se produce su dilatación también de forma lenta (Glasser J., 1999).

La anisocoria por parálisis parasimpática postganglionar medicamentosa es de fácil diagnóstico si el paciente refiere haber utilizado un colirio midriático. La pupila es midriática y no reacciona a los estímulos. La anisocoria por parálisis oculosimpática (síndrome de Claude-Bernard-Horner) es la que más dificultades presenta para el diagnóstico diferencial. La pupila responde al estímulo fotomotor y a la acomodación-convergencia, aunque tiene una redilatación lenta (Yanoff M. y cols., 2009).

Las Pruebas De Los Colirios

Después de analizar el estado pupilar, tanto en condiciones estáticas como dinámicas, comprobar que existe una anisocoria y que ésta es patológica, el siguiente paso es saber dónde se encuentra la lesión y cuál es la pupila que realmente está afectada. Para ello, además de examinar la variación de la anisocoria en condiciones de luz y oscuridad, como vimos anteriormente, empleamos las pruebas de los colirios. Sabemos que con el tiempo una estructura denervada pasa a ser hipersensible a su mediador químico. Es por esto por lo que la utilización de colirios nos permite realizar el diagnóstico diferencial de las anisocorias. Utilizamos los colirios como fármacos que actúan en el sistema nervioso autónomo en concentraciones que provocan respuestas pupilares tanto en las estructuras normales como en estructuras denervadas. Concentraciones muy diluidas de estos colirios actuarán sobre las estructuras normales (www.ucm.es/?d=men00330I).

Los colirios más utilizados para el diagnóstico diferencial de la anisocoria son: La pilocarpina, la fenilefrina, la cocaína y la hidroxianfetamina. Se puede resumir el modo de acción de estos fármacos como sigue (Tabla 4 y 5)

• *La hidroxianfetamina* es un simpaticomimético que provoca la liberación de adrenalina en la unión neuromuscular. Si hay una lesión en la neurona preganglionar, la postganglionar tiene adrenalina que puede ser liberada y actuar provocando midriasis. Si la neurona postganglionar está alterada, no hay vesículas de adrenalina, ésta no puede liberarse a pesar de la hidroxianfetamina y, por

tanto, no hay midriasis. El uso de éste fármaco era interesante para el diagnóstico diferencial en el síndrome de Horner pre y post-ganglionar. El problema es que hoy día no se fabrica y es muy difícil de conseguir (Pérez M. y cols., 2009).

- *La pilocarpina* es una droga parasimpaticomimética que al 1% provoca miosis en las pupilas normales y en las pupilas midriáticas por parálisis de la vía parasimpática (parálisis del III nervio craneal y pupila de Adie). La pilocarpina diluida al 0,125% provoca miosis en la pupila de Adie y, ocasionalmente, en parálisis congénitas, traumáticas o compresivas del III nervio craneal. No afecta a las pupilas normales (Pérez M. y cols., 2009).

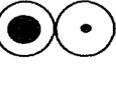
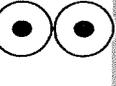
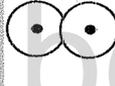
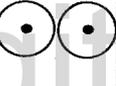
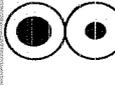
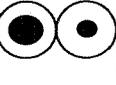
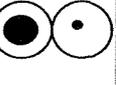
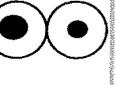
Patología	Iuminación normal	Iuminación pupila	Iuminación intensa	Acomodación	Pilocarpina	Otros Hallazgos
PUPILA DE ADDIE (precoz)	 D I				 Pilocarpina al 0,125%	<ul style="list-style-type: none"> • Movimientos vermiformes del borde pupilar • Ausencia de reflejos tendinosos profundos
SÍNDROME DE HORNER					 Pilocarpina al 2%	<ul style="list-style-type: none"> • Ptosis parcial • Anhidrosis según neurona lesionada
PARÁLISIS DEL III NERVI0					 Pilocarpina al 2%	<ul style="list-style-type: none"> • Alteraciones en motilidad ocular • Ptosis • Dolor a veces
MIDRIASIS FARMACOLÓGICA					 Pilocarpina al 2%	

Tabla 3. Diagnóstico de los cuatro procesos más comunes que cursan con *anisocoria*. En todos los casos la pupila anómala es la del ojo derecho (D: derecho; I: Izquierdo). (modificado de www.ucm.es/?d=men00330).

Medicamentos que actúan sobre la pupila			
Miosis	Midriasis		
Parasimpaticomiméticos/ colinérgicos	Parasimpaticolíticos/ anticolinérgicos		
<table border="0"> <tr> <td>Directos: Acetilcolina Pilocarpina Acetilidina Carbachol</td> <td>Indirectos: Fisostigmina (eserina) Carbachol</td> </tr> </table>	Directos: Acetilcolina Pilocarpina Acetilidina Carbachol	Indirectos: Fisostigmina (eserina) Carbachol	Atropina Escopolamina Homatropina Ciclopentolato Tropicamida
Directos: Acetilcolina Pilocarpina Acetilidina Carbachol	Indirectos: Fisostigmina (eserina) Carbachol		
Simpaticolíticos/ antiadrenérgicos	Simpaticomiméticos/ adrenérgicos		
Guanetidina Dadiprazol	<table border="0"> <tr> <td>Directos: Adrenalina Fenilefrina Dipivefrina Nafazolina Xilometazolina Clonidina</td> <td>Indirectos: Cocaína Dopamina Efedrina Tiramina</td> </tr> </table>	Directos: Adrenalina Fenilefrina Dipivefrina Nafazolina Xilometazolina Clonidina	Indirectos: Cocaína Dopamina Efedrina Tiramina
Directos: Adrenalina Fenilefrina Dipivefrina Nafazolina Xilometazolina Clonidina	Indirectos: Cocaína Dopamina Efedrina Tiramina		

Tabla 4. Medicamentos que actúan sobre la pupila (modificado de www.ucm.es/?d=men00330)

- La *fenilefrina* es un fármaco simpaticomimético que al 10% produce midriasis en pupilas normales y en pupilas mióticas de las parálisis oculosimpáticas (síndrome de Horner). La fenilefrina diluida al 1% dilata las pupilas denervadas (síndrome de Horner), pero apenas actúa sobre el diámetro de la pupila normal (Pérez M. y cols., 2009).
- La *cocaína* inhibe la recaptación de la noradrenalina liberada en la unión neuromuscular (recordemos que la noradrenalina es el neurotransmisor liberado en la terminación presináptica hacia el músculo dilatador del iris y que provoca dilatación). La cocaína, al inhibir la recaptación de noradrenalina, provoca dilatación pupilar en las pupilas normales, pero no dilata las pupilas mióticas del síndrome de Horner sea cual sea la neurona lesionada (primer, segundo o tercer orden) al no haber adrenalina liberada por la lesión de la vía simpática (Campos S., 2012).
- En los últimos años se ha utilizado la *apraclonidina* al 0.5 - 1%, un hipotensor ocular, como fármaco alternativo a la cocaína para el diagnóstico del síndrome de Horner. La apraclonidina tiene un efecto directo muy débil sobre los receptores alfa-1 adrenérgicos, por lo que no afectará el estado pupilar en ojos normales. En el síndrome de Horner, la hipersensibilidad por denervación de los receptores causa una midriasis marcada de la pupila afectada y, por ende, una anisocoria inversa (Pérez M. y cols., 2009).

Tras analizar cuál es la pupila patológica con la prueba de luz-oscuridad descrita anteriormente, las pruebas de los colirios se realizarán de la siguiente forma:

Si la pupila patológica es midriática. Instilamos colirio de pilocarpina al 0,125 % en ambos ojos. Tras 30-40 minutos, medimos de nuevo el diámetro pupilar. Si la

Prueba	Indicación	Principio	Normal	Patología
Pilocarpina 0,1%	Pupilotonía	Comprobación de la hipersensibilidad a la denervación	No reacción pupilar	Miosis
Pilocarpina 1%	Bloqueo farmacológico	Comprobación de la estimulación del esfínter	Miosis acentuada	Miosis discreta
Cocaína 10%	Diagnóstico del síndrome de Horner	Comprobación de la actividad espontánea por inhibición de la absorción de adrenalina	Una hora después de la cocaína, en ambos lados falta de anisocoria	Anisocoria > 1mm
Fenilefrina	Detección de una lesión del dilatador	Prueba de dilatación de una pupila miótica	Midriasis	Midriasis insuficientes en las lesiones del iris

Tabla 5. Pruebas farmacológicas en los trastornos pupilares eferentes (anisocoria). (modificado de www.ucm.es/?d=men00330)

pupila midriática contrae mucho en relación a la contralateral, el diagnóstico probable es el de una pupila de Adie (denervación postganglionar), aunque puede ser también una parálisis isquémica del III nervio craneal (denervación preganglionar). Si el diámetro pupilar no varía, el diagnóstico probable es el de una parálisis isquémica del III nervio craneal o una midriasis medicamentosa (Kawasaki A., 1999).

A continuación instilamos pilocarpina al 1% en ambos ojos. Tras 30-40 minutos se producirá una miosis en la pupila normal, en la pupila de Adie (que, si ya se hizo la prueba anterior, estará miótica) y en la pupila midriática de la parálisis del III nervio. En la parálisis medicamentosa, sin embargo, la pupila no variará de tamaño, aunque esto puede depender del tipo de midriático que provocó la parálisis y de la concentración del mismo (www.ucm.es/?d=men00330)

Si la pupila patológica es miótica. Si la miosis se acompaña de ptosis palpebral hay que sospechar un síndrome de Horner. Instilamos colirio de cocaína al 10% en ambos ojos. Tras 40 minutos medimos de nuevo las pupilas. Si ambas pupilas dilatan de forma similar podemos descartar el síndrome de Horner. Recordemos la utilidad de la apraclonidina en el diagnóstico. Si la pupila del lado de la ptosis no dilata o dilata poco respecto a la del lado contralateral, nos encontramos ante un síndrome de Horner del lado de la ptosis. Ahora hay que determinar cuál es la neurona de la vía simpática afectada (primer, segundo o tercer orden). Dos días después del test de la cocaína, medimos las pupilas e instilamos fenilefrina al 1% en ambos ojos. Medimos de nuevo el diámetro pupilar a los 40 minutos. Si hay

dilatación importante de la pupila miótica respecto a la contralateral nos encontramos ante un síndrome de Horner de tercera neurona o postganglionar. Si no hay respuesta pupilar en ninguno de los ojos podemos estar ante una ptosis y miosis homolateral no simpaticoparalítica, pero no se puede descartar un síndrome de Horner de tipo central o de primera neurona o preganglionar o de segunda neurona. Ya hemos comentado que la hidroxianfetamina era de gran utilidad en la localización de la neurona afectada en el síndrome de Horner pero hoy día es de difícil adquisición (www.ucm.es/?d=men00330)

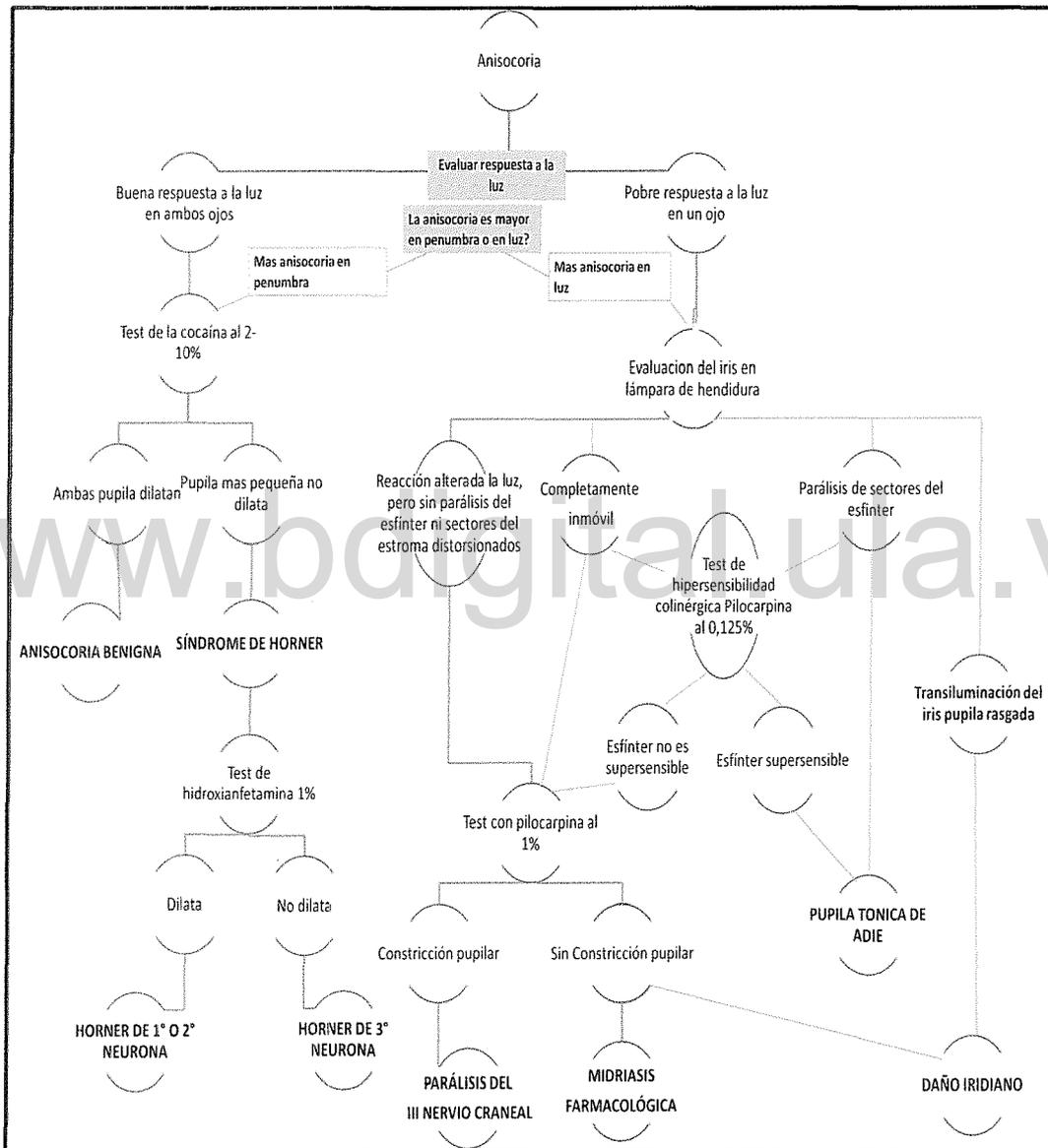


Fig. 15. Pasos para la evaluación de la anisocoria (modificado de Miller M. y cols., 2005)

www.ibd...a.ve

II. Exploración del Campo Visual

II. Exploración del Campo Visual

Las investigaciones sobre campo visual se han venido realizando desde el siglo V antes de Cristo. En la actualidad se utilizan métodos de exploración campimétrica, entre ellos el método de confrontación cinético, el perímetro cinético y cualitativo de Goldman y el campímetro visual computarizado; mediante estos instrumentos se puede realizar un estudio de campo visual y detectar alteraciones campimétricas como: Depresiones del campo visual, contracciones del campo visual y escotomas absolutos o relativos. Estos escotomas se pueden clasificar de acuerdo a su morfología en: Hemianopsias y cuadrantanopsias; y de acuerdo a su ubicación en: Centrales, paracentrales, cecales, centrocecales, arciformes y anulares. Teniendo un conocimiento previo sobre la forma de medición del campo visual, la anatomía de la vía óptica y los tipos de defectos campimétricos, el examinador posee las herramientas necesarias para realizar una lectura adecuada del campo visual y así poder correlacionar el resultado con las diferentes afectaciones que se pueden presentar de acuerdo a su ubicación desde el ojo, siguiendo el recorrido de la vía óptica, hasta la corteza occipital (Medrano S., 2007).

Las causas más frecuentes de alteración del campo visual son: Glaucoma, tumores cerebrales, traumatismos de la vía óptica, infartos cerebrales, oclusiones arteriales o venosas (o ambas) de la retina, neuritis óptica, neuropatía óptica isquémica, desprendimiento de retina y retinopatía diabética. De acuerdo a la patología y al sitio de la vía óptica que resulte afectado por ésta, se presentará una afectación del campo visual que se reflejará en el resultado de la prueba. Es por esta razón que es importante, como profesionales de la salud visual y ocular, conocer las formas de realizar la medición del campo visual y comprender el resultado que arroja dicho estudio. El campo visual computarizado (CVC) ha tenido evoluciones significativas hasta el punto de ser el más utilizado en la actualidad ya que permite realizar un estudio muy completo del campo de visión de los pacientes, convirtiéndose en un apoyo diagnóstico importante en la determinación de la conducta de tratamiento más apropiada (Medrano S., 2007).

Recuento Anatomofisiológico

El campo visual es la porción del espacio que un ojo es capaz de abarcar con la mirada fija y dirigida al frente. La exploración del campo visual se realiza de forma monocular, es decir, por separado. Permite obtener información de toda la vía visual, desde la retina hasta la cisura calcarina en la corteza occipital (<http://www.ioba.med.uva.es/pub/cb-of-35.pdf>). Sus límites máximos son de alrededor de 60° en el sector superior, 60° en el sector nasal, 70° en el sector inferior y 90° en el sector temporal. Traquair compara el campo visual con una isla de visión rodeada por un mar de ceguera. El punto más alto en esta isla de visión corresponde a la proyección de la fovea que es la parte del ojo con mayor sensibilidad y ésta va disminuyendo hacia la periferia formando los límites de la isla de visión que pueden ser marcados como una línea de contorno, lo que se conoce con el nombre de isóptera (Medrano S., 2007).

Tipos de Alteraciones del Campo Visual

Depresión: Las áreas de depresión son zonas del campo visual en las que existe una disminución de los niveles de sensibilidad a la luz. Hablamos de depresión generalizada cuando se afecta de manera difusa la totalidad del campo visual. Suele ser secundaria a opacidad de medios o a enfermedades degenerativas propias de la retina. La depresión también puede estar localizada en una región del campo visual, pasando desapercibida por el paciente (Medrano S., 2007).

Contracción: Es la disminución de la sensibilidad a la luz en la periferia del campo visual, siendo posible que los estímulos luminosos no sean detectados. La concentración en el espacio total del campo visual se reduce, siendo las áreas centrales las que mejor se conservan. En las contracciones del campo visual podemos ver zonas periféricas de no visión que rodean a zonas de depresión y zonas centrales de sensibilidad normal (Medrano S., 2007).

Escotoma: Se refiere a la disminución de la sensibilidad en cualquier punto del campo visual y puede ser absoluto o relativo. El escotoma absoluto se refiere a pérdida total de la sensibilidad y el escotoma relativo es la pérdida parcial de la misma (Medrano S., 2007).

Clasificación de los escotomas de acuerdo a su morfología

a. *Cuadrantanopsia.* Defecto que abarca un cuadrante del campo visual. Puede ser nasal o temporal, superior o inferior.

b. *Hemianopsia.* Afectación total de un hemicampo. Puede ser temporal, nasal, superior o inferior. Cuando es superior o inferior se describe como un defecto altitudinal (Medrano S., 2007).

Las hemianopsias y cuadrantanopsias pueden ser:

Homónimas: Se afectan partes del campo visual correspondientes a la misma dirección de la mirada. Pueden ser izquierdas o derechas (Bengoa A., 2003).

Heterónimas: Se afectan los lados opuestos del campo visual. Pueden ser binasales o bitemporales (Bengoa A., 2003).

Por otra parte, la Congruencia es definida como la tendencia de una hemianopsia o cuadrantanopsia, usualmente homónima, completa o incompleta a ser simétrica en los campos visuales de ambos ojos (Bengoa A., 2003).

Clasificación de los escotomas de acuerdo a su ubicación

Escotoma central. Es aquel que afecta el punto de fijación. Es indicativo de alteraciones maculares y lesiones de la vía óptica (Medrano S., 2007).

Escotoma paracentral. Se localiza dentro de los veinte grados centrales, pero sin afectar el punto de fijación (Medrano S., 2007).

Escotoma cecal. Se localiza en la mancha ciega, produciendo un aumento de tamaño de la misma. Es indicativo de alteraciones papilares (Medrano S., 2007).

Escotoma centrocecal. Se extiende desde la mancha ciega hasta el punto de fijación. Se presenta frecuentemente en las alteraciones del nervio óptico (Medrano S., 2007).

Escotoma arciforme. Escotoma que suele iniciarse en la mancha ciega, sigue el patrón de las fibras nerviosas retinianas (específicamente, los haces temporales) y se extiende arqueándose y respetando el punto de fijación y el meridiano horizontal pero no el vertical. Constituye una lesión bastante característica del glaucoma, recibiendo el nombre de escotoma de Bjerrum o de Seidel. Este defecto también surge en caso de persistencia de fibras de mielina que atraviesan la lámina cribosa y en ocasiones en lesiones del quiasma (Medrano S., 2007).

Escotoma anular. Es una progresión del escotoma arciforme por los hemisferios superiores e inferiores. Aunque es de predominio central, en ocasiones también se observa un escotoma similar ubicado en la periferia. Suele ser característico de las degeneraciones retinianas y glaucomas avanzados (Medrano S., 2007).

Para la comprensión de estas alteraciones campimétricas es mandatorio tener el conocimiento de la anatomía de la vía visual desde la retina hasta la corteza encargada de su procesamiento, por ello a continuación desglosaremos este fundamento teórico.

La vía óptica sigue el siguiente recorrido: Retina, nervio óptico, quiasma, cintillas ópticas, cuerpo geniculado externo, radiaciones ópticas y corteza visual (Snell, 2001) (Fig. 17, 18, 19 y 20).

El nervio óptico se divide anatómicamente en 4 porciones, a saber: El segmento intraocular, que constituye la cabeza o disco óptico y mide 1 mm de profundidad y 1,5 mm de diámetro vertical; el segmento introrbitario de unos 25 a 30 mm de longitud y que se extiende desde el globo ocular hasta el agujero óptico en el vértice orbitario; la

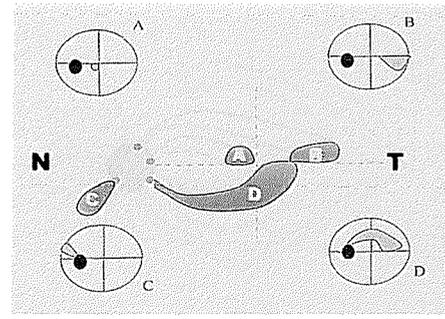


Fig. 16. Correlación anatómica de lesiones campimétricas características de la capa de fibras nerviosas. A: Escotoma paracentral. B: Escalón nasal de Rönne. C: Escotoma cuneiforme temporal. D: Escotoma arciforme en área de Bjerrum. N: nasal, T: temporal (modificado de Muñoz F. y Rebolledo G., 2002).

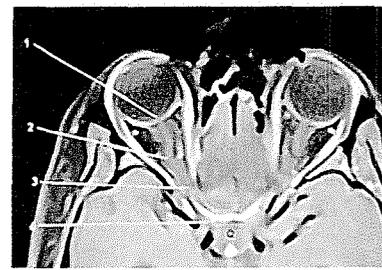


Fig. 17. Trayecto del nervio óptico en una resonancia magnética: 1 Porción intraocular o papila óptica. 2 Porción orbitaria. 3. Porción canalicular. 4 Porción intracraneana. Q Quiasma óptico (Complejo Asistencial Dr. Sotero del Río).

porción intracanalicular que atraviesa el canal óptico y mide aproximadamente 6 mm; y por último la porción intracraneal que alcanza el quiasma y su longitud varía entre 5 y 16 mm (Kanski, 2009) (Fig. 17).

La organización funcional de la vía óptica se inicia en la retina. La neurona de primer orden está constituida por los fotorreceptores (conos y bastones) que hacen sinapsis con las neuronas de segundo orden ó células bipolares para luego conectar con las neuronas de tercer orden ó células ganglionares (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008). En la retina los axones de las células ganglionares (alrededor de 1.200.000) se organizan en tres haces fundamentales:

1) El haz papilomacular, formado por las células ganglionares que inervan el sistema central de conos, penetra directamente al disco óptico por su borde temporal; 2) El haz de fibras nerviosas arciformes superior e inferior, se curvan alrededor del haz papilomacular y llegan al disco óptico desde la retina temporal penetrando por sus polos superior e inferior; 3) Las fibras radiales que provienen de la retina nasal y se introducen de manera radiada en el disco óptico por el borde nasal (Smith, Kincaid y West, 2003) (Fig. 18).

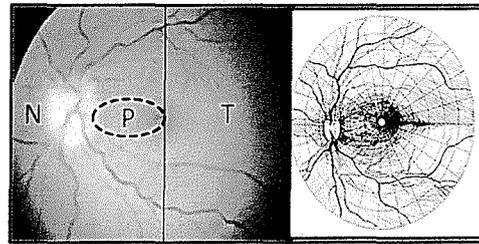


Fig. 18. Fibras Ganglionares de la Retina. N: nasal, T: temporal y P: papilomacular (modificado de Foguet Q., y cols., 2008)

El nervio óptico inicia anatómicamente en la papila óptica pero fisiológica y funcionalmente en la capa de células ganglionares retinianas (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008). Dentro del ojo estos axones, de 1-1.2 millones aproximadamente, se reúnen y forman la porción intraocular del nervio óptico (Latarjet, 1999). Sus fibras atraviesan la esclera a través de la lámina cribosa, donde existen de 200 a 300 canales, y el nervio sale del ojo. Justo detrás de la esclerótica el nervio óptico adquiere una vaina dural que se continúa con la periórbita del canal óptico y una membrana aracnoidea que protege y da sostén a los axones. En su porción orbitaria cruza por el centro del cono muscular formado por los músculos rectos, donde está rodeado de grasa orbitaria y su trayecto es ligeramente sinuoso, en "S" itálica, lo que le permite la rotación del globo ocular sin restricciones (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008). Luego entra a la cavidad craneana a través del agujero óptico (porción intracanalicular). La porción intracraneal del nervio óptico se ubica en el espacio subaracnoideo y ambos nervios ópticos convergen para formar el quiasma óptico (Gardner, 1999).

La arteria y vena central de la retina discurren dentro de los 10 a 12 mm anteriores del nervio óptico. La representación topográfica se mantiene a lo largo del nervio óptico. Los receptores retinianos periféricos se encuentran más externamente, mientras que el haz papilomacular discurre temporalmente y se va ubicando centralmente (Ganong, 1998). Dentro del canal óptico el nervio discurre acompañado por la arteria oftálmica inferiormente y separado de la hendidura orbitaria por la parte lateral del ala menor del esfenoides que termina formando la apófisis clinoides anterior (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

En el cráneo el nervio se aplana, se apoya sobre el diafragma de la tienda de la hipófisis y el surco del quiasma del esfenoides, se sitúa bajo la sustancia perforada anterior del cerebro y las estrias olfatorias y se encuentra ubicado medialmente y por delante de la carótida interna (Latarjet, 1999).

A continuación se encuentra el quiasma óptico que mide aproximadamente 12 mm de ancho, 8 mm de longitud en dirección anteroposterior y 4 mm de espesor (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008). Es una lámina cuadrilátera a cuyos ángulos anterolaterales llegan los dos nervios ópticos; de los posterolaterales emergen los tractos ópticos. Se sitúa sobre el diafragma de la silla turca delante del infundíbulo del hipotálamo y por encima de la base del cerebro, dejando espacio para la cisterna quiasmática del líquido cerebroespinal; por detrás se adhiere a la pared anteroinferior del III ventrículo hacia la comisura anterior. Superiormente, el receso supraóptico del ventrículo lo separa de la comisura supraóptica. Por debajo, el receso infraóptico lo separa del tallo pituitario (Latarjet, 1999).

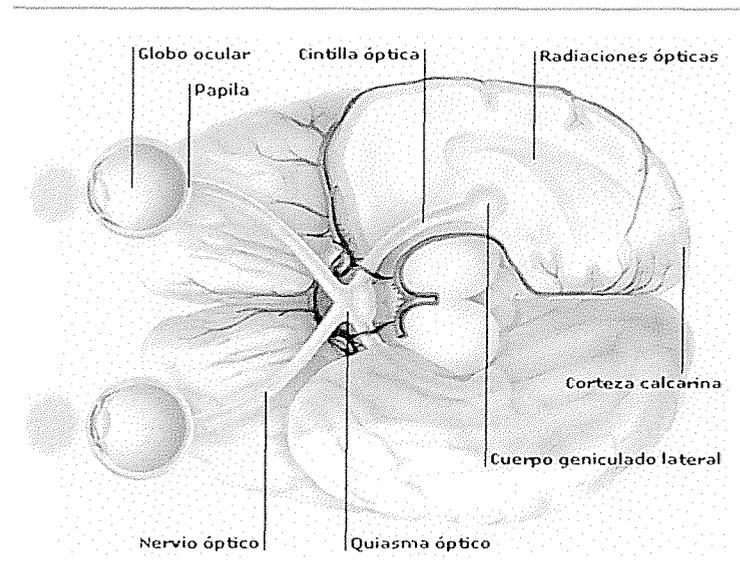


Fig. 19. Vía Óptica. (modificado de e-oftalmologia.com)

A nivel del quiasma óptico las fibras se dispondrán así: Tercio lateral de la retina sin decusación y los dos tercios mediales se decusan y llegan al tracto óptico contralateral. Además, el quiasma también contiene las fibras de la comisura supraóptica que unen los cuerpos geniculados mediales derecho e izquierdo, pero estas no forman parte de la vía óptica (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

Los tractos ópticos prolongan los ángulos posterolaterales del quiasma, se dirigen hacia atrás rodeando el pedúnculo cerebral y limitan medialmente y atrás a la sustancia perforada anterior. Detrás del pedúnculo cada tracto se bifurca en una rama lateral y una medial que se dirigen al cuerpo geniculado lateral del tálamo. Las fibras directas o cruzadas van todas al cuerpo geniculado lateral; las de Gudden que constituyen la comisura de Gudden o "comissura sopraóptica ventralis" van al cuerpo geniculado medial (Latarjet, 1999).

Los axones de las células ganglionares terminan en el cuerpo geniculado lateral, donde hace sinapsis; la tercera neurona tiene su cuerpo celular en el cuerpo

geniculado lateral y su axón constituye las radiaciones ópticas de Gratiolet que terminan en la corteza visual occipital, en ella se distinguen: La porción retrolámica donde se encuentra el fascículo temporotalámico, fibras geniculotalámicas y fibras temporopónticas (el fascículo de Turck - Meynert), la *porción retrolenticular* en la parte lateral de la cápsula interna, la cual forma un arco convexo hacia adelante y llega al lóbulo temporal y la *porción yuxtaventricular* (las radiaciones ópticas a la altura del atrio ventricular, por encima y por debajo del asta occipital del ventrículo lateral, pueden agruparse en un fascículo anterior, que contornea el asta temporal y llega al labio inferior del surco calcarino y uno posterior, que cruza el asta occipital y llega al labio superior del surco calcarino. Las radiaciones geniculoestriadas se dividen en: *Radiaciones ópticas superiores* con una trayectoria por el lóbulo parietal superior desde el cuerpo geniculado lateral hasta la corteza estriada y las *radiaciones ópticas inferiores* que describen una curva hacia la parte lateral del hemisferio, por lo cual alcanza a atravesar partes mediales temporales y parietales. Por tanto, una lesión parietal superior ocasiona un defecto en el campo visual contralateral inferior (cuadrantanopsia) y una lesión temporo-parietal inferior ocasiona un defecto del campo visual contralateral superior (Cervantes, 1983). La cuarta neurona es intracortical en el área 17 o área estriada (Latarjet, 1999).

El área visual (Fig. 20) ocupa los dos labios del surco calcarino situado en la cara medial del lóbulo occipital del cerebro. Las dos áreas visuales (derecha e izquierda) están unidas por fibras que pasan por el rodete del cuerpo calloso,

estableciendo numerosas uniones con los diferentes centros corticales de la motricidad. Las vías descendentes de la vía óptica por el tubérculo cuadrigémino

anterior llegan al fascículo longitudinal dorsal que las coloca en conexión con los diferentes núcleos de los nervios craneales, particularmente los oculomotores (Latarjet, 1999).

Ya conocidos los fundamentos del campo visual y teniendo las nociones teóricas de la vía visual, podemos asociar ambos conocimientos hacer la identificación y nomenclatura de las Alteraciones del Campo Visual de acuerdo con el nivel de la lesión en la vía óptica (Fig. 21)

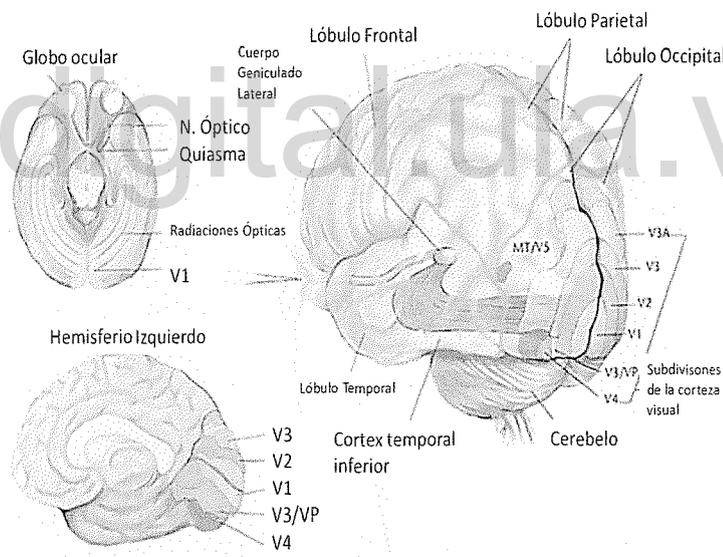


Fig. 20. Vía Óptica y organización de la corteza visual primaria. (modificado de sistemanervoso.com)

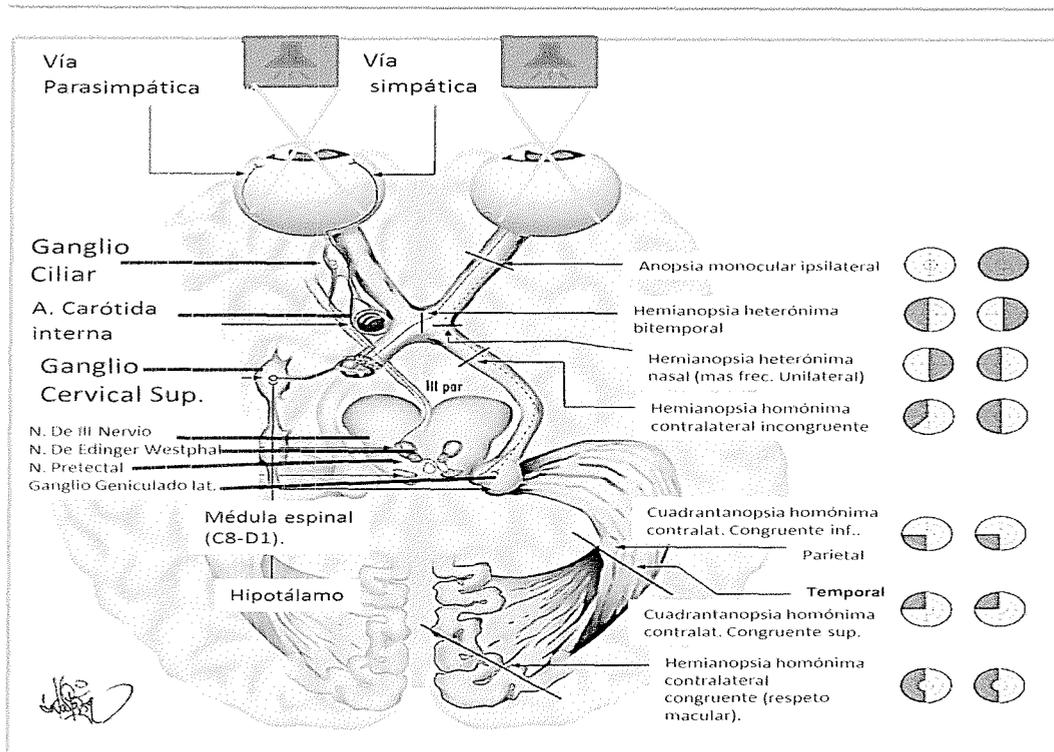


Fig. 21. Vía Óptica y Alteraciones Campimétricas (modificado de Campos J., 2008).

Los *defectos prequiasmáticos* son estrictamente unilaterales, no respetan el meridiano vertical, a menudo determinan un escalón nasal y asocian una patología ocular habitualmente detectable en la exploración oftalmológica (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002) (Fig. 20). Por ejemplo:

- Afectación en Retina: Defecto ipsilateral según la localización de la lesión en la retina (Medrano S., 2007).
- Afectación del Nervio Óptico: Defecto ipsilateral; en los defectos campimétricos bilaterales la afectación se encuentra en el quiasma óptico o en la vía retroquiasmática (Medrano S., 2007).
- El patrón campimétrico característico de las *lesiones quiasmáticas* es una hemianopsia heterónima (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002); en este caso se pierden ambos campos temporales (Campos J., 2008).

Existen dos posibilidades con respecto a los defectos heterónimos: Se habla de *bitemporal* cuando existe una lesión medial en el quiasma; la afectación de los cuadrantes bitemporales superiores localiza la lesión a nivel inferior en el quiasma (adenoma de hipófisis), mientras que si se afectan los cuadrantes inferiores la lesión se ubica a nivel superior (craneofaringioma) (Campos J., 2008). De manera opuesta, se emplea el término *binasal* para referirse a una lesión que se encuentre

a ambos lados del quiasma óptico, por ejemplo, una patología a nivel de ambas carótidas o de ambos nervios ópticos (Campos J., 2008) aunque en este caso debe buscarse primero una causa ocular (glaucoma, distrofia de fotorreceptores, entre otras).

Las *lesiones retroquiasmáticas* suelen producir defectos homónimos contralaterales cuyo grado de congruencia aumenta conforme la lesión se acerca al lóbulo occipital.

La vía óptica posquiasmática se divide anatómicamente en cuatro porciones: Las cintillas ópticas, el cuerpo geniculado lateral, radiaciones ópticas, y la Corteza occipital. El defecto campimétrico típico de esta porción de la vía óptica es la hemianopsia homónima, es decir, defectos que respetan el meridiano vertical y afectan los cuadrantes derechos de un ojo e izquierdos de otro, o dicho de otra manera, los cuadrantes nasales y temporales respectivamente. La semejanza entre ambos campos, determinada por la forma, tamaño y profundidad de los defectos, nos proporciona el grado de congruencia, y representa un dato importante para la localización de la lesión. Sin embargo, cuando la hemianopsia homónima es total, es imposible valorar el grado de congruencia y no tiene ningún valor de localización, sólo informa que la lesión está ubicada en la vía óptica posquiasmática, ya sea derecha o izquierda (Cerio R. y cols., 2003).

Las lesiones de las *cintillas ópticas* presentan defectos del campo visual caracterizados por una hemianopsia homónima incongruente incompleta con una profundidad variable y márgenes en declive, la etiología frecuentemente es tumoral. Las lesiones que afectan el *cuerpo geniculado lateral* son indistinguibles de las que afectan la porción posterior de la cintillas ópticas o la porción anterior de las radiaciones ópticas, estas últimas constituyen la porción de la vía óptica más larga y extensa, por lo que también es la más vulnerable. Existe un fenómeno de especial interés en las lesiones de la vía posquiasmática, que está relacionado con el respeto de la zona macular o más exactamente de la fijación. La gran mayoría de las hemianopsias homónimas, con independencia de su etiología o morfología, presentan algún grado de preservación de la visión central que varía de manera importante según su ubicación. Cuanto más anterior es la lesión menor será el área de respeto macular y viceversa (Cerio R. y cols., 2003).

Cuando la lesión se ubica en la porción anterior de las *radiaciones ópticas* el defecto característico es una cuadrantanopsia homónima (superior o inferior, dependiendo del lóbulo cerebral afectado), habitualmente incongruente y sin respeto macular; de manera contraria, mientras más posterior es la afección, el defecto campimétrico se asemeja más a una hemianopsia homónima completa, con mayor grado de congruencia, con o sin respeto macular (Medrano S., 2007). Cuanto más cercana es la lesión a la corteza occipital más difícil es que se afecte toda la mácula, debido a que el área de representación macular de la corteza es mucho más amplia en comparación con las áreas de correspondencia de las zonas periféricas de la retina (Medrano S., 2007).

• La afectación de la *corteza visual* generalmente ocasiona un escotoma congruente (Cerio C. y cols., 2003). La presencia de respeto macular nos orienta hacia una localización de la lesión a nivel occipital, por lo que su detección tiene un enorme interés en neurooftalmología (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002 y Miller N. y Newman N., 1998) (Fig 21 y 22).

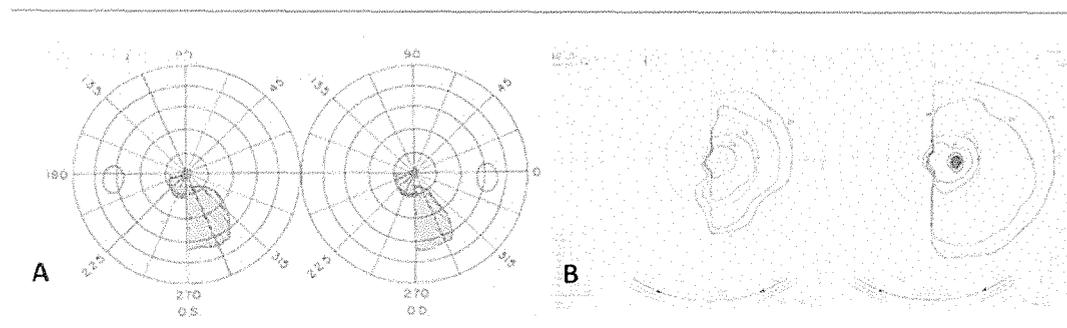


Fig. 22. Hemianopsia Homónima, Lóbulo Occipital. A: En este campo visual de pantalla tangente se evidencian dos conjuntos de escotomas. El primer conjunto consiste de defectos idénticos en forma de abanico que se extienden 5 grados desde la fijación en el cuadrante inferior izquierdo. Cada uno de estos escotomas respeta el meridiano horizontal y el vertical. El segundo conjunto, también virtualmente idéntico uno al otro, están dispuestos a lo largo del meridiano vertical de 3 a 17 grados en los cuadrantes inferiores derechos. B: Hemianopsia Homónima. Lóbulo Occipital, Respeto Macular. Esta es una hemianopsia homónima izquierda con respeto macular. La preservación de la función macular en una hemicampo por lo demás ciego se piensa que se relaciona al doble aporte sanguíneo al lóbulo occipital. Aunque la arteria cerebral posterior constituye el principal aporte sanguíneo, una rama de la art. cerebral media suple la circulación del polo occipital. Este último representa topográficamente a la mácula. En pacientes con un infarto occipital por oclusión de la arteria cerebral posterior, la contribución de la arteria cerebral media puede prevenir un infarto en el polo occip., y en esta forma preservar la función macular. (modificado de Pollok y cols., 2012).

El grado de congruencia entre los campos visuales de ambos ojos también tiene gran valor localizador, de forma que las lesiones más posteriores muestran una mayor congruencia (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002 y Miller N. y Newman N., 1998).

Ante cualquier patrón campimétrico compatible con una lesión quiasmática o retroquiasmática es obligatoria la realización de pruebas de neuroimagen. En caso de que estas últimas sean normales debemos sospechar patologías poco frecuentes como la enfermedad de Alzheimer, variante Heidenhain de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, intoxicación por monóxido de carbono o isquemia occipital leve, demostrable con tomografía de emisión de protones (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Ahora desglosaremos un poco más cada alteración, haciendo ejemplificación e ilustración de cada una de ellas.

1. Defectos prequiasmáticos

Entendemos como defectos prequiasmáticos aquellos que afectan a la retina, la capa de fibras nerviosas o el nervio óptico. Presentan una serie de características generales:

- Son estrictamente unilaterales. Una lesión campimétrica unilateral nunca se localiza a nivel retroquiasmático, excepto en aquellos casos en donde se afecta el creciente temporal (porción más extrema del campo visual temporal que sólo puede visualizarse con un ojo) cuya representación es estrictamente unilateral y es producida por lesiones del córtex occipital anterior donde llegan las fibras procedentes de la retina nasal periférica. Otra excepción sería la aparición simultánea de lesiones retinianas o del nervio óptico bilaterales (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).
- Teniendo en cuenta la distribución de las fibras nerviosas en la retina (Fig. 17), se entiende que el defecto campimétrico puede cruzar el meridiano vertical pero, sin embargo, no cruza frecuentemente el meridiano horizontal nasal, lo que determina la producción de un escalón nasal (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).
- La lesión suele ser evidente en la exploración oftalmoscópica, con excepción de algunas neuritis ópticas retrobulbares y, acorde a su localización y extensión, se puede acompañar de disminución de la agudeza visual y defecto pupilar aferente relativo (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Localización de los defectos prequiasmáticos.

. Pre-retiniano: Cualquier opacidad de medios, siendo la más frecuente una catarata, produce una depresión difusa global de todo el campo visual del ojo afecto dado que reduce la llegada de estímulos de forma uniforme sobre todos los fotorreceptores (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

. Retina externa o coroides: Dibuja en el campo visual exactamente la forma y localización de la lesión que observamos a nivel oftalmoscópico, lo que explica que no respete ningún meridiano (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002) (Fig. 22A y 22B).

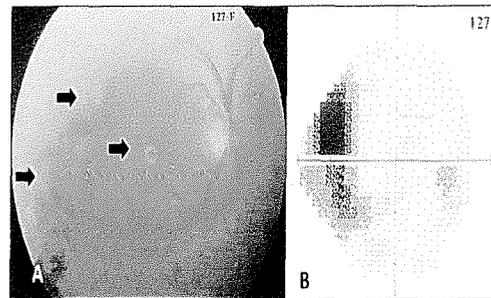


Fig. 23. Defectos prequiasmáticos. A: Lesión coriorretiniana. B: Defecto correspondiente del campo visual (modificado de Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

. Capa de fibras nerviosas-nervio óptico: Teniendo en cuenta la distribución de las mismas, comprenderemos que las lesiones campimétricas observadas «apunten hacia el nervio óptico» representado en el campo visual por la mancha ciega fisiológica. Según la localización de la afectación de la capa de fibras

nerviosas se observarán diferentes afectaciones (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002). Siendo la única capa de la retina, donde los elementos histológicos se disponen en sentido horizontal y siguiendo un trayecto radial o arqueado en dirección del disco óptico, se evidencia fácilmente al fondo de ojo pero se requiere entrenamiento teórico y práctico para su correcta evaluación. El estudio de oftalmoscopia monocromática aneritra (OMA): Presenta una serie de ventajas y desventajas, a saber:

Las principales ventajas de la OMA son, (1). Información acerca de la condición de la vía óptica pregeniculada; (2). El examen puede identificar más del 90% de ojos con defectos en el campo visual; en adición, puede predecir su localización, así que el observador pueda ir personalmente en su búsqueda, tal es el caso, directamente en la pantalla tangente de Bjerrum o perímetro de Goldmann, o predecirlos en el campo de Humphrey; o partiendo de este último, confirmar su presencia. (3). Una más exacta evaluación de la atrofia óptica, clásicamente dependiente de la palidez del disco óptico. Con este método, por el contrario, evaluaremos fundamentalmente su verdadero origen, la pérdida axonal; (4). Interés pronóstico al indicarnos la posible reversibilidad del defecto visual; (5). Pistas diagnósticas localizadoras en pacientes en coma o con hemianopsias adquiridas o congénitas; (6). Factibilidad de aprendizaje y dominio por parte de cualesquier médico interesado en la técnica, aun no especialista. Su mayor desventaja es su subjetividad, aunque debe enfatizarse que al no requerirse durante el examen ninguna respuesta verbal por parte del paciente, no es tan subjetivo como el campo visual. Es complejo porque requiere de un re-aprendizaje del mirar, no siempre sencillo, pues lleva implícito la ruptura con patrones preestablecidos de examen. La dificultad inicial para observar las verdades mimetizadas en el fondo ocular, llevan a una rápida frustración del recién iniciado por lo que se hace necesario convencimiento, esfuerzo consciente, metódica observación y de ser posible, una instrucción guiada (Mucci R., 2007).

En la fundoscopia podremos entonces observar diferentes patrones de alteración de la capa de fibras nerviosas entre los que se nombran: patrón en “rastrillado”, en “cuñas” o “sacabocado”, en pérdida de hemidisco superior o inferior, patrón de pérdida del haz papilomacular y patrón de pérdida total; que cada cual tendrá una representación de pérdida del campo visual correspondiente (Mucci R., 2007), que se desglosan a continuación.

i) Lesiones del nervio óptico o cercanas al mismo pueden producir aumento de la mancha ciega (Fig. 24). También podemos

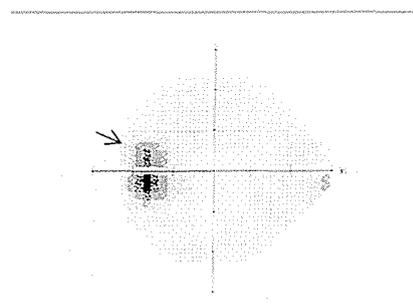


Fig. 24. Aumento de la mancha ciega fisiológica. (modificado de Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

observarlo en patologías retinianas que producen el llamado síndrome de la mancha ciega grande, como el síndrome de los múltiples puntos blancos evanescentes (MEWDS), la retinopatía externa oculta zonal aguda (AZOOR) y la papiloflebitis (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

ii) Haz máculo-papilar: Determina la producción de un escotoma central,

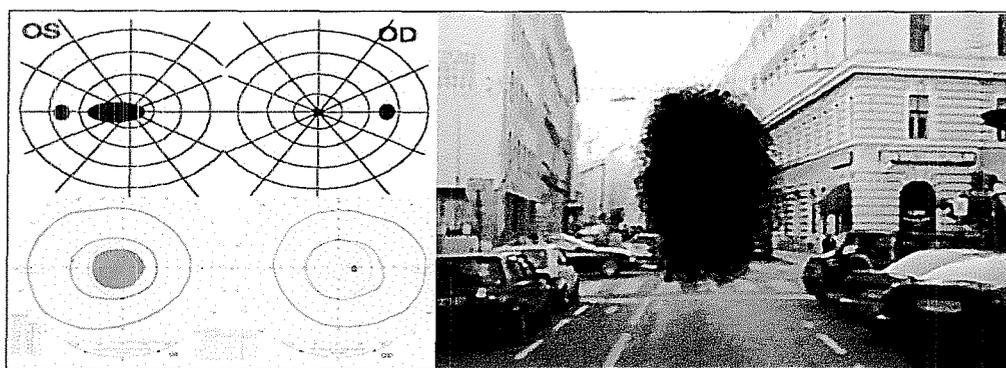


Fig. 25. Escotoma Central (modificado de neuroargentina.blogspot.com, www.alsurininforma.com y www.lookfordiagnosis.com).

paracentral o centrocecal (Fig. 25) siendo este último característico pero no patognomónico de neuropatías ópticas tóxicas/nutricionales (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

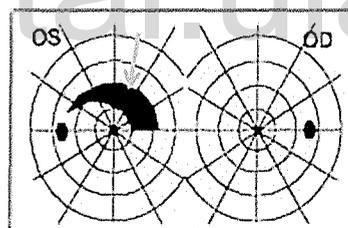


Fig. 26. Escotoma de Bjerrum (modificado de <http://www.retinapanama.com/paginas/terminol/e.htm>).

iii) Haces de fibras arqueados: Las fibras de la mitad temporal de la retina se arquean antes de penetrar en los polos superior e inferior del nervio óptico, lo que determina la producción de típicos escotomas arqueados o en cimitarra en el área de Bjerrum (área localizada a 15° del punto de fijación central) (Fig. 26) que a veces pueden limitarse a una extensión en forma de coma de la

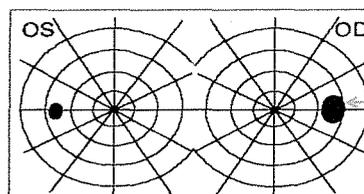


Fig. 27. Escotoma de Seidel. La inflamación del nervio óptico debido a papilledema o drusas de la cabeza del nervio óptico pueden producir ensanchamiento del punto ciego (modificado de <http://www.retinapanama.com/paginas/terminol/e.htm>).

mancha ciega (escotoma de Seidel).(Fig. 27).

Además, si tenemos en cuenta la distribución del rafe medio horizontal, se comprende la aparición del típico escalón nasal de Rönne (Fig. 27) (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

iv) Haces de fibras nerviosas nasales: Dado que las fibras nerviosas entran en el lado nasal del nervio óptico siguiendo un curso radial, recto (no arqueado), se comprende que su afectación produzca defectos campimétricos cuneiformes, lo que se denomina cuña temporal, que proceden de la mancha ciega y no respetan el meridiano horizontal (Thomas D. y cols., 2001).

v) Defecto difuso: No debemos olvidar que el 50% de las neuritis ópticas debutan con un defecto difuso (Optic Neuritis Study Group, 1991).

vi) Neuropatía óptica distal o síndrome del quiasma óptico anterior: Clásicamente se ha señalado que las fibras nerviosas inferonasales tienen un pequeño recorrido (rodilla de Wilbrand) en el nervio óptico contralateral antes de decusarse hacia la cintilla óptica (Miller N. y Newman N., 1998), por lo que su afectación determinaría un defecto unilateral del campo temporal predominantemente superior, conocido como escotoma de la unión anterior de Traquair. Por tanto, una lesión en la unión del nervio óptico con el quiasma produciría un defecto del campo visual homolateral - escotoma central-

acompañado de un defecto superotemporal contralateral (Fig. 29). Horton señaló que la rodilla de Wilbrand no existe en circunstancias normales, sino que es un artefacto de la enucleación que se desarrolla cuando hay atrofia del nervio óptico ipsilateral. Aunque pueda discutirse su existencia real, desde el punto de vista clínico el concepto de rodilla

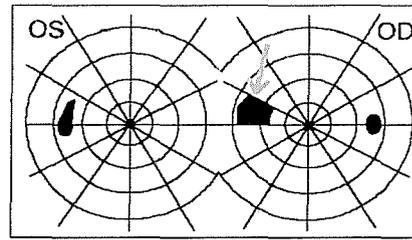


Fig. 28. Escalón nasal (modificado de <http://www.retinapanama.com/paginas/terminol/e.htm>).

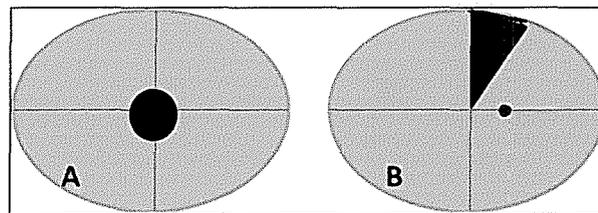


Fig. 29 Escotoma de la unión. Una lesión en la unión del nervio óptico izquierdo produce A. un escotomacentral izquierdo por lesión del nervio y B: un defectuoso pero temporal en el ojo contralateral por compromiso de las fibras cruzadas inferonasales que forman la rodilla de Wilbrand (modificado de Peña I., 2002)

de Wilbrand mantiene vigencia y su presencia tiene un valor localizador extraordinario (Miller N. y Newman N., 1998). Ante un escotoma de la unión anterior debemos pensar en la presencia de una lesión compresiva en la unión del nervio óptico y el quiasma hasta que no se demuestre lo contrario, por lo que es obligada la realización de pruebas de neuroimagen. Por otro lado, dado que pacientes refiriendo una pérdida visual estrictamente unilateral muchas veces no son conscientes de la presencia del defecto superotemporal contralateral, es obligatoria la realización de un campo visual bilateral en cualquier paciente que refiera una pérdida visual compatible con una neuropatía óptica unilateral (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Neuropatía óptica bilateral: Puede producir cualquier combinación de las lesiones previamente referidas; quizás la más curiosa es la llamada hemianopsia altitudinal heterónima o en damero, que produce un defecto altitudinal superior en un ojo e inferior en el contralateral y que suele ser secundaria la mayoría de las veces a una neuropatía óptica isquémica anterior bilateral afectando a zonas contrapuestas en ambos ojos (Miller N. y Newman N., 1998).

Las neuritis ópticas presentan además una serie de particularidades respecto a la neuropatía óptica glaucomatosa que merece la pena reseñar. Por un lado, el daño en las neuritis ópticas suele residir en la mielina lo que determina una transmisión de estímulos variable. Por otro lado, el haz máculo-papilar se afecta tan frecuentemente como los haces de fibras arcuatas, por lo que la visión central se resiente más precozmente. Esto determina una gran variabilidad en el campo visual residual tras una neuritis óptica resuelta, oscilando entre -3 a -20 dB no sólo de un día a otro sino en ocasiones a lo largo del día. Esta variabilidad es tanto en la severidad como en el patrón de defecto que puede variar de ser casi normal a presentar un patrón hemianópsico. Esto determina que en muchas ocasiones sea casi imposible determinar si un cambio en el campo visual representa progresión y que se deba ser muy cauto a la hora de adoptar decisiones terapéuticas en base a los datos del campo visual, por lo que se recomienda repetir con frecuencia esta prueba antes de adoptar una decisión terapéutica trascendente para el paciente. También se ha recomendado utilizar un estímulo de mayor tamaño (estímulo V), dado que la variabilidad se reduce al aumentar el número o la densidad de las células ganglionares estimuladas (Wall M. y cols., 1998; Henson D. y cols., 2000).

2. Defectos quiasmáticos

A partir de este nivel, cualquier lesión repercute en ambos campos visuales. El defecto típico de las lesiones quiasmáticas es una hemianopsia bitemporal heterónima (Miller N. y Newman N., 1998).

a) Hemianopsia bitemporal heterónima: En el 80% de los casos se debe a un tumor, siendo la causa más frecuente los tumores hipofisarios. Debido a la localización de la hipófisis bajo el quiasma, la hemianopsia bitemporal comienza afectando las fibras inferiores y por lo tanto las mitades superiores de los campos visuales para irse extendiendo de forma progresiva hacia abajo hasta hacerse completa. Inversamente, en casos de mejoría, ésta suele iniciarse en los campos visuales inferiores Fig. 30). Otra posible etiología son los craneofaringiomas, que debido a su localización producen una hemianopsia bitemporal que progresa de forma inversa a los tumores hipofisarios, es decir inicialmente es más densa en la porción inferior del campo visual (Wall M. y cols., 1998; Henson D. y cols., 2000).

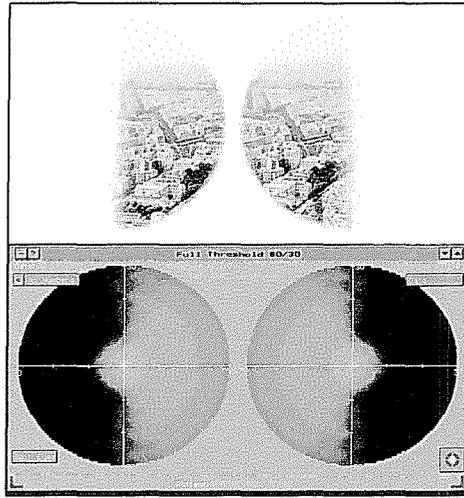


Fig. 30. Hemianopsia bitemporal heterónima (modificado de es.wikipedia.org y ub.edu)

Es importante recordar que los adenomas hipofisarios también pueden producir inicialmente un defecto hemianópsico o cuadrantanópsico unilateral, consistente con el escotoma de la unión anterior de Traquair previamente comentado (Lee A., 2001).

Por otro lado, la afectación campimétrica determinada por los tumores hipofisarios depende también de la situación anatómica del quiasma. No infrecuentemente éste no presenta la localización habitual, pudiendo encontrarse quiasmas anteroposicionados o prefijados en los que un adenoma hipofisario comenzaría afectando la parte posterior del quiasma y por tanto produciendo un síndrome de la unión del quiasma con las cintillas ópticas, mientras que un quiasma retroposicionado o postfijado los tumores supraselares comenzarían afectando la parte anterior del quiasma produciendo un síndrome de la unión del quiasma con el nervio óptico (Wall M. y cols., 1998; Henson D. y cols., 2000).

Kerrison refiere tres fases en la mejoría del campo visual tras la resección de tumores hipofisarios: Una fase precoz rápida (en la primera semana del postoperatorio) que puede llevar a la normalización del campo visual en algunos individuos, seguida de una fase precoz más lenta (1-4 meses tras la cirugía) en la que se observa el período de mejoría máxima y finalmente existe una fase tardía

(después de los 6 meses) en la que la mejoría suele ser leve y poco significativa (Kerrison J. y cols., 2000).

Dentro del diagnóstico diferencial de las hemianopsias bitemporales debemos tener siempre en mente que un nervio óptico de inserción oblicua (disco oblicuo o «tilted disc») puede producir una pseudohemianopsia bitemporal, por lo que ante una hemianopsia bitemporal la presencia de un disco oblicuo podría evitar la realización de pruebas de neuroimagen que tan sólo servirían para confirmar la referida malformación del nervio óptico (Manfre L. y cols., 1999).

Sintomatología: La agudeza visual (AV) suele ser normal a menos que se afecte el nervio óptico y suele acompañarse de atrofia en banda de ambos nervios ópticos por degeneración axonal retrógrada de las fibras nasales al meridiano vertical (fibras del haz máculo-papilar y fibras nasales como tal. Los pacientes afectados de una hemianopsia bitemporal heterónima suelen presentar una alteración de la percepción de profundidad que se manifiesta por dificultad para enhebrar agujas, coser, etc.; se debe a que la convergencia determina el Fenómeno de deslizamiento del hemicampo, lo que delimita un área triangular del campo visual completamente ciega con el ápex en la fijación, por lo que un objeto posterior a la fijación cae en las mitades nasales ciegas de las retinas y no es percibido (Ceguera post-fijacional) (Wall M. y cols., 1998; Henson D. y cols., 2000).

b) Hemianopsia binasal

Es muy raro que una compresión lateral del quiasma produzca una hemianopsia binasal, como sería el caso de la dilatación de una o ambas carótidas internas, atrapando el quiasma entre las carótidas y las cerebrales anteriores. Más frecuentemente se origina por daño de las fibras temporales de ambos nervios ópticos. Otro posible mecanismo en casos de hidrocefalia es la distensión del III ventrículo que determina un desplazamiento lateral de los nervios ópticos contra la porción supraclinoidea de la arteria carótida interna (Muñoz F. y Rebolledo G., 2002).

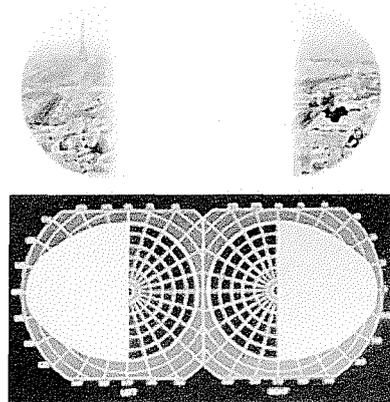


Fig. 31. *Hemianopsia binasal* (modificado de es.wikipedia.org y umanitoba.ca)

3. Defectos retroquiasmáticos

Dado que a nivel de las cintillas ópticas se reúnen las fibras temporales homolaterales y nasales contralaterales, se comprende que el defecto postquiasmático típico sea una hemianopsia homónima contralateral (Fig. 32). Uno de los datos que nos orienta sobre la localización de los mismos es el grado de congruencia, es decir, la similitud en localización, forma, tamaño y profundidad de las alteraciones campimétricas presentes en ambos ojos. La congruencia depende de la cercanía en las fibras nerviosas de puntos correspondientes de ambas retinas entre sí: este acercamiento se va produciendo de forma gradual a lo largo de la vía óptica, de forma que las fibras nerviosas de puntos correspondientes acaban por estar adyacentes en el córtex occipital. Por tanto el grado de congruencia será tanto mayor cuanto más posterior sea la lesión, aunque la congruencia sólo será valorable en hemianopsias incompletas. Wong encuentra más precisa la perimetría manual que la automática para la detección del grado de congruencia de los defectos hemianópsicos, aunque esto no invalida la utilidad plenamente demostrada de los métodos automáticos (Wong A. y Sharpe J., 2000).

Otro dato de valor localizador es la motilidad ocular intrínseca, dado que las fibras pupilares dejan la cintilla óptica antes de alcanzar el cuerpo geniculado lateral. La localización más frecuente de los defectos retroquiasmáticos es el lóbulo occipital (40%), seguida por el parietal (33%) y temporal (24%), siendo muy infrecuente la afectación del tracto óptico o el ganglio geniculado (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Existe una serie de datos clínicos que nos orientan sobre la etiología; así, las lesiones vasculares suelen producir una hemianopsia de desarrollo súbito, teniendo unos límites perfectamente delimitados. Dentro de las afecciones

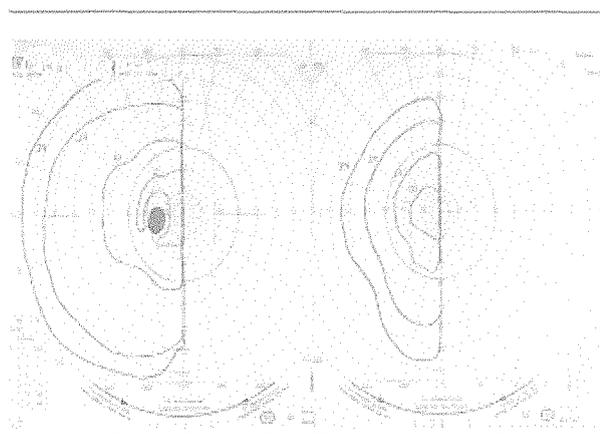


Fig. 33. Hemianopsia homónima completa. La perimetría de Goldmann demuestra una ausencia completa de las mitades correspondientes del campo visual -el campo visual temporal en el ojo derecho y el campo nasal en el ojo izquierdo-. Cada defecto de hemicampo respeta el meridiano vertical. Este es un ejemplo de una hemianopsia homónima completa. El patrón del campo visual localiza las vías visuales retroquiasmáticas izquierdas. Note, sin embargo, que cuando las hemianopsias homónimas son completas, ellas relativamente no localizarían la patología; la lesión responsable pudiera estar a nivel del tracto óptico, el núcleo geniculado lateral, las radiaciones ópticas en el lóbulo parietal, o la corteza occipital. (<http://www.atlasophthalmology.com/atlas/login.jsf>)

vasculares, la arteria cerebral posterior es la más frecuentemente afectada. Por el contrario, los tumores producen una hemianopsia lentamente progresiva, de límites peor perfilados, con más tendencia a superponerse que las lesiones vasculares. Característicamente, la afectación campimétrica de etiología tumoral comienza en la periferia y va extendiéndose hacia el centro, mientras que en caso de mejoría, ésta comienza en el centro y va extendiéndose hacia la periferia (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Topografía de los defectos retroquiasmáticos

. Síndrome de la cintilla óptica: La etiología es variable (tumoral, vascular, desmielinizante, traumática) por lo que es obligatoria la realización de RMN y, en caso de ser negativa, angiorrresonancia o angiografía cerebral. Se caracteriza por la siguiente triada: Hemianopsia homónima incongruente, atrofia óptica hemianópsica y anomalías pupilares (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002) (fig. 33).

Dada la localización anterior, la hemianopsia producida es incongruente. Respecto a la atrofia óptica, la degeneración axonal retrógrada produce una atrofia óptica en pajarita o en mariposa contralateral a la cintilla y una atrofia óptica temporal homolateral. En cuanto a las anomalías pupilares, se ha descrito un defecto pupilar aferente relativo contralateral a

la cintilla afecta, debido a que el campo visual temporal es 60-70% mayor que el nasal. Recientemente, Wilhelm y colaboradores señalan que este defecto aferente está presente cuando la lesión de las cintillas está a menos de 10 mm del ganglio geniculado lateral y no está presente en lesiones a más de 18 mm del mismo, postulando que el defecto pupilar es motivado por lesión de las neuronas intercaladas entre las vías visuales y los centros pupilomotores del área pretecal del mesencéfalo (Wilhelm H. y cols., 1996).

Rehabilitación visual en hemianopsias homónimas: Peli y colaboradores han propuesto un método original de rehabilitación visual para pacientes con hemianopsias homónimas, que consiste en la adaptación de un prisma de 30-40

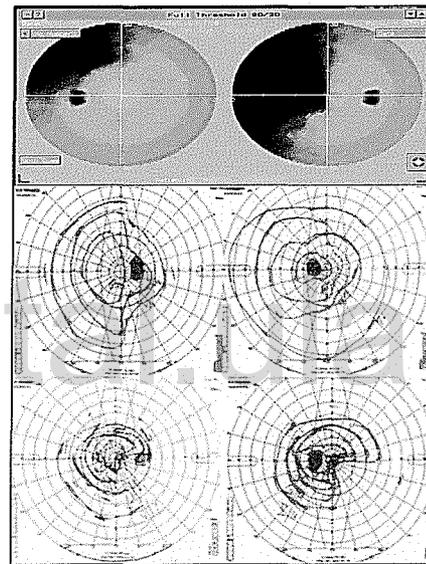


Fig. 33. Hemianopsia homónima incongruente (modificado de www.ub.edu y www.oftalmo.com)

dioptrías prismáticas en los segmentos superior e inferior de la gafa en el ojo del lado afecto, induciendo una exotropía periférica y una expansión del campo visual periférico de 15-20°, lo que los hace más conscientes de objetos u obstáculos presentes en el escotoma hemianópsico (Peli E., 2000).

. Cuerpo geniculado lateral: La afectación aislada y localizada del ganglio geniculado lateral (GGL) es rara, siendo el defecto campimétrico más frecuente una hemianopsia homónima incongruente, aunque sin valor localizador alguno. Teniendo en cuenta la organización del ganglio geniculado lateral en columnas de proyección orientadas verticalmente que representan sectores del campo visual paralelos al meridiano horizontal, se entiende que las lesiones vasculares produzcan alteraciones sectoriales características (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002):

- Sectoranopsia horizontal homónima congruente (lanza que apunta a la fijación, «defecto en forma de lengua», «keyhole») que va desde el punto de fijación a la periferia. Se produce por infarto vascular en el territorio de la arteria coroidea lateral que perfunde la porción central del GGL (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

- Sectoranopsia cuadruple: Pérdida de los sectores superior e inferior del campo visual con respecto del sector horizontal (Fig. 34) por isquemia de la arteria coroidea anterior (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

- Defecto bilateral en reloj de arena debido a una lesión bilateral ventral del GGL. Se ha descrito en relación con insultos metabólicos, intoxicación por metanol, arteritis sifilítica y mielinolisis geniculada (Donahue S. y cols., 1995).

Las lesiones del ganglio geniculado lateral pueden manifestarse por defectos campimétricos aislados o acompañarse de signos neurológicos por afectación talámica o del tracto corticoespinal, como serían alteraciones sensitivas, dolor o hemiparesia contralateral. Al igual que en el síndrome de las cintillas, la degeneración axonal retrógrada conduce a una atrofia hemianópsica o sectorial de nervio óptico y/o capa de fibras nerviosas (Wall M. y cols., 1998; Henson D. y

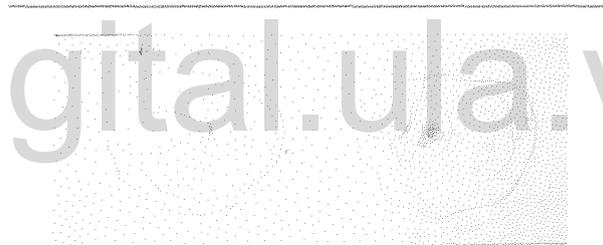


Fig. 34. Sectoranopsia horizontal. Hemianopsia homónima: Defectos en forma de cuña que cabalgan el meridiano horizontal en el campo temporal del ojo izquierdo y el campo nasal del ojo derecho. El ápex de cada defecto se insinúa sobre el meridiano horizontal. Esta variante inusual de una hemianopsia homónima, denominada sectoranopsia horizontal, localiza la lesión en los núcleos geniculados laterales en el tálamo. (modificado de <http://www.atlasophthalmology.com/atlas/login.jsf>)

cols., 2000). Dado que las fibras pupilares abandonan la vía óptica antes de alcanzar el GGL, típicamente la motilidad ocular intrínseca no se ve afectada, lo que lo diferencia del síndrome de cintillas ópticas. Sin embargo, un tercio de pacientes con lesiones geniculadas o postgeniculadas pueden acompañarse de defecto pupilar aferente relativo contralateral a la lesión, postulándose como causa la interrupción de las conexiones entre las vías visuales y los núcleos pretectales (Wilhelm H. y cols., 1996).

. Radiaciones ópticas: Las radiaciones ópticas de Gratiolet se separan en una mitad superior que discurre por el lóbulo parietal y una mitad inferior que se dirige al lóbulo temporal, rodeando el cuerno temporal del ventrículo lateral (asa de Meyer). Después del ganglio geniculado la afectación campimétrica no se acompaña de atrofia óptica ni de anomalías pupilares, con la excepción de lesiones muy próximas al GGL, que como acabamos de comentar pueden presentar defecto pupilar aferente relativo contralateral (Wilhelm H. y cols., 1996).

- Lóbulo temporal: Ebeling y Reulen demuestran que la extensión anterior de las radiaciones ópticas se sitúa más rostral que la punta del cuerno temporal del ventrículo lateral, a una distancia media de 3,5 cm del extremo anterior del lóbulo temporal (rango entre 22 y 37 mm), lo que explica que resecciones limitadas de la parte anterior del lóbulo temporal de menos de 4 cm puedan producir, no infrecuentemente, defectos

campimétricos en contra de lo que hasta hace poco se postulaba como límite para no producir repercusión campimétrica, que era 4 cm (Krolak P. y cols., 2000).

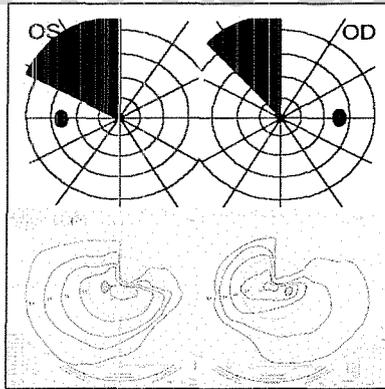


Fig. 35. Cuadrantanopsia Homónima Superior.

Hemianopsia homónima: En cada ojo hay un defecto en forma de "pastel" en el cuadrante superior derecho. Ambos defectos respetan el meridiano horizontal. Este patrón hemianóptico de "pastel en el cielo" refleja daño a las radiaciones que cursan a través del lóbulo temporal.. (modificado de <http://www.atlasophthalmology.com/atlas/login.jsf>)

Teniendo en cuenta esta distribución, se comprende que la patología del lóbulo temporal produzca típicamente una cuadrantanopsia homónima superior contralateral. Esta cuadrantanopsia puede ser congruente o no según la localización de la lesión; si ésta se encuentra en la porción más anterior de la radiación cerca de su separación del GGL, la lesión será incongruente, mientras que si la lesión es más posterior será más congruente (Krolak P. y cols., 2000). En ocasiones, cuando la lesión es más localizada y sólo afecta a la parte anterior, no llega a

completarse la cuadrantanopsia y se limita a producir un defecto cuneiforme homónimo («trozo de pastel en el cielo») (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002) (Fig. 35).

Dado que a este nivel no es infrecuente que la causa sea una lesión ocupante de espacio, es obligado el estudio de neuroimagen, no siendo raro que los defectos campimétricos crucen la línea media horizontal por lesión de áreas vecinas, afectando los hemicampos inferiores y produciendo una hemianopsia homónima, generalmente incompleta y de mayor densidad en hemicampos superiores, siendo también característico que el defecto del campo nasal ipsilateral sea más denso y más cercano a la fijación que el contralateral (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Otras características clínicas típicas son que la agudeza visual no suele estar afectada y que los defectos campimétricos pueden pasar desapercibidos o no dificultar la vida rutinaria del paciente por afectar a los campos superiores, menos imprescindibles que los inferiores (Krolak P. y cols., 2000).

- Lóbulo parietal: Los defectos suelen ser más congruentes que en el lóbulo temporal, ya que la radiación óptica completa pasa a través del lóbulo parietal. El defecto campimétrico típico a este nivel es una cuadrantanopsia homónima inferior contralateral (Fig. 36) que, al igual que en las lesiones del lóbulo temporal, puede ser incompleta (trozo de pastel en el suelo) o, si la lesión es extensa, determinar una hemianopsia homónima incompleta de mayor densidad en la zona inferior. Frecuentemente, los pacientes no son conscientes de sus defectos campimétricos. Aunque éstos podrían aparecer de forma aislada, lo más frecuente es que se acompañen de otros signos de disfunción neurológica que varían según se afecte el hemisferio dominante o no dominante y que escapan a la finalidad de esta revisión (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

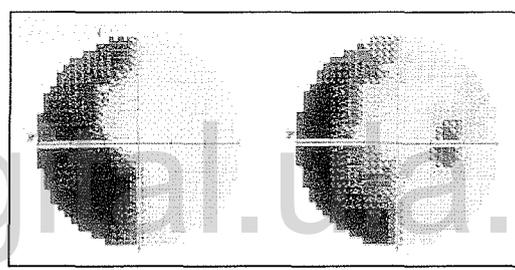


Fig. 36. Hemianopsia homónima incompleta: Esta impresión en escala de grises de un campo visual automatizado muestra una hemianopsia homónima incompleta que es más extensa y más densa en los cuadrantes inferiores. Las hemianopsias que son más densas abajo y sólo moderadamente incongruentes sugieren un sitio de patología en el lóbulo parietal. En este caso, la mancha ciega agrandada en el ojo derecho es indicativo de papiledema. (modificado de <http://www.atlasophthalmology.com/atlas/login.jsf>)

Teniendo en cuenta que las etiologías son similares a las encontradas en el lóbulo temporal, en estos casos también la RMN es obligatoria (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

. Lóbulo occipital: La afectación a este nivel produce defectos casi exclusivamente homónimos y extraordinariamente congruentes (Fig. 16 y 17), siendo la causa más frecuente el infarto en el territorio de la arteria cerebral posterior (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

- Lesión completa del área V1: Una lesión completa a nivel del área V1 podría producir una hemianopsia homónima contralateral completa, que suele ser causada por infarto de la arteria cerebral posterior. En estos casos el defecto del campo visual no tiene valor localizador pues puede estar presente a cualquier nivel detrás del quiasma óptico. Si tiene valor localizador cuando se acompaña de respeto macular, que se define como la ausencia de alteración campimétrica en los 5° centrales de visión. Para la detección del respeto macular puede ser más preciso utilizar el test M2 o C08 (perímetro Octopus) o el test 10-2 (analizador Humphrey) en el que la separación entre los puntos estudiados es de 2°, mientras que en el test 24-2 la separación es de 6° (Wong A. y Sharpe J., 2000).

El respeto macular no se debe a una representación macular bilateral, como se pensaba anteriormente, sino que es atribuido a la combinación de dos factores, la presencia de una circulación colateral abundante de la arteria cerebral media y el hecho de que la representación macular está magnificada a nivel occipital. El respeto macular tiene un valor localizador extraordinario y tan sólo podría producir confusión de forma excepcional con lesiones incipientes de la cintilla inicial, aunque en este caso el respeto sería inferior a 2° y, por tanto, difícilmente demostrable con las técnicas perimétricas que se utilizan habitualmente. Si, además de respeto macular, existe una zona más amplia de campo visual indemne rodeando a la mácula, se produce la típica lesión en sacabocados («cookie cutter») (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

- Lesiones parciales del área V1: Dada la irrigación independiente de ambos labios de la fisura calcarina, puede producirse la afectación aislada de cada uno de ellos (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002):

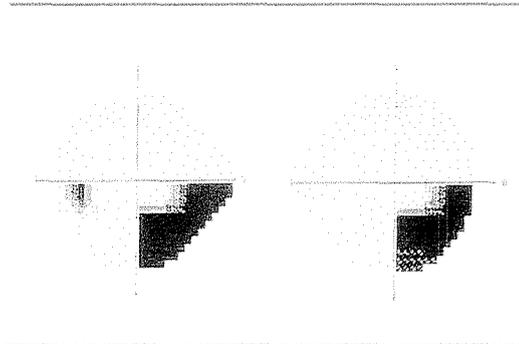


Fig. 37. Cuadrantanopsia homónima inferior derecha. Aunque podría corresponder a una lesión del lóbulo parietal, el respeto macular nos aclara la localización occipital (angioma cavernoso occipital izquierdo (modificado de Muñoz F. y Rebolleda G., 2002)

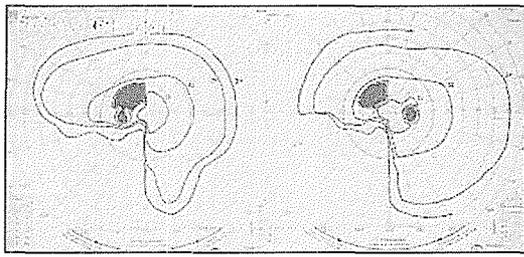


Fig. 38. Hemianopsia homónima, cuadrantanopsia.

Campo visual de Goldmann demostrando un escotoma hemianópsico homónimo en el cuadrante superior izquierdo. El defecto en el ojo izquierdo es contíguo con la mancha ciega fisiológica, creando una falsa impresión de incongruencia. También está presente una cuadrantanopsia. Al paciente le fue extirpado un meningioma del lóbulo occipital derecho (Modificado de <http://www.atlasophthalmology.com/atlas/login.jsf>).

Infartos del labio superior que determinarían una cuadrantanopsia inferior contralateral homónima e infartos del labio inferior que producirían una cuadrantanopsia superior contralateral homónima (Fig. 38) (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Estas lesiones pueden no respetar de forma exacta el meridiano horizontal ya que la representación de los hemicampos superior e inferior es continua en la profundidad de la fisura calcarina. Horton explica que la presencia de un borde horizontal agudo en el defecto campimétrico sugiere una lesión del cortex extraestriado (áreas V2 y V3) ya que

las mitades superiores e inferiores del campo visual en dicho cortex están físicamente aisladas en lados opuestos del cortex estriado (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

-Defectos campimétricos en función de la localización anteroposterior de la lesión a nivel del córtex occipital

- Lesión del polo occipital aislado: La representación foveal se localiza a nivel del polo occipital, por lo que una lesión a este nivel determinaría un escotoma central hemianópsico homónimo extraordinariamente congruente (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

- Córtex estriado intermedio: Puede producir un escotoma paracentral hemianópsico o un escotoma homónimo periférico, localizado a 40-60° del meridiano vertical. Tanto el escotoma central como el paracentral hemianópsico son lesiones campimétricas extraordinariamente congruentes que respetan el meridiano vertical, pudiendo ocurrir por hipoperfusión sistémica que determinaría un infarto en áreas "watershed" (áreas de irrigación limítrofe) (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

- Lesiones anteriores adyacentes a la fisura parietooccipital donde se representa la periferia extrema del CV (Mejico L. y cols. 2001): Afectan a la media luna temporal monocular del campo visual contralateral. Este área representa menos del 10% de la superficie total del córtex estriado y el defecto comienza aproximadamente a 60° de la fijación. Para su evaluación suele ser más útil

recurrir a la perimetría manual cinética de Goldmann, aunque algunos perímetros automáticos permiten la exploración de estas regiones periféricas. Su lesión determina un defecto campimétrico en forma de semiluna -crescente- temporal contralateral (60-90°) que se corresponde con la única región del campo visual de representación unilateral que depende de la arteria cerebral anterior, siendo patognomónico de lesión en la parte anterior del área V1. Por el mismo motivo, una hemianopsia homónima con respecto de la media luna temporal homolateral es característica de lesión occipital que respeta la porción anterior. Para la detección de este último defecto puede ser muy útil también la utilización del test de confrontación que, en caso de resultar clínicamente sospechoso, nos indicaría la necesidad de comprobación con una perimetría de Goldmann (Landau K. y cols., 1995).

- Lesiones bilaterales: Las lesiones bilaterales del córtex estriado no son raras. Dado que ambos córtex están adyacentes el uno al otro en la superficie medial del lóbulo occipital, procesos patológicos como tumores o traumatismos pueden afectar simultáneamente a ambos lados. También una etiología vascular puede producir afectación bilateral, dado que las arterias cerebrales posteriores derecha e izquierda proceden de un origen común, la arteria basilar (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Para el diagnóstico diferencial con patología bilateral del nervio óptico no nos sirve el respeto del meridiano vertical, que por tratarse de una afectación bilateral no está presente, por lo que debemos basarnos en el grado elevado de congruencia de las lesiones occipitales y el examen del fondo del ojo que puede mostrar alteraciones si la lesión es a nivel de nervio óptico y que será normal en lesiones occipitales (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

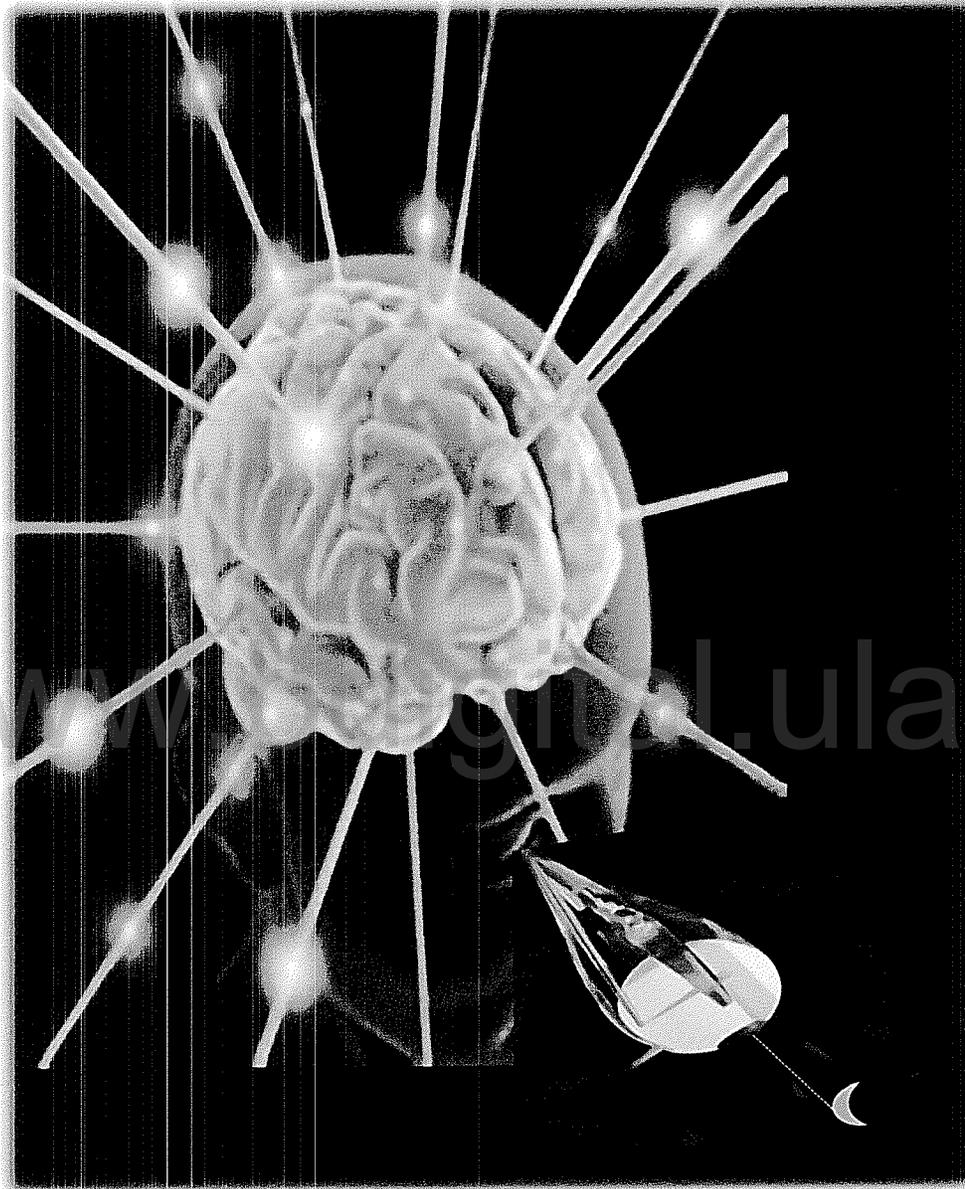
La afectación bilateral del córtex occipital puede producirse por una etiología común y simultánea o por eventos consecutivos, caracterizándose por escotomas homónimos bilaterales con algún grado de respeto macular (escotomas anulares) que, en casos extremos, puede llegar a producir una hemianopsia homónima bilateral o doble hemianopsia con defectos en túnel o en cerradura debido al respeto macular (Miller N. y Newman N., 1998).

También pueden producirse defectos altitudinales bilaterales, generalmente secundarios a heridas de guerra o traumatismos, que cuando afectan a los hemicampos superiores suelen ser mortales, mientras que si se trata de un defecto altitudinal inferior bilateral suele acompañarse de sintomatología neurológica, especialmente simultagnosia y prosopagnosia. Más excepcional sería la afectación simultánea o consecutiva de un lóbulo occipital por encima de la fisura calcarina y otro por debajo, que determinaría un defecto campimétrico en damero (Muñoz F. y Rebolleda G., 2002).

Hay pacientes con ceguera cortical que niegan su alteración y se comportan como personas videntes. Este es el llamado síndrome de Anton y se produce en lesiones corticales bilaterales. El fondo del ojo y la función pupilar están normales. Pueden existir otros signos o síntomas neurológicos como alucinaciones no formadas. Las causas más frecuentes de lesión occipital son vasculares y traumáticas. Los tumores de esa zona son poco frecuentes (Nogales J., 2005).

Conducta ante un defecto campimétrico inexplicable: Defecto uni o bilateral inexplicable. Además de descartar cuadros de simulación o histeria, debe practicarse un examen cuidadoso de las áreas correspondientes al defecto en la retina y nervio óptico mediante oftalmoscopia, siendo preciso en ocasiones la realización de una angiografía fluoresceínica para descartar patología vascular coriorretiniana oculta. Defectos bitemporales u homónimos que respetan el meridiano vertical exigen un estudio de neuroimagen. Igualmente, debe descartarse por oftalmoscopia la presencia de patología retiniana subyacente, como retinosis pigmentaria o nervios ópticos de inserción oblicua (tilted disc) que son causas probables de hemianopsia bitemporal. Ante una hemianopsia homónima con RMN normal debemos sospechar las siguientes posibilidades (Brazis P. y cols., 2000):

1. Variante de Heidenhain de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (Brazis P. y cols., 2000 y Mathews D. y Unwin D., 2001).
2. Demencia degenerativa (enfermedad de Alzheimer) (Brazis P. y cols., 2000).
3. Isquemia occipital leve, demostrable por tomografía de emisión de positrones (Brazis P. y cols., 2000).
4. Hiperglucemia no cetósica (Brazis P. y cols., 2000) o intoxicación por CO.
5. Trastornos funcionales (no orgánicos) (Thompson J. y cols., 1996).



III. Exploración de la Motilidad Ocular

www.bdigital.ula.ve

III. Exploración de la Motilidad Ocular

Los trastornos de la motilidad ocular ocupan un lugar importante entre las urgencias oftalmológicas. El diagnóstico de dichas entidades es de gran importancia para la supervivencia y el tratamiento en muchos de estos casos (García E. y Vázquez M., 1997).

La localización de las lesiones que producen trastornos supranucleares se extiende desde los hemisferios cerebrales al mesencéfalo, lugar donde se ubican los núcleos que determinan los movimientos oculares. Los trastornos infranucleares pueden originarse desde los núcleos de los pares craneales a los músculos extraoculares. Así, la parálisis de la mirada conjugada vertical supone una alteración supranuclear sin pérdida del paralelismo ocular; la parálisis unilateral de la elevación por el contrario cursa con desviación ocular y puede tener su origen a nivel supranuclear como una forma de parálisis disociada o infranuclear por lesión del III par craneal a nivel nuclear o en su trayecto (García E. y Vázquez M., 1997).

Recuento Anatomofisiológico

Distinguimos dos niveles en la *sistematización anatomofisiológica de los Músculos Extraoculares (MOE)*.

Nivel Supranuclear: Las alteraciones a este nivel provocan un trastorno en el control de los movimientos conjugados de la mirada (parálisis conjugada de la mirada) sin que exista, salvo excepciones, como en la oftalmoplejía internuclear, pérdida del paralelismo ni diplopía (López J. y cols., 1997).

Nivel periférico: Nuclear e Infranuclear (núcleo, fascículo, nervio): Las alteraciones a este nivel cursan con pérdida del paralelismo y diplopía (López J. y cols., 1997).

La musculatura extrínseca está compuesta por seis músculos: Cuatro rectos y dos oblicuos (Fig. 39).

- Los músculos rectos (superior, inferior, interno y externo) se originan del anillo tendinoso de Zinn que constituye la inserción fija posterior. Se dirigen hacia delante, cruzan la grasa orbitaria delimitando el llamado cono muscular, cruzan la cápsula de Tenon y se fusionan con la esclerótica por delante del ecuador formando la inserción fija anterior, a distancias variables del limbo originando lo que se conoce como espiral de Tillaux (Pastor J., 2002).
- El oblicuo superior o mayor es el músculo ocular más largo y más delgado. Se origina por encima y en un punto medial al agujero óptico y se superpone de modo parcial al origen del músculo elevador del párpado superior, tiene un vientre fusiforme, delgado (40 mm de longitud) y pasa por delante en forma de un tendón a su tróclea o polea (Vauhan y cols., 1996).

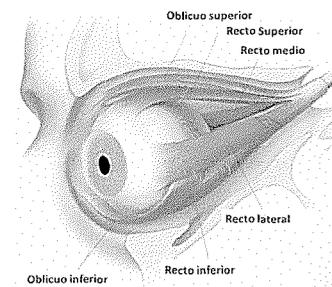


Fig. 39. Músculos Extraoculares (modificado de anatomiafacial.blogspot.com)

- El músculo oblicuo inferior o menor se origina en el suelo de la órbita, por fuera del canal lacrimonasal –es el único músculo que no se inserta en el anillo de Zinn– (Pastor J., 2002); la inserción se realiza en el segmento postero-temporal del globo ocular, justo sobre el área macular. El músculo tiene una longitud de 37 mm (Vauhgán y cols., 1996).

Tipos de Movimientos

El sistema motor ocular se expresa con tres tipos de movimientos, agrupados en dos subsistemas:

- Las *versiones* controlan los movimientos oculares conjugados que pueden ser movimientos oculares rápidos o sacádicos (MOR) y los movimientos oculares lentos o de seguimiento (MOL) (López J. y cols., 1997).
- Las *vergencias* controlan los movimientos disconjugados mediante movimientos de vergencia. Cada tipo de movimiento presenta una regulación autónoma (López J. y cols., 1997).
- Podríamos hablar de un cuarto tipo de movimiento ocular independiente de la visión, los movimientos posturales (López J. y cols., 1997).

Características de los movimientos

Movimientos oculares sacádicos (MOR):

Son movimientos rápidos cuya finalidad es dirigir la mirada de un objeto a otro del campo visual. Aparecen desde el nacimiento y tienen un control reflejo y voluntario. El "generador" del pulso nervioso se encuentra a nivel de la Formación Reticular Pontina Paramediana (FRPP). Este generador está constituido por células excitadoras normalmente inhibidas por el "integrador" que se localiza a varios niveles y que controla el sistema. En la corteza frontal premotora se encuentra el centro cortical responsable de los MOR voluntarios. En el lóbulo occipital se encuentra el centro regulador de los MOR reflejos (López J. y cols., 1997).

Movimientos oculares de seguimiento (MOL):

Son movimientos conjugados lentos cuya finalidad es mantener la fijación foveal de un objeto que se desplaza a menos de 45m/sg. Aparecen a los 4 a 5 meses y tienen un control voluntario. El centro cortical responsable de los MOL parece localizarse en la región parieto-occipital (área 19 de Brodman) ipsilateral (López J. y cols., 1997).

Movimientos oculares de vergencia (MOV):

Son movimientos disyuntivos cuya finalidad es lograr la correspondencia retiniana normal. La señal que inicia un MOV es la borrosidad retiniana y/o la diplopía. Existen dos tipos de movimientos de vergencia: Los de convergencia, normalmente acompañados de acomodación y miosis (sincinesia del reflejo proximal), y los de divergencia. El centro de integración de la sincinesia parece

estar en el área 19 de Brodman. A nivel del mesencéfalo los estímulos son descompuestos y transmitidos a sus respectivos núcleos. La abolición de cualquiera de estas funciones no interfiere con las restantes (López J. y cols., 1997).

Movimientos posturales:

Son movimientos conjugados cuya finalidad es mantener la fijación ocular independientemente de los movimientos cefálicos y del cuello. Se provocan por movimientos rotatorios de la cabeza que estimulan los canales semicirculares provocando un movimiento de seguimiento de sentido contrario al giro de la cabeza, seguido de un movimiento sacádico de sentido inverso (López J. y cols., 1997).

Micromovimientos:

La fijación de un objeto inmóvil no es un acto estático, se acompaña de movimientos imperceptibles de tres tipos:

- Los “drifts” que apartan la imagen de la fóvea.
- Los “flicks” que corrigen la desviación de los anteriores.
- El temblor de nistagmo que obedece a estímulos musculares.

Acciones de los músculos extraoculares:

Acción de los músculos rectos: El recto superior hace girar el globo ocular de manera que la córnea se dirige hacia arriba y un poco hacia adentro. El recto inferior moviliza la córnea hacia abajo y un poco hacia adentro. El recto interno la dirige hacia adentro y el recto externo hacia fuera (Campos P., 2003).

Acción de los músculos oblicuos: El oblicuo mayor hace girar el ojo de tal manera que la córnea se dirige hacia abajo y hacia fuera. El oblicuo menor dirige la córnea hacia arriba y hacia abajo (Campos P., 2003).

La acción de los músculos está determinada por la posición de su línea de acción que es aquella que une su inserción fija a su inserción escleral. Cada músculo puede hacer girar al ojo alrededor de uno o varios ejes (Campos P., 2003). Los movimientos oculares son de tres tipos: Ducciones, versiones y vergencias (Kansky J., 2007).

Las ducciones son movimientos monoculares que consisten en aducción, abducción, elevación (sursumducción), depresión (deorsumducción), intorsión (incicloducción) y extorsión (excicloducción) (Rueda R. y cols., 2004).

Las versiones son movimientos binoculares en los que los dos ojos se mueven de forma sincrónica y simétrica en la misma dirección. Estos movimientos son:

1. Dextroversión (mirada a la derecha), levoversión (mirada a la izquierda), sursumversión (elevación o mirada hacia arriba) y deorsumversión (mirada hacia abajo). Estos cuatro movimientos llevan los ojos hacia las posiciones secundarias de la mirada (Rueda R. y cols., 2004).

2. Dextroelevación (mirada hacia arriba y a la derecha), dextrodepresión (mirada hacia abajo y a la derecha), levelevación (mirada hacia arriba y a la izquierda), levodepresión (mirada hacia abajo y a la izquierda) (Rueda R. y cols., 2004).

Los movimientos oblicuos llevan los ojos hacia las posiciones terciarias de la mirada:

3. Dextrocicloversión (rotación del limbo superior de los ojos hacia la derecha) y levocicloversión (rotación hacia la izquierda) (Rueda R. y cols., 2004).

Sistema oculo-motor eferente:

El III nervio craneal, nervio oculomotor o motor ocular común se localiza dorsalmente dentro del mesencéfalo bajo el acueducto de Silvio. El complejo nuclear representa un grupo de subnúcleos con funciones específicas. El subnúcleo del recto superior es el único de ellos cruzado. El complejo elevador, ubicado dorsalmente, es una estructura medial que actúa sobre ambos nervios oculomotores para finalizar en el músculo elevador del párpado superior. El núcleo parasimpático accesorio (de Edinger Westphal) ocupa el borde anterolateral de la sustancia gris periacueductal del mesencéfalo y es una estructura par que envía señales para los músculos esfínteres de la pupila y los acomodativos del cuerpo ciliar. El complejo medial contiene tres subnúcleos que actúan sobre el recto medio y se ubican ventralmente. El subnúcleo del recto inferior está situado dorsal y rostralmente, mientras que el del oblicuo inferior se ubica lateralmente entre los subnúcleos del recto inferior y el recto medial. Las fibras se dirigen ventralmente junto con las destinadas al recto medio, recto inferior, pupila y cuerpo ciliar. El subnúcleo del recto superior se cruza antes de salir ventralmente con las fibras destinadas al elevador del párpado superior (Miller, 2005).

El núcleo oculomotor principal recibe las siguientes aferencias: De ambos hemisferios cerebrales mediante fibras corticonucleares; de los colículos superiores a través de fibras tectobulbares, las cuales llevan información de la corteza visual; del fascículo longitudinal medial, el cual interconecta el núcleo oculomotor con los núcleos del IV, VI, núcleos vestibulares y espinal del accesorio. Estas conexiones son muy importantes en la coordinación de los movimientos oculares y seguimiento de los objetos en el espacio (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

El nervio oculomotor emerge en la fosa interpeduncular a nivel de los pedúnculos cerebrales anteriores y sigue adelante entre las arterias cerebral posterior y cerebelosa superior (Fig. 40 y 41). Luego se introduce al seno cavernoso, discurre a través de la pared lateral de éste, emerge del seno y antes de ingresar a la órbita se divide en una rama superior y otra inferior, las cuales entran a la cavidad orbitaria por la fisura orbitaria superior. La rama superior inervará el recto superior, el elevador del párpado superior y el Oblicuo Superior, por su parte la inferior ejercerá acción sobre el oblicuo inferior, el recto medio, el recto inferior y llevará la vía parasimpática (Miller, 2005).

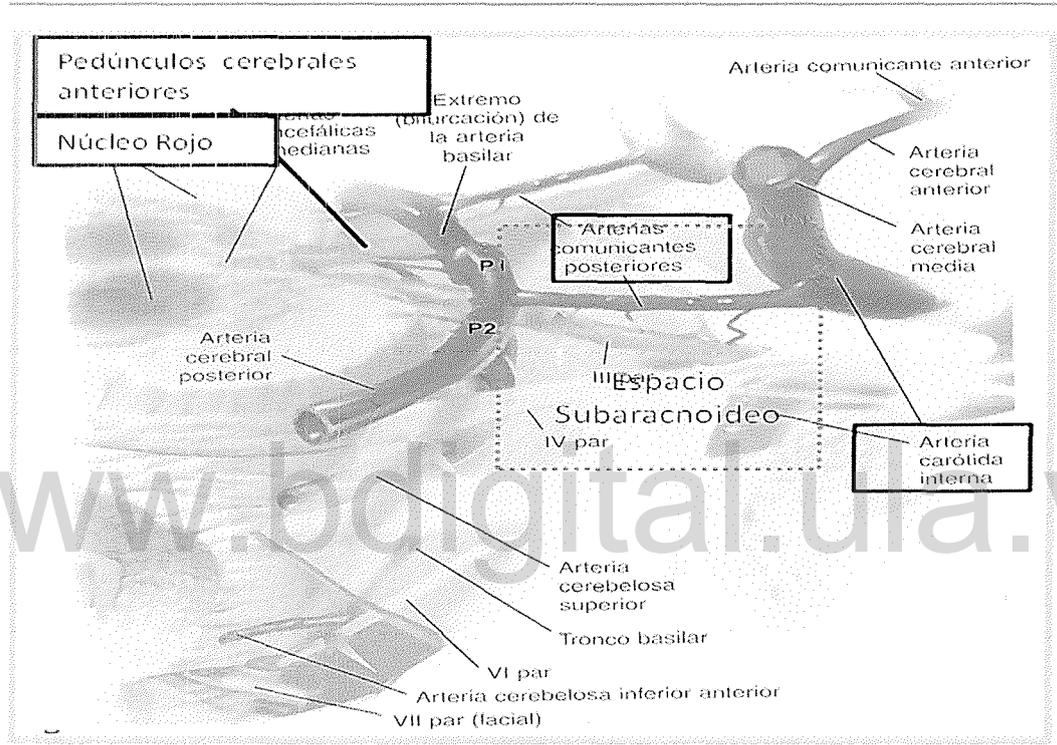


Fig. 41. Trayecto del III Nervio Craneal. (modificado de American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

El IV nervio craneal, nervio patético o también llamado nervio troclear, está compuesto solamente de fibras motoras que se originan en un grupo nuclear, el núcleo troclear. Este núcleo se ubica en la porción anterior de la sustancia gris periacueductal a nivel del colículo inferior. Una vez que las fibras dejan el núcleo, se dirigen posteriormente rodeando el velo medular superior y emergen en la superficie posterior del mesencéfalo. El núcleo troclear recibe aferencias de los hemisferios cerebrales mediante fibras corticonucleares; de los colículos superiores mediante fibras tectobulbares, las cuales llevan información de la corteza visual; y de las fibras del fascículo longitudinal medial, que le interconectarán con los núcleos del III, VI y núcleos vestibulares. Esta

comunicación internuclear se relaciona con la coordinación de los movimientos oculares (Miller, 2005; American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

El nervio troclear tiene dos características que lo diferencian del resto de los nervios craneales: Es el único que emerge en la porción posterior del tronco encefálico para inmediatamente después decusarse con el nervio contralateral (Fig. 42). Tras su salida lateral rodea al mesencéfalo y corre paralelo al borde libre de la tienda del cerebelo hasta su entrada en el seno cavernoso. Durante este trayecto, a nivel de las cisternas cuadrigémina y ambiens, el IV nervio craneal se sitúa entre las arterias cerebral posterior por arriba y cerebelosa superior por debajo. Luego de avanzar por la pared lateral del seno cavernoso, entra a la cavidad orbitaria por la fisura orbitaria superior y por fuera del anillo de Zinn (Miller, 2005; American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

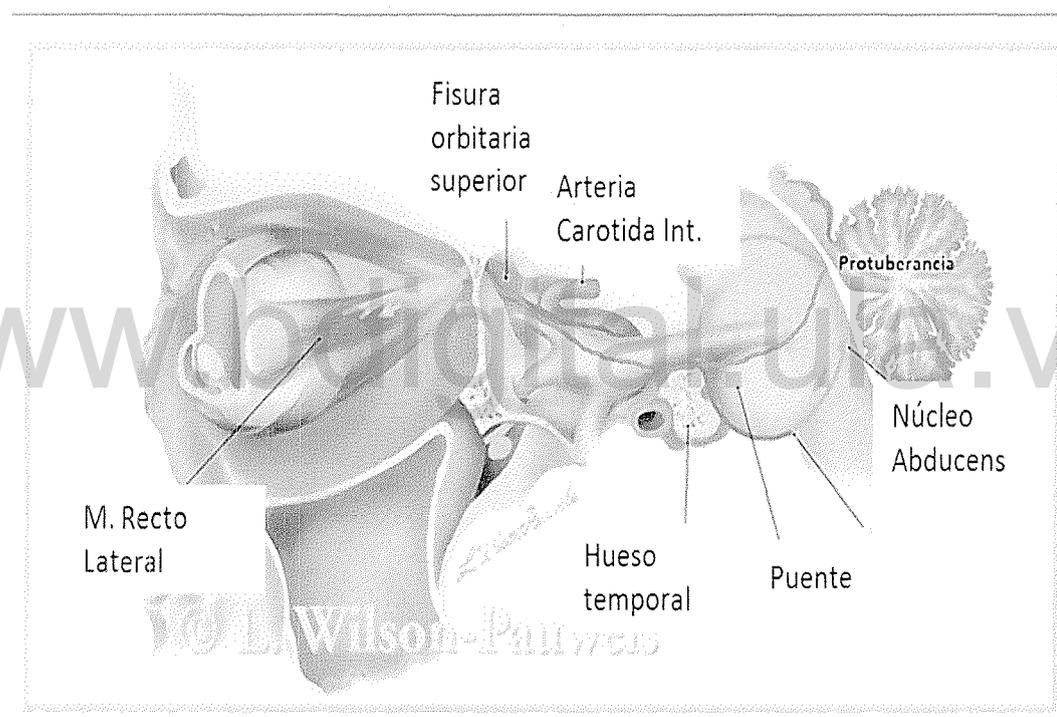


Fig. 42. Nervio Patético (modificado de Pauwels W., 2003).

El nervio abducens o VI nervio craneal tiene su origen en la parte dorsocaudal de la protuberancia, por debajo del IV ventrículo, próximo a la línea media. Está compuesto sólo de fibras motoras que se originan de un grupo nuclear: El núcleo abducens. El núcleo abducens recibe aferencias de los hemisferios cerebrales mediante fibras corticonucleares; de los colículos superiores mediante fibras tectobulbares, las cuales llevan información de la corteza visual; y de las fibras del fascículo longitudinal medial, el cual interconecta el núcleo abducens con los núcleos del III, IV y núcleos vestibulares. Esta comunicación internuclear se

relaciona con la coordinación de los movimientos oculares. Las fibras del nervio abducens avanzan hacia la porción anterior del puente para emerger en el surco entre el borde inferior del puente y el bulbo raquídeo. Prosigue hacia delante hasta introducirse en el seno cavernoso, inferolateralmente a la arteria carótida interna. Luego penetra a la cavidad orbitaria a través de la fisura orbitaria superior (Fig. 43 y 44) (Latarjet, 1999).

El nervio trigémino aunque no interviene en la motilidad ocular como tal, se incluye en esta sección por ser un nervio craneal muy involucrado en las patologías

neurooftalmológicas y por guardar una estrecha relación anatómica con todos los nervios motores oculares.

El nervio trigémino emerge en la superficie medio-lateral de la protuberancia, como una raíz sensitiva grande y una raíz motora pequeña. Su ganglio sensitivo – el ganglio semilunar, trigeminal o de Gasser– se asienta en una depresión, la caverna trigeminal –caverna de Meckle– en el piso de la fosa craneal media. Desde la porción distal del ganglio las tres divisiones importantes (oftálmica V1, maxilar V2 y mandibular V3) salen del cráneo a través de la cisura orbitaria superior, el agujero redondo y el agujero oval respectivamente. El nervio oftálmico, y a veces el maxilar, pasan a través del seno cavernoso, antes de dejar la cavidad craneana. La raíz motora sigue la división mandibular. A medida que dejan la cavidad craneal, cada nervio se ramifica profusamente (Pauweles, 1997).

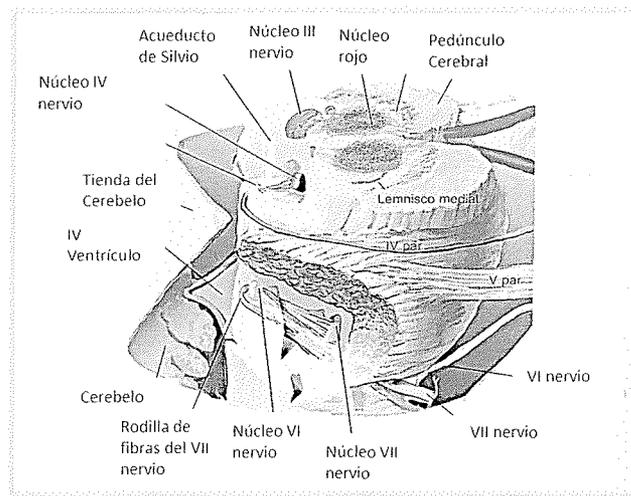


Fig. 43. Núcleo del VI Nervio Craneal (modificado de American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

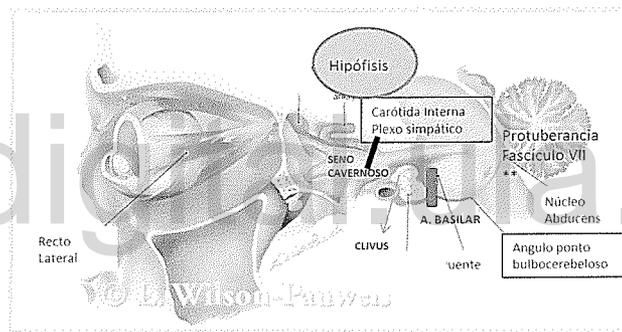


Fig. 44. Trayecto del VI Nervio Craneal (modificado de American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

Núcleos del nervio trigémino

El núcleo motor o masticatorio es el más craneal de los núcleos motores "branquiales". Está localizado en la porción media de la protuberancia, en posición medial al núcleo sensitivo principal. El núcleo sensorial del nervio trigémino es el más grande de los núcleos de los nervios craneales. Se extiende desde el cerebro medio, en posición caudal a la médula espinal, hasta el segundo segmento cervical. Forma una elevación lateral dentro del bulbo, que es el tubérculo cinéreo. Tiene tres subnúcleos: Mesencefálico, pontotrigeminal y el núcleo de la raíz descendente (Pauweles, 1997).

Desde el punto de vista clínico pueden distinguirse dos entidades diferentes en los trastornos de la motilidad ocular: Los que presentan diplopía y los que pueden presentarla o no. Así tendremos trastornos de la motilidad ocular que presentan como síntoma principal diplopía binocular, la cual se refiere a la visión doble de un solo objeto con los dos ojos abiertos y que cesa con la oclusión de uno de los ojos, y trastornos supranucleares (trastornos de la mirada conjugada) que pueden asociarse a diplopía o no y se acompañan de afectación neurológica (Bengoia A., 2003).

Trastornos Supranucleares

El conocimiento de las distintas vías anatómicas en la motilidad ocular es imprescindible para el diagnóstico topográfico. En la formación reticular parapontina (F.R.P.P.) está el centro de los movimientos horizontales y en el núcleo intersticial craneal de la cintilla longitudinal posterior (CLP) se ubica el centro de los movimientos verticales. A la F.R.P.P. llegan aferencias procedentes del centro cortical frontal de los movimientos sacádicos voluntarios. Estas fibras se decusan en el mesencéfalo hacia el centro de la mirada horizontal, tras haber pasado por el brazo posterior de la cápsula interna. Los tubérculos cuadrigéminos juegan un importante papel en los movimientos sacádicos reflejos. Reciben aferencias tanto de la corteza frontal como de la corteza occipital y de ellos parten fibras hacia la F.R.P.P. A su vez, de ella parten fibras hacia los núcleos motores del VI nervio (recto externo) ipsilateral y hacia el subnúcleo del recto medial contralateral a través de la cintilla longitudinal posterior (CLP) contralateral (López J. y cols., 1997) (Fig. 43 y 45).

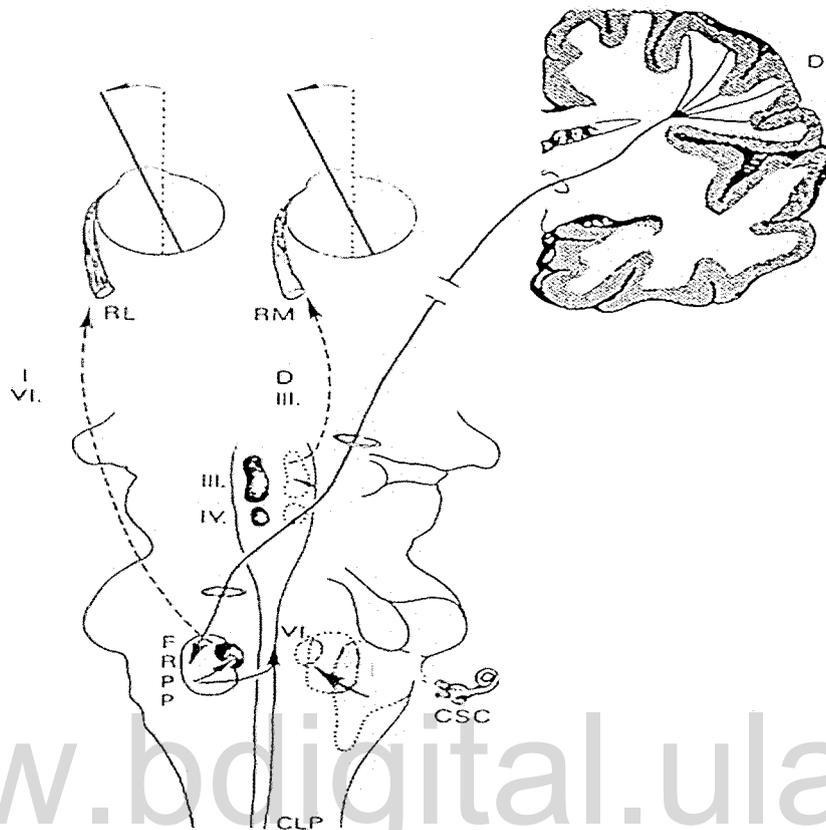


Fig. 45. Sistematización Anatómica de las Fibras Nerviosas Supranucleares. RL: Recto Lateral. RM: Recto Medio, I: Izquierdo, D: Derecho, VI: Sexto Nervio, III: tercer Nervio, IV: Cuarto Nervio, FRPP: Formación Reticular Parapontina, CLP: Cintilla Longitudinal Posterior, CSC: Conductos Semicirculares. (modificado de López J. y cols., 1997).

El centro cortical de los movimientos de seguimiento se localiza en la región parieto-occipital ipsilateral (área 19). Desde ahí las proyecciones descienden al núcleo protuberancial dorsolateral y desde este al cerebelo. Desde el flóculo las fibras se dirigen al núcleo vestibular ipsilateral desde el que parten las proyecciones hacia los núcleos motores a través de la CLP ipsilateral. Las lesiones de la F.R.P.P. no tienen por qué afectar a las movimientos de seguimiento (López J. y cols., 1997).

La mirada vertical está bajo el control bilateral del cerebro. El centro de la mirada vertical se encuentra en el mesencéfalo (núcleo intersticial caudal de la CLP) por encima del núcleo del III nervio craneal, por detrás del núcleo rojo y por delante de la sustancia gris periacueductal (López J. y cols., 1997).

Etiología de los trastornos supranucleares

Podemos dividir las lesiones según su localización anatómica en:

- Lesiones hemisféricas: En la Tabla 6 se encuentran detalladas las distintas lesiones corticales que pueden causar sintomatología oftalmológica.

Lesiones Hemisféricas	
ACCIDENTES CEREBROVASCULARES	
Arteria Cerebral Media Hemianopsia Homónima Cuadrantanopsia Inferior Parálisis de la mirada conjugada al lado opuesto	Arteria Cerebral Posterior Periféricas: Hemianopsia homónima Ceguera cortical bilateral Alucinaciones Visibles Metamorfopsias Fotofobia Central Central Síndrome de Weber
SÍNDROMES FOCALES CEREBRALES	
Síndrome Frontal • Tercio posterior unilateral Transitorio Hemianopsia contralateral Desviación de la mirada al lado enfermo Ausencia de MOR hacia el lado sano Resto de MOV conservados • Tercio Posterior Bilateral Permanente Parálisis bilateral de MOR horizontales MOR verticales atenuados	
Síndrome Parietal: Las lesiones parietales extensas provocan desorientación temporo espacial y alteraciones de los movimientos de seguimiento lentos	
Síndrome Temporal: Las lesiones profundas pueden afectar las radiaciones ópticas a nivel del asa de Meyer	
Síndrome Occipital: • Región calcarina Hemianopsia homónima contralateral Síndrome de Anton (bilaterales, ceguera cortical que el enfermo niega) • Región Precalcarina Hemianopsia homónima contralateral Alucinaciones Visuales, Metamorfopsias, palidopsia, pollopsia Supresión de los movimientos de seguimiento ipsilaterales Movimientos sacádicos en rueda dentada • Región Occipitoparietal Síndrome de Balint: alteración en la localización espacial, la alternancia de la fijación y la visión simultánea de varios objetos	
APRAXIAS MOTORAS OCULARES	
Déficit de integración supranuclear que se manifiestan por deterioro de movimientos oculares intencionados a pesar de la integridad de vías anatómicas. Etiología Congénita: no son verdaderas apraxias "acometidas de cabeza" típicas para la refijación Etiologías adquiridas: por lesiones frontales con alteración de los movimientos horizontales o por lesiones talámicas bilaterales con alteración de los movimientos verticales.	

Tabla 6. Causas corticales de los trastornos supranucleares. MOR: Movimientos oculares sacádicos, MOV: Movimientos oculares de vergencia (modificado de López J. y cols., 1997).

- Lesiones del tronco cerebral:
 Existen distintas clases de trastornos supranucleares de los movimientos oculares causados por lesiones a nivel del tronco cerebral. Aquí quedan incluidos los síndromes focales del tronco que se resumen en la Tabla 7. A continuación exponemos las principales características de los cuadros encontrados más frecuentemente en la clínica (López J. y cols., 1997).

<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Wallenberg o bulbar lateral: Horner ipsilateral Nistagmo, diplopía Ageusia, disfagia, ronquera Ataxia hacia el lado ipsilateral Dolor y entumecimiento de hemicara ipsilateral Alteración de la sensibilidad dolorosas en hemicuerpo contralateral - Síndrome de Foville o pontino inferolateral; Nistagmo horizontal y vertical Parálisis en la mirada conjugada hacia el lado de la lesión Parálisis del VII ipsilateral Ataxia ipsilateral Sordera ipsilateral Alteración de la sensibilidad dolorosas en hemicuerpo contralateral - Síndrome de Millar Gubler o Pontino infero medial. Nistagmo Parálisis en la mirada conjugada hacia el lado de la lesión, conservada la convergencia Hemiplejía contralateral Ataxia ipsilateral Alteración de la sensibilidad dolorosas en hemicuerpo contralateral - Síndrome pontino superomedial Ataxia cerebelosa ipsilateral Oftalmoplejía internuclear Niclonías oculofaríngeas Hemiplejía contralateral - Síndrome pontino superolateral Parálisis en la mirada conjugada hacia el lado de la lesión Alteración de la sensibilidad dolorosas en hemicuerpo contralateral - Síndrome de Horner Desviación oblicua
Síndromes mesencefálicos
<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Benedikt Lesión de la parte dorsal del fascículo del III Nervio Parálisis del III Nervio ipsilateral Ataxia contralateral - Síndrome de Claude Lo anterior mas temblor rúbrico - Síndrome de Weber Lesión de la parte ventral del fascículo del III Nervio Parálisis del III Nervio ipsilateral Hemiplejía contralateral - Síndrome de Parinaud - Síndrome de Nothangel Parálisis del III Nervio Hemiparesia ipsilateral Parálisis de la mirada vertical arriba

Tabla 7. Síndromes focales del tronco (modificado de López J. y cols., 1997).

1.- Parálisis supranuclear progresiva

Es un síndrome de tipo parkinsoniano de mal pronóstico que afecta a individuos de edad avanzada. Los pacientes presentan rigidez extrapiramidal, disartria, demencia precoz y progresiva que conduce a la muerte. Es característica la pérdida inicial de la mirada vertical hacia abajo y la limitación inicial de los movimientos sacádicos, seguida por la afectación de la mirada horizontal y de los movimientos de seguimiento (López J. y cols., 1997).

2.- Oftalmoplejía internuclear

Es una parálisis supranuclear disociada de los movimientos horizontales. Existe pérdida del paralelismo, siendo rara la diplopía. Distinguimos dos niveles distintos de lesión que provocan dos presentaciones diferentes:

Anteriores: Los axones de la CLP conducen impulsos sacádicos, vestibulo-oculares y de seguimiento destinados al subnúcleo ipsilateral del recto medial. Su lesión produce la desconexión del núcleo del recto medio ipsilateral. En jóvenes suele ser bilateral y presentarse dentro de un cuadro de esclerosis múltiple. En ancianos suele ser unilateral y de causa vascular. Se caracteriza por:

- Falta de aducción en la mirada lateral ipsilateral.
- No hay respuesta a estímulos calóricos.
- Se conserva la convergencia.

- Nistagmo en el ojo abductor por exceso inervacional.
- Deterioro del seguimiento vertical.

Posteriores: Son raras; se produce la interrupción de la vía que va del FRPP al núcleo del VI nervio craneal ipsolateral. Se caracteriza por:

- Falta de abducción en la mirada lateral ipsolateral.
- Se conservan los reflejos calóricos (López J. y cols., 1997).

Diagnóstico diferencial:

De la debilidad en la abducción: Miastenia grave y procesos orbitarios.

Estudios:

En una primera etapa: Presión arterial, hemograma y bioquímica generales, VSG. Valorar la realización de la prueba del edrofonio. RMN de mesencéfalo/protuberancia. Hospitalización para evaluación neurológica y observación.

En una segunda etapa: Pruebas para descartar trastornos inflamatorios (ANA, anti-DNA, FTA-ABS, HIV, Lyme, VDRL), examen de LCR.

Tratamiento:

El del trastorno primario (Bengoa A., 2003).

3.- Síndrome del uno y medio

Lesión que afecta la FRPP y la CLP ipsolateral, de causa vascular. Se produce una oftalmoplejia internuclear ipsolateral y una parálisis de la mirada horizontal ipsolateral. El único movimiento posible es la abducción del ojo contralateral (López J. y cols., 1997).

4.- Trastornos de la mirada vertical

Las lesiones mediales a nivel del núcleo de la mirada vertical producen parálisis completas. Las lesiones laterales producen parálisis aislada de la mirada vertical inferior.

Síndrome de Parinaud o mesencefálico dorsal: Es causado por pinealomas, infartos mesencefálicos, entre otros. Clínica: Midriasis con conservación del reflejo de acomodación, pérdida del reflejo fotomotor, abolición de la mirada vertical hacia arriba inicialmente para MOR y MOL, pero que acaba afectando los movimientos vestibulo-oculares y el fenómeno de Bell. En el intento de mirada hacia arriba se produce un nistagmo de retracción-convergencia y está presente el signo de Collier (retracción palpebral patológica) (López J. y cols., 1997).

Parálisis unilateral: Imposibilidad de elevación de un ojo con reflejo de Bell conservado (López J. y cols., 1997).

Parálisis de la mirada inferior: Rara, puede observarse en casos iniciales de parálisis supranuclear progresiva (López J. y cols., 1997).

Trastornos Nucleares e Infranucleares

Las lesiones pueden afectar a núcleos, fascículos o porción periférica de los nervios oculares. Típicamente se produce una pérdida del paralelismo ocular y diplopía (López J. y cols., 1997).

<p>MIASTENIA Y SÍNDROMES PSEUDOMIASTÉNICOS La miastenia gravis es un causa no infrecuente de diplopía y ptosis que en mas de 75% de los casos constituyen las alteraciones iniciales en las formas sistémicas. Otras veces la enfermedad se limita a la esfera ocular</p>
<p>HERPES ZÓSTER Produce parálisis del VI y III Nervio</p>
<p>POLINEUROPATÍA INFECCIOSA AGUDA En el síndrome de Gillain- Barré se presenta como una oftalmoplejía bilateral no dolorosa que puede afecta la motilidad intrínseca. La diplejía facial confirma el diagnóstico. No suelen afectarse los músculos elevadores del párpado</p>
<p>OFTALMOPLEJÍA EXTERNA PROGRESIVA Miopatía mitocondrial caracterizada por parálisis simétrica y lentamente progresiva de ambos ojos que no responde a la estimulación calórica ni oculocefálica. No es dolorosa y las pupilas están respetadas. Es típica la ptosis y la debilidad del orbicular. En casos avanzados puede existir fibrosis muscular. No existe retracción palpebral ni exoftalmos</p>
<p>DISTROFIA DE STEINER Presentan una oftalmoplejía extrínseca, simétrica, con seguimiento en rueda dentada. El fenómeno de Bell y la convergencia miotónicas. Hay ptosis y debilidad del orbicular. Las pupilas son mióticas y perezosas.</p>
<p>PARÁLISIS COMBINADA La lesión se encuentra localizada a nivel del seno cavernoso o la hendidura esfenooidal. Son lesiones que afectan a varios nervios oculares y pueden ser uni o bilaterales. Cuando una parálisis combinada se asocia a dolor hablamos de oftalmoplejía dolorosa</p>
<p>HIPERTENSIÓN ARTERIAL Y ARTERIOESCLEROSIS Puede afectar cualquier nervio craneal. La afectación del tercero es incompleta y característicamente no dolorosa</p>

Tabla 8. Etiología de las parálisis infranucleares (modificado de López J. y cols., 1997).

1.- En la infancia en todos los casos de parálisis ocular infantil hemos de realizar un estudio completo.

Parálisis del VI nervio craneal

Su origen más común son los traumatismos durante el parto. Menos frecuentes son las neoplasias intracraneales. Las infecciones sistémicas o del área Otorrinolaringológica pueden también causar parálisis transitorias (López J. y cols., 1997).

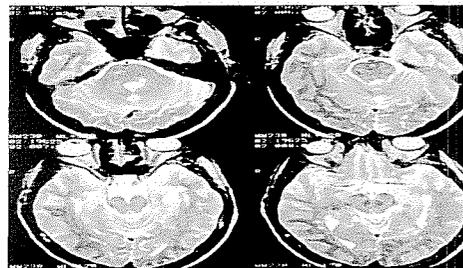


Fig. 46. Paciente con Esclerosis Múltiple que presenta una parálisis del VI nervio craneal. En la RM cerebral corte axial se observan lesiones en la sustancia blanca periventricular (modificado de López J. y cols., 1997).

Parálisis del IV nervio craneal

Son por lo general congénitas. En un 20% de los casos se asocian a ausencia del tendón del oblicuo superior (López J. y cols., 1997).

Parálisis del III nervio craneal

Su causa más común es congénita, seguida por traumatismos y migrañas oftalmopléjicas. Menos frecuentes son las secundarias a meningitis, neoplasias, aneurismas, infecciones víricas sistémicas, entre otras. La migraña oftalmopléjica es un cuadro de parálisis del III nervio craneal benigna y recurrente que se ve en niños menores de 10 años y con antecedentes familiares de migraña. Tiene como pródromos irritabilidad, vómitos, cefalea y somnolencia. Suele haber dolor ocular y periorbitario, así como afectación de la motilidad pupilar. El cuadro remite sin secuelas en 1 mes. Hemos de plantear el diagnóstico diferencial con neoplasias y aneurismas (López J. y cols., 1997).

2.- En el adulto

Diabetes

En pacientes diabéticos podemos encontrar parálisis del III, IV y VI nervios craneales. La isquemia del tronco nervioso producida por la microangiopatía parece ser la responsable patogénica del cuadro. La instauración suele ser brusca. Suelen ser frecuentes las recidivas en uno u otro ojo, afectando a distintos nervios en distintas ocasiones, aunque rara es la afectación simultánea de dos nervios craneales. La afectación del III nervio craneal típicamente cursa con dolor y ausencia de midriasis, aunque puede haber una iridoplejia incompleta. La recuperación suele ser espontánea (en un periodo de 3 meses), no siendo frecuentes las regeneraciones aberrantes (Walter G. y cols., 2010). Aunque usualmente en los pacientes diabéticos lo que se presenta es una mononeuropatía. Cuando ocurre afectación simultánea deben buscarse otras causas. En parálisis del III NC con afectación pupilar, aunque el paciente sea diabético, debe sospecharse un aneurisma.

Aneurismas de la base del cráneo

Son lesiones saculares o fusiformes de crecimiento lento que deben de tenerse siempre en cuenta ante parálisis agudas del III nervio craneal con oftalmoplejia intrínseca. Los más frecuentes son los aneurismas de la unión de la comunicante posterior con la carótida interna. Producen parálisis completa del III nervio craneal con dolor intenso retroocular o frontal homolateral y diplopía: Regla exacta de Rucker: En un 96% de los casos estos síntomas corresponden al mencionado aneurisma. Pueden haber también signos meníngeos por hemorragia subaracnoidea y afectación piramidal. Con frecuencia existen episodios previos de menor intensidad. El diagnóstico correcto y precoz es fundamental. La ausencia de midriasis descarta esta etiología. El diagnóstico de certeza requiere una arteriografía. Después del ataque agudo lo habitual es la recuperación espontánea, aunque no son infrecuentes las regeneraciones aberrantes del III nervio craneal (López J. y cols., 1997).

Hipertensión intracraneal

La instauración brusca de la hipertensión intracraneal produce una parálisis del VI nervio craneal, mientras que la instauración subaguda lo hace del III nervio craneal. Puede debutar clínicamente con una parálisis aislada del IV nervio craneal, uni o bilateral, acompañada de vómitos y cefalea. Ante la sospecha hemos de valorar el estado de ambos discos ópticos y remitir el enfermo al neurólogo. La lesión del VI nervio craneal se produce generalmente en el peñasco del temporal (López J. y cols., 1997).

Las causas de aumento de la presión intracraneal son muy variadas. Mención especial merece el síndrome de hipertensión intracraneal idiopática o anteriormente llamado "pseudotumor cerebri". La causa de este parece ser un edema difuso motivado por diversas etiologías (obesidad, embarazo, anticonceptivos). Su curso es benigno en la medida que se instaure la resolución de su causa de lo contrario se comprometerá grandemente la función nerviosa. A veces el aumento de presión intracraneal puede conducir a la herniación del lóbulo temporal. Esto produce una parálisis del III nervio craneal con afectación sobre todo del recto medial y Pupila de Hutchinson, que precede a la compresión del tronco encefálico (Walter G. y cols., 2010).

Traumatismos

Pueden producirse a cualquier nivel ya sea por mecanismos directos e indirectos.

- Los traumatismos indirectos se producen por contragolpe del LCR en la proximidad de la porción anterior del conducto de Silvio, produciendo edema a este nivel y afectando a los núcleos del III y IV nervios craneales. Este último presenta una predisposición especial para lesionarse en los traumatismos cerrados.

- El VI nervio craneal se lesiona con mayor frecuencia en traumatismos directos, sobre todo a nivel del acodamiento en el peñasco del hueso temporal. En la parálisis unilateral del VI NC el paciente se presenta con endotropía, diplopía horizontal que es mayor para la visión lejana y al mirar hacia el lado afectado, posición compensadora de la cabeza rotándola hacia el lado de la parálisis.

Salvo sección completa del nervio, presentan una tendencia a la curación espontánea. No son infrecuentes las regeneraciones aberrantes, sobre todo del III nervio craneal (Uribe M., 2005).

Así, las lesiones periféricas de los nervios craneales motores oculares pueden localizarse en el espacio subaracnoideo, el seno cavernoso y la hendidura orbitaria superior. La clínica estará determinada por el nivel de compromiso.

Se resumen las manifestaciones clínicas y los síntomas en las tablas 9, 10 y 11.

III NERVIO CRANEAL
Grado variable de disfunción del elevador del párpado y de los músculos extraoculares en caso de parálisis del III nervio con afectación pupilar Ojo desviado abajo y afuera Pupila fija dilatada con mala respuesta a la fotoestimulación en caso de ser con afectación pupilar. Pupila inalterada en las parálisis con respeto pupilar

Tabla 9. Manifestaciones clínicas de las parálisis del III Nervio Craneal (modificado de American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

IV NERVIO CRANEAL (unilateral)
Diplopía PEOR EN LA MIRADA HACIA ABAJO Limitación de la mirada inferior en aducción (ocasional) Hipertropía que empeora con la mirada inferior contralateral Inclinación de la cabeza al lado contrario de la lesión como posición compensadora Separación vertical mayor con la mirada hacia abajo
IV NERVIO CRANEAL (bilateral)
Hipertropía cruzada Excitotorsión de 10° o más Estrabismo con un patrón en V acusado ($\geq 25D$)

Tabla 10. Manifestaciones clínicas de las parálisis del IV Nervio Craneal (modificado de American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

VI NERVIO CRANEAL
Diplopía horizontal que empeora con la mirada al mismo lado, sobre todo a distancia Déficit de abducción que empeora para lejos y al mirar del lado afectado

Tabla 11. Manifestaciones clínicas de las parálisis del VI Nervio Craneal (modificado de American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

Síndromes restrictivos: De forma característica la prueba de la ducción forzada es positiva.

A. Enfermedad de Graves-Basedow. Orbitopatía Distiroidea: Se produce una limitación muscular con componente restrictivo. Se observa afectación, en orden de frecuencia, se altera en primer lugar suele ser el recto inferior, luego el medial, el superior y de último el externo. Otros signos: Proptosis, quemosis, retracción del párpado superior, rezago del párpado superior durante la infraversión -signo de von Graef-, neuropatía óptica compresiva, aumento de la presión intraocular (PIO). No es una causa frecuente de diplopía aguda. Tratamiento: Lubricantes, Elevación cabeza durante el sueño, Oclusión de los párpados, Cetirizina y Montelukast: 10 mg dos veces al día durante 3 a 6 semanas

B. Síndromes oculares: Brown, Duane

(Bengoa A., 2003)

C. Enfermedades orbitarias. Variante esclerosante del pseudotumor orbitario, miopía magna (Bengoa A., 2003).

D. Miopatías

E. Miastenia gravis: Miastenia Ocular: No produce dolor; cuando se manifieste este síntoma debe buscarse otra causa. El test de ducción forzada es negativo. Es un trastorno autoinmune en el que existe una reducción de receptores post-sinápticos de acetilcolina a nivel de la placa motora neuromuscular del músculo esquelético. Hay anticuerpos contra los receptores de acetilcolina (Miller M. y cols., 2005).

Características de la miastenia: Debilidad muscular sin otros signos de déficit neurológico. Variaciones de la función muscular en espacio de minutos, horas o semanas. Exacerbaciones y remisiones. Predilección por la musculatura ocular, facial y bucofaringea. Mejoría o normalización tras el uso de fármacos colinérgicos. Inicio a cualquier edad (Miller M. y cols., 2005)

5% de los pacientes miasténicos presentan distiroidismo. En niños hay asociación con los timomas (Miller M. y cols., 2005).

La miastenia ocular se caracteriza por:

- Diplopía variable y ptosis
- Predominio en mujeres
- Respuesta menor a los agentes anticolinesterásicos que a los corticoides
- La ptosis puede evidenciarse mejor con el cierre palpebral repetido o la mirada sostenida hacia arriba.
- Signo de sube y baja: el párpado contralateral al ptótico puede hallarse retraído pero vuelve a su posición normal al ocluir el ojo con ptosis o al elevar el párpado ptótico con el dedo.
- "Sacudida palpebral" de Cogan: el párpado hace una sacudida hacia arriba y regresa lentamente a su posición en ptosis cuando se le pide al paciente que dirija rápidamente su mirada desde la posición hacia abajo a la posición primaria.
- Hay preservación de la musculatura pupilar y de la acomodación.

Walsh sugirió que los movimientos del globo hacia arriba son los primeros en afectarse. Glaser ha visto más frecuentemente compromiso del recto medial. Aunque en realidad la presentación inicial puede ir desde una parálisis muscular aislada hasta la oftalmoplejía extrínseca total. Pueden simularse parálisis supranucleares u oftalmoplejías internucleares completas. Frecuentemente también hay debilidad del orbicular de los párpados y en ocasiones esto conlleva a ectropión del párpado inferior (Miller M. y cols., 2005).

El Edrofonio (Tensilon) IV alivia los síntomas, es un inhibidor de la colinesterasa. También puede hacerse la prueba con Neostigmina. Para evaluar la respuesta

-
- | | |
|--|--|
| <p>1. Antiarrítmicos
Procaina Amida Prenestyl
Quinidina Kinidín Durules</p> <p>2. Antibióticos</p> <p>= A.
Gentamicina
Amikacina
Netilmicina
Tobramicina
Estreptomicina
Kanamicina</p> <p>= B.
Tetraciclina,
Oxiciclina,
Limeciclina
Minocycline
Oxitetraciclina</p> <p>= C.
Ciprofloxacina
Acrosaxacin
Cinoxacina
Ácido
Norfloxacina
Ofloxacina</p> <p>= D.
Polimixina
Colistina</p> <p>= E.
Tetramicina</p> <p>3. Antimaláricos
Cloroquina
Hidroxicloroquina</p> <p>4. Fármacos Antirreumáticos
Penicilamina Distamín,
Pendamín.</p> <p>5. Antiespasmódicos
Mestínol
Flavoxate
Oxbutirina
Propantelina</p> | <p>= 6. Betabloqueantes.
Propranolol
Atenolol
Acebutolol
Betaxolol
Bisoprolol
Carvedilol
Celiprolol
Esmolol
Labetalol
Metoprolol
Nadolol
Oxprenolol
Pindolol
Sotalol
Timolol</p> <p>7. Antiepilépticos.
= Fenitoína</p> <p>8. Fármacos Utilizados En Psiquiatría
Clorpromazina
Clozapine
Flupentixol
Fluphenazine
Loxapina
Methotrimeprazine
Oxipertina
Pericazina I
Perfenazina
Pimozida
Prochlorperazine
Prozamina
Risperidona
Sulfurido
Tiordazina
Trifluoroperazine
Zuclopentixol</p> <p>= B. Litio.
= C.
Fenelzina O Nardil.
Isocarboxazida
Tranilcipromina</p> <p>9. Relajantes Musculares Usados En Anestesia</p> |
|--|--|
-

Tabla 12. Medicamentos contraindicados en Miastenia (modificado de Asociación Española de Miastenia)

objetiva de los músculos oculares se puede emplear la electromiografía o la tonografía ocular tras la administración de edrofonio (Miller M. y cols., 2005).

Prueba del vidrio rojo • induce cambios en la diplopia.

La forma crónica o fija de miastenia (en donde el test de ducción forzada es positivo) puede confundirse con oftalmoplejía externa crónica progresiva ya que puede cursar con: oftalmoplejía extrínseca total y simétrica, ptosis, paresia facial y síntomas faríngeos (Miller M. y cols., 2005)

Una evolución lenta, progresiva, simétrica y sin fluctuaciones ni remisiones, así como una historia familiar positiva va a favor de la Oftalmoplejía Externa Crónica Progresiva. Otras pruebas diagnósticas empleadas son: electromiografía y anticuerpos antirreceptores de acetilcolina, así como descartar un timoma oculto por TC o RMN, pruebas de funcionalismo tiroideo y de enfermedades vasculares del colágeno (Miller M. y cols., 2005).

Utilidad del oftalmólogo:

- Reevaluación de la motilidad ocular
- Uso de prismas-película

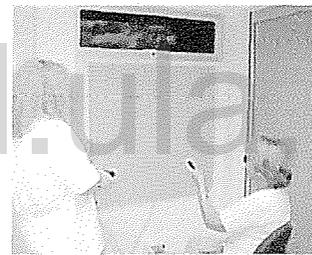


Fig. 47. Test de Hess Lancaster (modificado de espaillatcabral.com)

- Empleo de horquillas palpebrales
- Tratamiento de las desviaciones oculares grandes o inconstantes con lente opaca

Tratamiento: inhibidores de la colinesterasa y disminución de la respuesta inmune con corticoides. Inmunosupresores, plasmaféresis (elimina los autoanticuerpos circulantes) y timectomía. (Miller M. y cols., 2005)

F. Enfermedades mitocondriales

G. Oftalmoplejía externa progresiva crónica (Fig. 47): Cursa con ptosis, parálisis simétrica y lentamente progresiva de ambos ojos, pupilas normales. Existen trastornos que simulan una oftalmoplejía externa progresiva crónica: Parálisis supranuclear progresiva y distrofia miotónica. No se dispone de un tratamiento efectivo (Bengoa A., 2003). Debe evitarse la cura quirúrgica de la ptosis porque existe limitación marcada para la supravversión y ausencia de fenómeno de Bell.

H. Traumatismos óculo-orbitarios. Diplopías asociadas a traumatismo orbitario con fractura orbitaria. El traumatismo óculo-orbitario es una causa muy frecuente de diplopía en urgencias. Se produce por un mecanismo mixto: Parético y restrictivo.

- Fracturas del suelo de la órbita o de su pared medial. El mecanismo más frecuente se denomina "blowout", que consiste en el estallido del suelo orbitario o las celdillas etmoideas tras un traumatismo contuso que provoca un desplazamiento ocular posterior con aumento de la presión orbitaria.
- Fracturas de la pared lateral y techo orbitario. Son el resultado de un traumatismo directo sobre las estructuras óseas (Bengoa A., 2003).

Mecanismos de la diplopía: Mecanismo restrictivo por atrapamiento muscular o de tejidos blandos (lo más frecuente) en la fractura. Afectación directa de los músculos extraoculares por hematomas o edemas en las vainas musculares o rotura de un músculo extraocular. Lesión de los nervios periféricos motores oculares (Bengoa A., 2003).

Actitud y tratamiento. Un porcentaje de estos traumatismos requerirán reconstrucción quirúrgica orbitaria y/o muscular, dependiendo no sólo de la gravedad de la fractura y las manifestaciones clínicas iniciales, sino también de la evolución del enoftalmos y la diplopía en los días y las semanas siguientes al traumatismo (Bengoa A., 2003). La fractura de órbita constituye un 39% de las fracturas faciales, con una proporción hombre-mujer de 9:1 y una edad media de 33 años en un rango de 17-87 años. El piso de la órbita es la pared más afectada del tercio medio y el reborde nasotmoidal el más frecuentemente afectado del tercio anterior de la órbita. Los casos de fractura de órbita van en aumento; la violencia es el mecanismo de trauma más frecuente. Las complicaciones tienen relación directa con el cuidado en el manejo de las estructuras y la experiencia del cirujano. Complicaciones como diplopía y lagoftalm, pueden manejarse conservadoramente, con mejoría antes de un mes; es importante la documentación en la historia clínica de la agudeza visual preoperatoria y postoperatoria del paciente (Rodríguez M. y cols., 2004).

El nervio facial: (Fig. 48) Está íntimamente relacionado a la patología ocular por su acción sobre la musculatura facial y la glándula lagrimal. La afectación de VII par craneal es frecuente, de etiología diversa, con un curso generalmente benigno, sin bien pueden presentarse secuelas irreversibles. La lesión del nervio puede ocurrir en distintos niveles: lesión de las vías córticobulbares, lesión nuclear, lesión periférica en el conducto de falopio, lesión extracraneal (Jiménez L. y cols., 2005)

El inicio de la vía nerviosa responsable de la motilidad facial, se inicia a nivel de la corteza cerebral y finaliza en las placas motoras de los músculos de la expresión facial. Las lesiones producidas en algún punto de este trayecto provocaran la parálisis facial, así, para un correcto diagnóstico etiológico y topográfico es indispensable conocer la anatomía del VII par craneal (Rozman C. y cols., 2008).

La vía de la motilidad voluntaria facial se origina en las circunvoluciones frontal ascendente o prerrolándica y parietal ascendente de la corteza cerebral. Desde estas áreas, los impulsos nerviosos recorren el haz corticobulbar, la cápsula interna y el mesencéfalo, para establecer sinapsis con el núcleo del nervio facial a nivel de la protuberancia. De la cara dorsal de dicho núcleo emergen fibras que, tras dirigirse en sentido dorsomedial y superior, se curvan rodeando el núcleo del VI par y se dirigen en sentido ventrolateral e inferior orientándose hacia el borde inferior de la protuberancia, donde emergen constituyendo el origen aparente de la raíz motora del nervio facial. Las fibras que la componen proporcionan innervación a los músculos estriados derivados del segundo arco faríngeo (Fauci y cols., 2008) (Tabla 9).

El facial es un nervio mixto que abandona el tronco cerebral por el surco

bulboprotuberancial por medio de dos divisiones, una rama motora y el nervio intermediario de

Wrisberg, las cuales se unen en el segmento más interno del conducto de Falopio

MUSCULOS ESTRIADOS INERVADOS POR EL VII NERVI0.

- Cutáneo del cuello.
- Estilohiideo.
- Vientre posterior del digástrico.
- Músculo del estribo.
- Estilogoso.
- Glosostafilino.
- Palatoestafilino.
- Periestafilino interno.
- Músculos cutáneos del cráneo.
- Músculos de los párpados.
- Músculos de la nariz.
- Músculos auriculares.
- Músculos de la boca y de los labios

Tabla 13. Músculos estriados derivados del segundo arco faríngeo (modificado de Sadler, T., 2009)

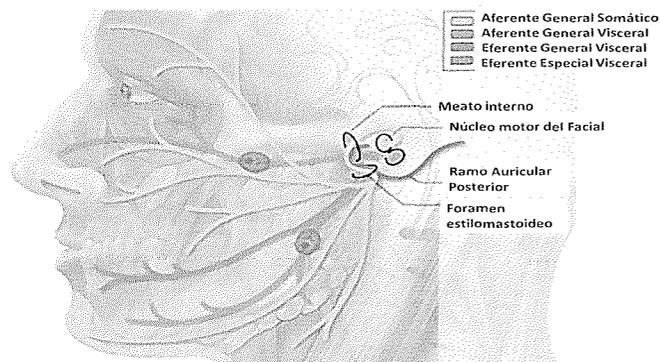


Fig. 48. Nervio Facial. (modificado de fundacionannavazquez.wordpress.com).

(este conducto presenta dos ángulos que permite dividirlo en tres porciones: primera o laberíntica, segunda o timpánica y tercera o mastoidea; es un tortuoso conducto óseo que recorre el espesor del hueso temporal y que finaliza extracranalmente próximo a la apófisis estiloides, en el agujero estilomastoideo). El núcleo de origen del facial está situado profundamente en la calota del protuberancial. Sus fibras motoras siguen un trayecto complicado que rodea al núcleo de origen del VI par, contribuyendo en parte a formar la eminencia teres, en el suelo del VI ventrículo. Entre las fibras centrípetas que contiene el nervio facial cabe destacar las fibras sensoriales gustativas que, procedentes de los dos tercio anteriores de la lengua, se incorporan al facial, a través del nervio cuerda del tímpano, y un escaso contingente de fibras de la sensibilidad cutánea del conducto auditivo externo. Las células de las fibras de la sensibilidad gustativa y cutánea se encuentran en el ganglio geniculado, y sus prolongaciones centrales alcanzan el núcleo del fascículo solitario y el núcleo espinal del trigémino, respectivamente. El nervio facial contiene además fibras parasimpáticas para las glándulas submandibular, sublingual y lagrimal, que siguen el nervio intermedio de Wrisberg y los nervios petroso superficial mayor y cuerda del tímpano (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

El nervio facial desde su origen, atraviesa el ángulo pontocerebeloso y penetra en el peñasco por el conducto auditivo interno (en este se relaciona con el VII par, ocupando una posición anterosuperior respecto a este) y recorre un trayecto con dos acodaduras. En la primera acodadura del nervio facial se sitúa el ganglio geniculado, donde se origina el nervio petroso superficial mayor. En su trayecto descendente, después de la segunda acodadura, se origina una rama colateral para el músculo del estribo, y posteriormente el nervio cuerda del tímpano (Fauci y cols., 2008).

Abandonando el cráneo por el agujero estilomastoideo, atravesando la parótida (entre los lóbulos interno y externo), dividiéndose al alcanzar el borde posterior de la mandíbula en dos ramas: superior o temporal e inferior o cervico-facial. Estas van a subdividirse para originar las distintas ramas terminales que inervan a los músculos de la expresión facial y en el cutáneo del cuello (Rozman C. y cols., 2008).

Las lesiones periféricas del nervio facial producen parálisis de los músculos faciales de un lado de la cara, acompañada de alteraciones de la secreción lagrimal y salival, y de la sensibilidad gustativa, dependiendo del trayecto lesionado del nervio. Las lesiones próximas al ganglio geniculado provocan además parálisis de las funciones motoras gustativas y secretoras. Lesiones en el ganglio geniculado y en el punto de unión del nervio, con el n. cuerda del tímpano producen un cuadro similar, pero sin afectación de la secreción lagrimal (Rozman C. y cols., 2008). Existiendo hiperacusia, si la lesión es próxima a la emergencia de la colateral al músculo del estribo. Las lesiones en el agujero estilomastoideo provocan sólo parálisis de los músculos faciales (Nogales J., 2005).

La parálisis facial de origen central (parálisis supranuclear) se diferencia de las parálisis periféricas por la presencia de síntomas de afectación de otras estructuras del SNC, la preservación de los músculos frontal y orbicular de los párpados, que poseen una inervación bilateral, y por una discrepancia notable

entre la afectación de los movimientos faciales volitivos y emocionales (May M., 2003).

Las lesiones irritativas del nervio facial producen movimientos faciales involuntarios de varios tipos. Pudiéndose observar espasmos faciales clónicos, en casos de tumores del ángulo aneurismas de la arteria basilar. Los espasmos de causa desconocida (espasmo hemifacial idiopático) pueden ser muy molestos y de difícil tratamiento. Pueden estar originados por la compresión o distorsión del nervio en la fosa posterior por una arteria o vena aberrante y, en casos graves, se recomienda una exploración quirúrgica del nervio, en esta zona. Sin embargo, la inyección de pequeñas dosis de toxina botulínica puede ser eficaz. La esclerosis múltiple y a veces también los tumores intraparenquimatosos del tronco pueden ocasionar miocimia facial, una fina contracción fibrilar continua o recurrente de algunos músculos faciales (Rozman C. y cols., 2008).

ETIOLOGÍA DE LAS PARÁLISIS FACIALES PERIFÉRICAS.

- Intracraneales:
 - Tumores del ángulo pontocerebeloso
 - *Neurinoma del acústico.
 - *Neurinoma del facial.
 - *Meningioma.
 - *Hemangioma.
 - Yatrogenia.
 - *Cirugía de tumores del ángulo pontocerebeloso.
 - *Cirugía del vértigo (neurectomía vestibular).
-

- Intratemporales:
 - Otitis:
 - *Media aguda.
 - *Media crónica.
 - *Externa maligna.
 - Traumatismos(fracturas del hueso temporal).
 - Yatrogenia(otocirugía).
 - Sdr. Ransay Hunt.
 - Parálisis de Bell.
 - Tumores.
-

- Extratemporales:
 - Traumatismos.
 - Tumores(parótida).
 - Yatrogenia (cirugía de parótida).
 - Otras:
 - Sdr. Melkersson-Rosenthal.
 - Sarcoidosis.
 - Sdr. Guillain Barré.
 - Sdr. Mobius.
 - Sífilis.
 - Tuberculosis.
 - Mononucleosis.
 - Enfermedad de Lyme.
-
-

Tabla 14. Etiología de la parálisis facial periférica (modificado de Sadler T., 2009)

La *etiología* de la parálisis facial periférica, suele ser desconocida, recibiendo esta forma idiopática, el nombre de parálisis de Bell. (Tabla 10).

Parálisis facial idiopática (Parálisis de Bell) 39,7%. La parálisis facial esencial, parálisis de Bell, es la más frecuente de parálisis facial, con una incidencia de 23casos /100.000 habitantes y año. No tiene preferencia clara por ningún sexo y representa, aproximadamente, la mitad de todas las parálisis faciales periféricas. Aparece, habitualmente entre los 18 y 50 años. Su etiología es desconocida, existiendo numerosas teorías etiopatogénicas (vascular, vírica, inmunológica), ninguna de ellas está suficientemente demostrada (May M., 2003).

Para los que defienden la teoría vascular, una alteración de la microcirculación daría lugar a un edema del nervio en el interior del conducto de Falopio, dificultando el retorno venoso, dañando progresivamente el nervio (Sadler T., 2009).

La teoría viral explicaría la parálisis por una infección vírica del nervio, por herpes simple. La neuritis produce una edematización del nervio, añadiéndose la respuesta inmunológica provocada como respuesta a la infección vírica (May M., 2003). También se ha defendido factores hereditarios, debido a que en la cuarta parte de los pacientes, existen antecedentes familiares. En definitiva, se origina

por edematización del nervio facial dentro del conducto de Falopio (Sadler T., 2009)

Clinica:

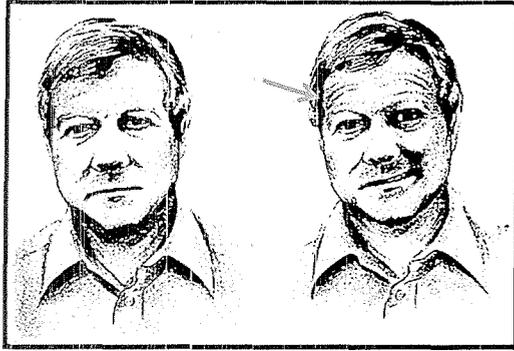


Fig. 49. Parálisis Facial Central. Es de origen central ya que la movilidad de la frente no se encuentra comprometida. (modificado de medicinainterna.wikispaces.com).

Disminución o pérdida de movimiento en todos los músculos faciales ipsilaterales, tanto superiores como inferiores. La paresia inicial puede progresar hacia una parálisis completa en uno a 7 días. Ocasionalmente, se puede producir otalgia y alteraciones sensitivas ipsilaterales (May M. y cols., 2000). Otros síntomas acompañantes pueden ser epifora no real, relacionada con rebosamiento de las lágrimas por alteración de la motilidad palpebral (diferenciar de la epifora real que sería un dato evolutivo de mal pronóstico), disgeusia e hiperacusia (May M. y cols., 2003).

En el caso de la Parálisis facial idiopática hay una recuperación completa de forma espontánea (sin tratamiento alguno) en el 60-80%, en pocas semanas.

Diagnóstico.

- Alteración de la movilidad facial
- Asimetría facial (más evidente con movimientos)
- Inmovilidad facial homolateral de la mímica refleja voluntaria y emotiva
- Hemicara inexpresiva con desaparición de pliegues frontales y nasogenianos homolaterales y desviación de la comisura bucal hacia el lado sano

En el caso de la Parálisis Facial central (Fig. 49), se conserva la función de la musculatura frontal, por inervación cortical bilateral de la porción del núcleo de VII par craneal correspondiente a la rama temporal (May M. y cols., 2000).

La Parálisis Facial Periférica: (Fig. 50) Habitualmente está precedida de un proceso catarral de tipo vírico. Presenta una instauración rápida que oscila entre pocas horas a 1 día Se manifiesta por:

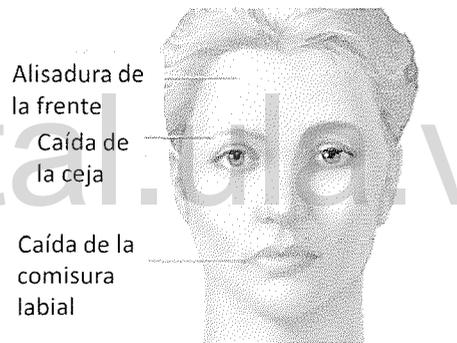


Fig. 50. Parálisis Facial Periférica. (modificado de www.laying.site40.net).

- Ceja homolateral más baja y ampliación de la hendidura palpebral, lo que permite visualizar la esclera con el movimiento fisiológico: SIGNO DE BELL
- Dificultad en la masticación y deglución.
- Alteraciones sensitivas y sensoriales:
- Rigidez, acorchamiento, parestesias en cara
- Otagia (signo de mal pronóstico)
- Disgeusia (sabor metálico)
- Hiposmia (alteración de la transmisión del estímulo por motilidad anómala de la ventana nasal)
- Disacusia, algiacusia (por alteración del nervio Estapedial)
- Disfunciones parasimpáticas y secretora
- Hiper/ hipolacrimación, molestias oculares (Nogales J., 2005).

Evaluación general (TA; glucemia, piel) que debe incluir una exploración completa de oído, nariz y de cavidad oral, así como realizar palpación bimanual de la glándula parotídea con el fin de identificar posibles tumoraciones causales del cuadro. Exploración Neurológica Básica: . Deben valorarse los distintos músculos inervados por las ramas del nervio facial con el fin de identificar posibles asimetrías. El paciente debe ser capaz de arrugar la frente, cerrar los ojos fuertemente, mostrar sus dientes y mover el cuello. El cierre del ojo resulta imposible en el lado afectado. Cuando el paciente intenta cerrar el ojo la contracción sinérgica fisiológica del recto superior hace girar hacia arriba el globo ocular, dejando a la vista la esclerótica (fenómeno de Bell). La exploración del gusto nos permitirá encontrar en ocasiones alteraciones en los 2/3 anteriores de la lengua. Es conveniente realizar la exploración de todos los pares craneales (por ejemplo: la asociación de parálisis del VI y VII par sugiere lesión del troncoencefalo). (May M y cols., 2000; Msy M. y cols. 2003).

Pruebas Complementarias (Sadler T., 2009):

El diagnóstico es clínico, las pruebas complementarias servirán para conocer la gravedad de la lesión y confirmar si se sospecha otra causa distinta de la idiopática.

Radiología: las técnicas radiológicas (TAC, RMN) están indicadas para excluir causas no idiopáticas, ante paciente con otorrea, sordera, tinnitus, afectación de otros pares craneales.

Pruebas electrodiagnósticas no son pruebas de urgencias (electroneuronografía no debe realizarse antes del tercer o cuarto día puesto que la degeneración axonal no se produce hasta 72h. después del daño del nervio, electromiograma se trata mas bien de una prueba de seguimiento) (Masjuan V. y cols., 1998).

El tratamiento es fundamentalmente médico, aunque no existe un tratamiento propio al no existir una etiopatogenia suficientemente probada.

Medidas físicas:

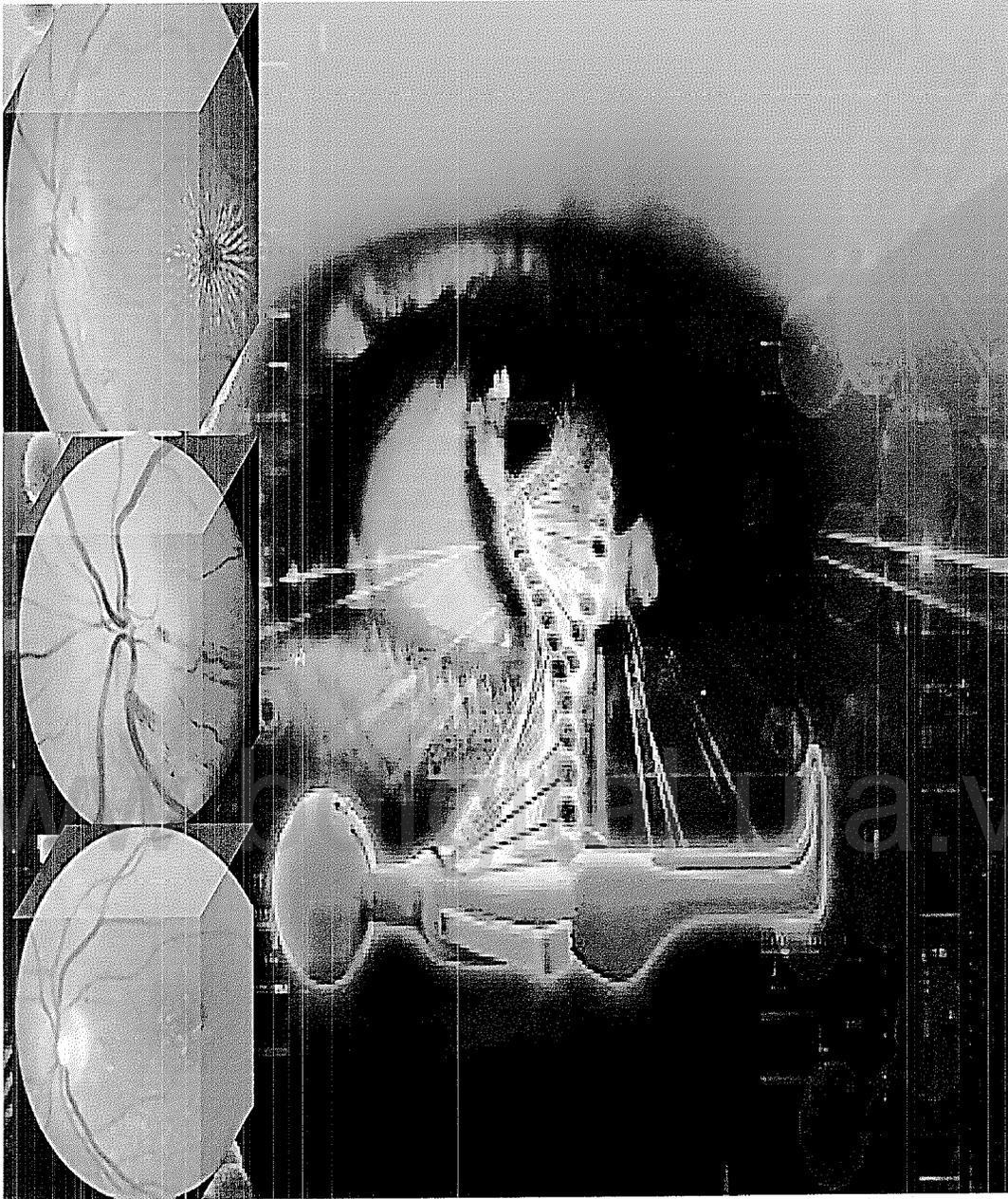
Protección del ojo con gafas de sol, uso de lágrimas artificiales, aplicación de pomadas epitelizantes y la protección ocular durante el sueño (oclusión del mismo) (American Academy of Ophthalmology, 2007-2008).

Fármacos:

Corticoides: Para algunos autores el tratamiento con PREDNISONA a dosis de 1 mg/Kg/día/10 días y con posterior pauta descendente a lo largo de un mes (1/3 de dosis cada 2 días) es especialmente eficaz en los casos con dolor y en aquellos casos de parálisis completa 9. Se consiguen resultados más constantes si se administran en el 1º día (mejoría del pronóstico) (Ramsey M. y cols., 2000).

Aciclovir: Se ha incorporado recientemente al arsenal terapéutico de la parálisis facial periférica tanto combinado con prednisona como utilizado de forma única. Sin embargo existen aun pocos estudios que demuestren una eficacia evidenciada (Ibarrondo, J. y cols., 1999) se aconseja usarlo sólo en pacientes con parálisis facial causada por herpes zoster.

www.bdigital.ula.ve



IV. Exploración del Disco Óptico

IV. Exploración del Disco Óptico

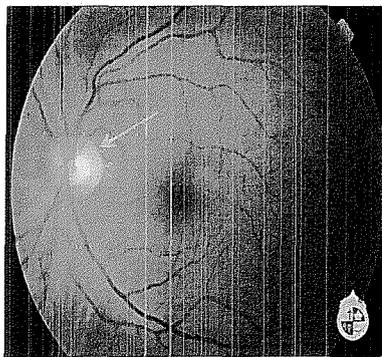


Fig. 51. Fotografía de una papila óptica normal. (modificado de http://escuela.med.puc.cl/publ/atlasoftalmologia/fondo_ojo/indexfo.htm)

Son innumerables los motivos que pueden producir tumefacción del disco óptico. Esta sección se enfoca en la descripción de las diversas patologías responsables de ésta.

En la práctica clínica, con frecuencia, al momento de plantear el diagnóstico y más aún el tratamiento de los edemas del disco óptico afloran múltiples interrogantes y emerge el dilema de "Qué hacemos?"; Se trata de: Papilitis?, Papiledema?, Neurorretinitis? Neuropatía Óptica Isquémica (NOI) Anterior o Posterior, Arterítica o No Arterítica?, etc. Estos constituyen algunos ejemplos de las dudas que se nos presentan a la hora de estar frente a uno de estos pacientes, justificando así la realización y revisión de esta sección.

Recuento Anatomofisiológico

El nervio óptico. (Ver Parte II, Alteraciones del Campo Visual, Recuento Anatomofisiológico).

Papila óptica: (Fig. 51 y 52) La papila óptica normalmente es visible en el examen oftalmoscópico. La papila tiene forma ovalada con su eje mayor vertical. Su tamaño es muy variable, con un diámetro vertical promedio que en diferentes estudios va de 1.6 a 1.9 mm. La papila sana normalmente está bien delimitada con respecto a la retina que la rodea, por eso decimos que su contorno es neto o definido. El interior de la papila está ocupado por el reborde neuroretiniano, formado por axones y su glía y es de color rosado o anaranjado. El reborde neuroretiniano está más o menos en el mismo plano que la retina, por eso se dice que la papila normal es plana. Además, por dentro del reborde hay una depresión de color más pálido, llamada excavación papilar, donde no hay fibras nerviosas. Algunas papilas, especialmente las de tamaño pequeño, no tienen excavación pero son normales (Keith L. y cols., 2008).

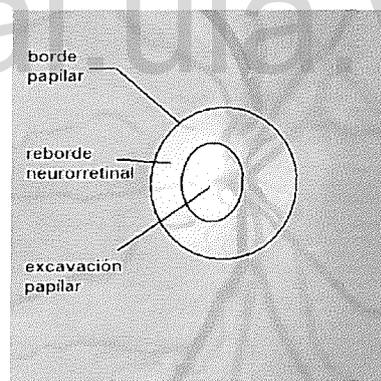


Fig. 52. Esquema que muestra el borde papilar, reborde neuroretiniano y excavación papilar. (<http://enfermedadesdelnerviooptico>)

Los vasos retinianos emergen desde la papila; la arteria central de la retina se divide en dos ramas, una superior y otra inferior, que son cortas ya que rápidamente se dividen en otras ramas temporal y nasal cada una. Las venas siguen un trayecto similar pero la dirección de la circulación de la sangre es

contraria. Las arterias son más delgadas y de color rojo, menos intenso que las venas (Michelli f., 2002) (Fig. 52)

Signos de Patología del Nervio Óptico	Causas de Lesiones del Nervio Óptico
<ul style="list-style-type: none"> • Disminución de la agudeza visual • Disminución de la visión del color • Defecto pupilar aferente • Escotoma central • Cambios de la papila óptica puede ser normal, pálida o edematosa 	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad desmielinizante • Compresión • Isquemia • Inflamación vasculitis • Heredado genéticamente • traumatismo

Tabla. 15. Patología del nervio óptico (modificado de Michelli F., 2002)

Aporte sanguíneo: La capa de fibras nerviosas de la retina se encuentra irrigada por ramas de la arteria central de la retina y en ocasiones, sobre todo en la región temporal del disco óptico, por la arteria ciliarretiniana (Fig. 53). A nivel de la lámina coroidalis está abastecida por los ramos centripetos de la coroides peripapilar a cuyo nivel no se emiten ramas de la arteria central de la retina (Hayreh S., 2000).

El suministro hemático de la región laminar está a cargo de las ramas centripetas de las arterias ciliares cortas posteriores, directamente o a través del llamado circulo o anillo de Zinn-Haller, aunque se plantea que el mismo no existe en la mayoría de los humanos o está incompleto. A este nivel no se emiten ramas de la arteria central de la retina (Hayreh S., 2000).

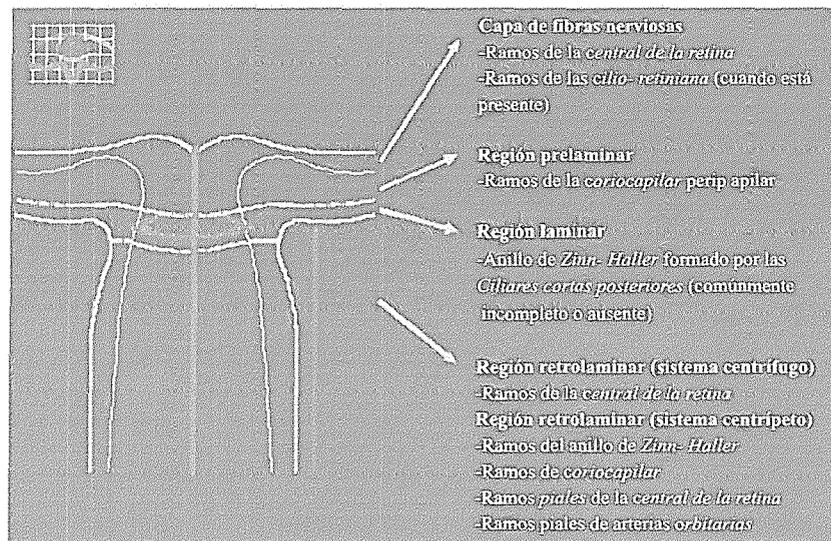


Fig. 53. Aporte sanguíneo del nervio óptico (González A. y cols., 2005).

Los 10 a 15 mm retrolaminares más cercanos al globo ocular son nutridos por los capilares que provienen de la arteria central de la retina, mientras el resto se nutre del plexo pial centripeto que deriva de las arterias ciliares cortas posteriores, de ramos que regresan de la coroides peripapilar, ramos centripetos de la arteria central de la retina y de las anastomosis que coexisten con el sistema de la carótida externa (menígea media, temporal superficial y facial transversa) (Sedwick L., 1996).

Papiledema: Se refiere al edema de papila que se produce a consecuencia de una hipertensión intracraneal. Dentro de sus causas más comunes se citan: Lesiones intracraneales, hipertensión intracraneal idiopática, hidrocefalia, trombosis de los senos venosos y meningitis. El aumento de la presión intracraneal se relaciona con los hallazgos encontrados en el fondo del ojo los cuales se clasifican en diferentes estadios: Incipiente, establecido, crónico y atrófico, en dependencia de su gravedad o avance. Es imprescindible realizar pruebas imagenológicas antes de realizar la punción lumbar, así como el cuidado integral del enfermo. En el presente trabajo se propone un acercamiento al diagnóstico y tratamiento de dicha entidad nosológica. El papiledema constituye una emergencia neurooftalmológica, por tal motivo su adecuado reconocimiento es importante. En primer lugar, puede implicar la presencia de procesos intracraneales graves y, por otro lado, puede llevar a una pérdida de visión dando lugar a una ceguera irreversible si no se reconoce y se trata a tiempo (López V. y cols., 2007). El papiledema es una condición que usualmente se manifiesta en los dos ojos como un edema bilateral del disco óptico. Este se produce después de una hipertensión intracraneal (HTIC) por encima de 200 mmH₂O y a menudo denota un proceso serio (González Y. y cols., 2009). La causa de la HTIC no puede ser determinada sólo realizando un fondo del ojo. Las personas que padezcan de HTIC requieren una urgente evaluación porque la causa de la presión intracraneal elevada puede ser un proceso que, si es irreversible, suele conducir a serias secuelas neurológicas e incluso la muerte (González Y. y cols., 2009).

El aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) hace que éste aumente en la porción retrolaminar del nervio óptico lo cual condiciona que disminuya el flujo axoplásmico, primeramente el lento, luego el rápido y cause edema de la capa de fibras nerviosas peripapilares en el siguiente orden: Inferior, superior, nasal y temporal; de manera secundaria, aumenta la presión venosa hidrostática lo que provoca colapso de la microcirculación capilar venosa y ruptura de los vasos arteriales; todos estos cambios condicionan infartos de la capa de fibras nerviosas, formación de cuerpos hialinos debido a la apoptosis, proliferación glial y finalmente atrofia (López V. y cols., 2007 y Miller N. y cols., 1999).

Mecanismos de producción de aumento de la presión intracraneal (González Y. y cols., 2009):

1. Aumento de la cantidad de tejido intracraneal por una lesión que ocupa espacio.
2. Aumento de la producción de LCR.

3. Bloqueo de la circulación de LCR a nivel del sistema ventricular o de las granulaciones aracnoideas.
4. Disminución de la absorción por obstrucción del sistema venoso intracraneal o extracraneal.
5. Incremento del volumen sanguíneo cerebral.

Clinica

. *Manifestaciones oculares:* El papiledema temprano o incipiente no afecta la agudeza visual central, la visión cromática o la función pupilar. Los pacientes pueden estar totalmente asintomáticos y sin embargo presentar un papiledema al examen del fondo del ojo. La sensibilidad al contraste es normal al inicio del padecimiento y se considera como un buen indicador temprano de disfunción del nervio óptico. Los oscurecimientos visuales transitorios (fenómenos de “blackouts” o “grayouts”) son descritos por muchos pacientes como breves episodios de pocos segundos de duración caracterizados por oscurecimiento de la visión, ya sea monocular o binocular y que se pueden presentar con mayor frecuencia al realizar ejercicio físico o maniobras de Valsalva. Se cree que están relacionados con isquemias locales transitorias del disco (Milea D., 2001). La diplopía es otro de los síntomas referidos y se debe a la paresia o parálisis del sexto nervio craneal, sin que sea un signo de localización y es vista hasta en un 30% de los casos; esta puede ser unilateral o bilateral. Sin embargo, otras parálisis de nervios craneales o trastornos de la motilidad no son comunes en el papiledema, a menos que se deban a causas específicas (por ejemplo: Síndrome de Parinaud en la hidrocefalia y, raramente, parálisis del cuarto nervio craneal también en la hidrocefalia) (Milea D., 2001; López N. y cols., 2003).

Causas comunes	Menos comunes	Causas posibles	Causas citadas pero no probadas
Lesiones intracraneales	Malformaciones arteriovenosas dures	Amiodarona	Tratamiento con corticoides
Hipertensión intracraneal idiopática	Síndrome de apnea obstructiva del sueño	Sarcoidosis	Hipertiroidismo
Hidrocefalia	Síndrome de Guillain-Barré	Fenitoína	Hipovitaminosis A
Trombosis de los senos venosos	Tumores de la médula espinal	Litio	Irregularidades menstruales
Meningitis	Craneosinostosis	Sulfamidas	Anticonceptivos orales

Tabla 16. Causas asociadas a la elevación de la presión intracraneal (Kerrison J. y cols., 2000; Milea D., 2001; López N. y cols., 2003).

Otras manifestaciones no focales: Cefaleas que ocurren diariamente, de moderada intensidad, que tienden a empeorar con los movimientos oculares y en ocasiones son descritas como retrooculares. La cefalea tiende a ser peor al levantarse, en muchas ocasiones despierta al paciente en la madrugada o primeras horas de la mañana y propende a mejorar a medida que transcurre el día. En ocasiones se pueden presentar náuseas y vómitos, dolor en el cuello que se puede asociar a rigidez nuchal, especialmente si está concomitando con irritación meníngea o herniación cerebral. Puede presentarse sensación de latidos cardíacos en uno o ambos oídos, lo que es visto en el 60 % de los pacientes y puede ser debido a procesos locales en el laberinto o en los senos venosos (Sadun A. y cols., 2003; López N., y cols. 2003; Milea D., 2001; Hsu C. y cols., 2002).

Focales: Signos neurológicos focales que pueden incluir debilidad o parestesias en casos de lesiones ocupantes intracraneales (Por ejemplo: Tumores, abscesos, coágulos sanguíneos); cambios cognitivos que pueden ser localizados (Por ejemplo: Afasia) o no localizados (Por ejemplo: Cambios globales en las funciones corticales altas) en casos de hidrocefalia, una lesión de masa o meningitis; variaciones en el nivel de conciencia, irritabilidad (más común en los niños), vértigos, etc. La rigidez motora es un signo presente en muchos casos como señal de herniación tentorial (Spitzer M. y cols., 2007; Digre K. y cols., 2005; Pareja J. y cols., 2004; Spitzer M. y cols., 2007).

Clasificación (Fig. 54): De acuerdo a la progresión del papiledema podemos clasificar el aspecto del fondo del ojo en cuatro fases o estadios (López V. y cols., 2007; Miller N. y cols., 1999; Liu G. y cols., 2001; Spitzer M. y cols., 2007):

Incipiente: El papiledema incipiente se caracteriza por una elevación junto a la que se borran los márgenes papilares. Inicialmente se borran los márgenes superiores e inferiores. Se produce también una hiperemia del disco y desaparece el pulso venoso espontáneo. Hay que tener en cuenta que el 20 % de los ojos normales no presentan pulso venoso. Puede observarse una dilatación de los capilares y alguna hemorragia en astilla en el margen del disco. Se mantiene la excavación fisiológica (González Y. y cols., 2009). Se divide en 6 estadios: (Uribe C. y cols., 2002)

1) Hiperemia del disco: Es resultado de la dilatación de los capilares de la cara anterior del disco. También se producen microaneurismas sobre la superficie del disco.

2) Borramiento de la capa de fibras nerviosas peripapilar: Hoyt y Knight fueron

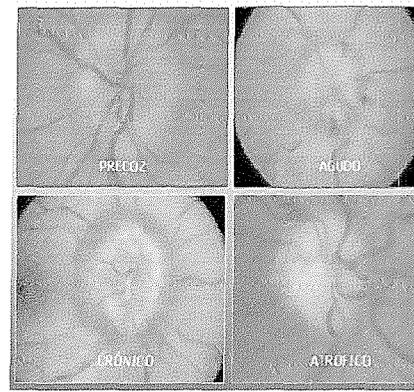


Fig. 54. Fases o estadios del papiledema de acuerdo a la progresión y aspecto del fondo del ojo (Uribe C. y cols., 2002)

los primeros en describir estos cambios en el papiledema precoz. Estos cambios son mejor observados con biomicroscopía del fondo ocular con el filtro libre de rojo (verde aneritra).

3) Tumefacción del disco: Para ciertos autores la tumefacción papilar es el primer signo en aparecer.

4) Borramiento de los márgenes del disco: Este es un claro signo de papiledema precoz. Hay patologías congénitas que pueden confundirnos.

5) Hemorragias peripapilares superficiales: Es un signo muy importante. Se producen en la capa de fibras nerviosas y pueden aparecer como estrías radiales sobre el disco o cerca de sus márgenes. La causa parece ser una ruptura de los capilares distendidos por el aumento de la presión intracraneal.

6) Pérdida espontánea del pulso venoso: Descrita desde 1950 por Cherry, ésta se produce cuando la presión intracraneal excede los 200 mmH₂O. Como el 20 % de la población general no presenta pulso venoso espontáneo, la ausencia de este no debe ser considerado un signo de alarma.

2. Establecido: En el papiledema establecido los bordes del disco ya no se ven y los vasos quedan enterrados en su salida del disco. Aparecen los microinfartos que se observan como manchas algodanosas y hemorragias en llama. Pueden aparecer exudados duros alrededor de la mácula que producen el aspecto de estrella macular. El edema de capa de fibras nerviosas puede desplazar hacia fuera la retina circumpapilar, dando lugar a pliegues concéntricos a la papila denominados líneas de Paton. Pueden aparecer alteraciones retinianas asociadas como un desprendimiento seroso de la mácula, exudados maculares lipídicos en estrella, hemorragias prerretinianas y subretinianas, alteraciones del epitelio pigmentario de la retina y, más raramente, oclusiones de rama arterial retiniana, neovascularización subretiniana peripapilar o retinopatía por estasis venoso (Shah M. y cols., 2008; Sathornsumtee B. y cols., 2006).

3. Crónico: Se desarrolla cuando no se resuelve la causa del papiledema y la presión intracraneal permanece elevada por mucho tiempo. Desaparecen progresivamente los componentes exudativos y hemorrágicos y los márgenes papilares se vuelven más definidos, pero se mantiene la elevación y la superficie papilar borrada ("papila en corcho de champán"), persisten también los capilares dilatados. Pueden aparecer los llamados cuerpos hialinos (González Y. y cols., 2009).

4. Atrófico: La evolución natural de la HTIC no resuelta y de larga duración es hacia un aplanamiento y una palidez progresiva de la papila, con persistencia del borramiento vascular. El disco aparece atrofiado, los vasos retinales atenuados; en los casos severos pueden verse pliegues coroideos y alteraciones pigmentarias. Con menor frecuencia pueden observarse "shunts" o cortocircuitos opto-ciliares (signo de Hoyt-Spencer) como mecanismo de defensa. Estos

hallazgos caracterizan el papiledema atrófico que corresponde a una atrofia del nervio óptico por pérdida axonal (Shah M. y cols., 2008; Nguyen C., 2005).

Diagnóstico: El diagnóstico puede ser difícil clínicamente si se usa sólo un oftalmoscopio directo. Debe requerir técnicas de visión estereoscópica en lámpara de hendidura usando lentes especiales, ya sean de no contacto (Hruby, 78 D, 90 D y Superfield) o de contacto para una mejor visualización del fondo de ojo (Shah M. y cols., 2008; Nguyen C., 2005).

Se debe realizar análisis fotográfico del fondo del ojo (fotos a color y libre de rojo en cámaras especiales con sistemas para tomar imágenes) lo cual permite almacenar las fotos y seguir al paciente evolutivamente de forma comparativa (González Y. y cols., 2009).

Si existen dudas se debe realizar una angiografía. La angiografía fluoresceínica puede ser útil en el estadio precoz, observándose dilatación capilar, pérdida de colorante ("leakage") y microaneurismas en las fases iniciales del estudio (Nguyen C., 2005).

Tomografía de coherencia óptica (OCT): En los últimos años se ha venido desarrollando esta tecnología que aporta imágenes de la retina y el nervio óptico de muy alta resolución; se basa en una técnica denominada interferometría de baja coherencia en la que se proyecta un haz de luz en el espectro infrarrojo (810 nm) hacia el tejido a estudiar y que posteriormente es reflejada hacia una cámara; mediante el análisis de la intensidad y el retraso de la luz reflejada se obtiene una imagen en profundidad del punto estudiado (González Y. y cols., 2009).

El software de este equipo presenta 18 protocolos de examen que fundamentalmente se centran en el análisis del nervio óptico y de la capa de fibras nerviosas (CFN) y ofrece datos cuantitativos del grosor de la CFN en la retina peripapilar. La estrategia más apropiada para evaluar una papila edematosa se denomina análisis de la capa de fibras nerviosas; en ella se realiza un barrido circular alrededor de la papila y se analiza el grosor de la CFN a ese nivel, produciendo una imagen del perfil del grosor de esta, lo que permite contabilizar ese grosor y compararlo con una base de datos normativa de pacientes que posee el aparato, por lo que resulta muy útil como técnica de estudio anatómico en el seguimiento de los pacientes con papiledema al poder medir y evaluar las modificaciones temporales del grosor de la CFN peripapilar. Resulta, sin embargo, poco útil en el diagnóstico diferencial del papiledema con el pseudopapiledema porque en este último, sin existir edema de la CFN, su grosor también está aumentado por la alteración anatómica papilar (Tang R. y cols., 2004; Montolio M., 2006; Catrambone J. y cols., 2008; Rebolleda G. y cols., 2008; Frezzotti P. y cols., 2005).

Perimetria: Los defectos del campo visual son comunes. El papiledema temprano causa ensanchamiento de la mancha ciega en más del 90 % de los pacientes. A medida que el papiledema progresa se comienza a afectar el campo nasal inferior pero se puede presentar una variedad de defectos tales como reducción concéntrica generalizada, defectos arqueados, defectos paracentrales, así como visión de túnel en que sólo se conserva un islote temporal (similar al glaucoma),

progresando a ceguera completa que es vista cuando se presenta una disfunción severa del nervio óptico secundaria a la atrofia óptica posterior al papiledema. Todos estos hallazgos están correlacionados con el grado de pérdida de la CFN que se presenta en el 60-70 % de los casos crónicos (Ophir A. y cols., 2005; Pribila J. y cols., 2008). Se recomienda en la actualidad el uso de la perimetría computarizada, por ejemplo: HFA 750, Octopus 101, entre otros (González Y. y cols., 2009).

Ultrasonido ocular y orbitario: Permite diferenciar entre verdaderos edemas del disco y pseudoedema secundario a la presencia de drusas del nervio óptico. Un ultrasonografista experimentado puede encontrar líquido subaracnoideo alrededor del nervio óptico en el test de los 30 grados (Nazir S. y cols., 2009; Baehring J. y cols., 2005).

Estudios imagenológicos: Una vez establecido el diagnóstico de papiledema y ante la sospecha de una hipertensión intracraneal (HTIC) hay que realizar siempre una prueba de imagen, preferiblemente una Resonancia Magnética Cerebral que puede ser contrastada o no. Se puede usar también una tomografía computarizada (TC) de cráneo, simple o contrastada, si no contamos con la primera. Si se descarta la existencia de una lesión intracraneal debe realizarse una punción lumbar con manometría del líquido cefalorraquídeo (LCR). Se considera que existe una HTIC cuando la presión de apertura, con el paciente en decúbito lateral, excede de 200 mmH₂O o de 250 mmH₂O en obesos (en ellos un valor de 230 a 250 mmH₂O puede considerarse normal). Se debe realizar estudio bioquímico, microbiológico y citológico del LCR (González Y. y cols., 2009). Si no se encuentra ninguna causa, sobre todo en mujeres no obesas y en varones, se debe hacer una anamnesis detallada en relación con tóxicos, fármacos, antecedentes patológicos, etc., y puede requerirse la realización de arteriografías, estudios endocrinológicos, ecocardiogramas, etc., en dependencia de la sospecha clínica que se tenga. Si no se llega a encontrar una causa, se realiza el diagnóstico de HTIC idiopática o pseudotumor cerebral (causa más frecuente de papiledema) (Eliseeva N. y cols., 2005).

Se describen hallazgos encontrados en la RMN de pacientes que presentan papiledema, tales como: Aplanamiento de la esclera posterior, dilatación del espacio perióptico, tortuosidad vertical del nervio óptico y silla turca vacía (Brodsky M., 1998).

Tratamiento. El tratamiento del papiledema está fundamentalmente dirigido a tratar la causa que lo provoca, es por tanto imprescindible el seguimiento conjunto del paciente por neurólogos, neurocirujanos, endocrinólogos, etc. Es importante la valoración neurooftalmológica para el seguimiento de la función visual, así como para el monitoreo de la altura del edema. En línea general se recomienda la corrección de los factores predisponentes o precipitantes, reducción del peso corporal en caso de obesidad asociada, restricción de líquidos y sal. Se plantea la elevación de la cabecera de la cama 30 ó 45 grados con respecto al tronco, lo cual disminuye considerablemente la resistencia que impone el cerebro a la circulación del LCR, por lo que este último se absorbe con mayor eficiencia (González Y. y cols., 2009).

Se recomienda la *acetazolamida*, que disminuye la producción de LCR aproximadamente 30 minutos después de la administración endovenosa. Se pueden usar diuréticos osmóticos como el manitol y, en algunos casos, diuréticos de asa como la furosemida (Mehta J. y cols., 2005; Distelmaier F. y cols., 2006; Deschamps R. y cols., 2008; Chong D. y cols., 2007).

Se recomiendan las *punciones lumbares evacuadoras* en algunos casos con la finalidad de disminuir la HTIC. El tratamiento quirúrgico se postula cuando, a pesar del tratamiento médico adecuado, se mantiene la HTIC provocando evolución rápida de los síntomas visuales, cefalea intratable, alteraciones progresivas del campo visual, sobre todo cuando disminuye por debajo de los 30 grados centrales y/o deterioro marcado de la sensibilidad al contraste; también se tiene en cuenta el tratamiento previo e ineficaz con dosis de acetazolamida a dosis máxima en al menos 2 semanas (González Y. y cols., 2009).

Las posibilidades quirúrgicas son básicamente dos: La fenestración de la vaina del nervio óptico y el cortocircuito lumboperitoneal (Tang R. y cols., 2004).

La neuritis óptica: Es una inflamación aguda del nervio óptico. La neuritis óptica típica o primaria ocurre por desmielinización del nervio óptico y puede ser "idiopática" o asociada a esclerosis múltiple. La neuritis óptica atípica se produce por la inflamación del nervio óptico como parte de un proceso de causa infecciosa, inmune, granulomatosa o por contigüidad (Planas N., 2009).

El término neuritis óptica significa literalmente inflamación del nervio óptico por cualquier causa. Sin embargo, en la práctica clínica se utiliza referido sobre todo a la afectación del nervio óptico debida a desmielinización. Según la inflamación se localice en la porción intraocular del nervio o en una porción más posterior distinguiremos, respectivamente, las papilitis, caracterizadas por un edema del disco óptico, y las neuritis retrobulbares, con un fondo ocular inicialmente normal (Savino P. y cols., 2002).

Clinica: La neuritis óptica típicamente causa pérdida visual monocular en adultos jóvenes entre 15 y 45 años de edad y se acompaña de dolor desencadenado o agravado por los movimientos oculares. La incidencia es mayor en mujeres que en hombres en una relación de 12:5 (Savino P. y cols., 2002).

Alrededor de un 90% de los pacientes con neuritis óptica presenta pérdida de la agudeza visual que puede ser mínima o muy grave como la no percepción luminosa. Los pacientes la describen como niebla, nube u oscurecimiento con mala percepción o desaturación de los colores. La pérdida visual puede progresar en 2 a 10 días y, a partir de este punto, la visión comienza a mejorar lentamente (Savino P. y cols., 2002).

Este deterioro progresivo de la agudeza visual de 2 semanas de duración es altamente sugestivo de neuritis óptica y, cuando acontece así, debe ser motivo de alta sospecha diagnóstica (. A menudo existe una recuperación de la visión que

puede volver a ser casi normal en varias semanas o meses Savino P. y cols., 2002).

Una minoría de los pacientes mantiene una excelente agudeza visual pero puede presentar otros signos de neuritis óptica dados por alteración en la visión cromática y a menudo hay una disociación entre ésta y la agudeza visual, la cual se mantiene relativamente respetada. Por otra parte, es muy infrecuente que un paciente con pérdida visual por neuritis óptica mantenga una visión de los colores normal. En cuanto a la función pupilar, es una norma general que los pacientes con sospecha de neuritis óptica tengan un defecto pupilar aferente relativo (DPAR) en el lado afecto. La excepción a esta norma serían los pacientes con afectación bilateral y simétrica del nervio óptico. La ausencia de DPAR en un paciente con pérdida de agudeza visual y alteración campimétrica unilateral o asimétrica hace muy improbable el diagnóstico de neuritis óptica. Incluso tras la recuperación de la agudeza visual, la visión cromática, la sensibilidad al contraste, las anomalías del campo visual y el DPAR tiende a persistir, así como la disparidad de la sensibilidad al brillo entre el ojo afecto y el contralateral. El dolor ocular u orbitario exacerbado con los movimientos oculares es típico en la neuritis óptica. Este síntoma puede preceder a la aparición de la pérdida visual o coincidir con la misma, continúa durante la fase de deterioro visual y suele ceder en una semana aproximadamente. Sin embargo, el dolor no es específico de neuritis y puede acompañar también a otras neuropatías ópticas (Planas N., 2009).

Otro síntoma asociado con la neuritis óptica es el fenómeno de Uhthoff, caracterizado por una borrosidad visual transitoria desencadenada por el ejercicio físico, el calor o el estrés emocional. Se presenta en pacientes que ya han padecido un episodio de neuritis y es más frecuente cuando existen otras evidencias de esclerosis múltiple (EM). Ocasionalmente, los pacientes tienen fenómenos visuales positivos como luces coloreadas o destellos (Planas N., 2009).

Estos pacientes pueden presentar una amplia variedad de defectos del campo visual: Alteraciones difusas (48,2%), defectos localizados, incluidos defectos altitudinales y arciformes (20,1%), escotoma central o centrocecal (8,3%) y otros (23,2%). En general, los defectos del campo visual consecutivos a neuritis óptica tienden a recuperarse y suele haber una mejora subjetiva y objetiva del campo visual a las 3-5 semanas. La ausencia de mejoría sigue siendo compatible con el diagnóstico de neuritis óptica pero en este punto deben considerarse otros diagnósticos diferenciales (Planas N., 2009).

En dos tercios de los pacientes el fondo del ojo muestra un disco óptico normal (neuritis retrobulbar) y en el tercio restante presenta edema (papilitis), que suele ser leve y difuso (Figuras 55 y 56). La presencia de un disco óptico pálido indica un episodio pasado y no es un signo oftalmoscópico valorable como causa de pérdida visual reciente en el paciente con neuritis óptica (Michelli F., 2002)

La presencia de alteraciones en la retina, la coroides, o el vítreo no son propias de una neuritis óptica típica.

Diagnóstico diferencial

Ante pacientes jóvenes con una profunda pérdida visual unilateral reciente y un DPAR se deben considerar varias causas en función de si la papila óptica es normal o si hay edema de la misma. Estas causas se describen en la Tabla 14.

Causas

La *neuritis óptica típica* ocurre por desmielinización del nervio óptico. Puede ser asociada a EM o “idiopática”, es decir, con una presentación y un curso idénticos a las neuritis asociadas a EM pero sin manifestar síntomas sistémicos (Nogales J., 2005).

La neuritis retrobulbar y la papilitis son las formas de presentación característica de las enfermedades desmielinizantes. Se presume que la causa de la neuritis óptica es un ataque autoinmune al recubrimiento de mielina del nervio óptico, más que a los propios axones. Los internodos de la mielina permiten la conducción rápida de la señal (conducción saltatoria) (Kanski J., 2009).

La pérdida del componente mielínico del nervio óptico afecta de forma espectacular a la visión porque la transferencia de la información visual se ralentiza cuando no funciona la conducción saltatoria. Tras la resolución del episodio se produce una reparación incompleta y la función vuelve a ser casi normal. Este proceso de destrucción de la mielina es el mismo que ocurre en los tractos mielinizados de sustancia blanca del cerebro en la EM (Michelli F., 2002)

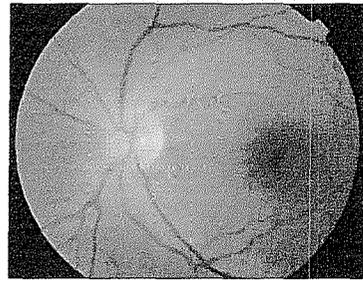


Fig. 55. Fondo del ojo. Mínima elevación y borrosidad del disco óptico en su porción superior y nasal (Planas N., 2009).

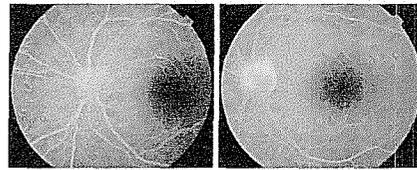


Fig. 56. Angiografía fluoresceínica en fase inicial y fase tardía. Edema en porción superior y nasal (Planas N., 2009).

	Papila Normal	Edema de papila	
Unilateral	Neuritis óptica típica: - Idiopática - Asociada a EM Neuritis óptica atípica - Infecciosa - Inmune - Granulomatosa - Por contigüidad Neuropatía óptica no inflamatoria	Neuritis óptica retrobulbar Neuropatía óptica isquémica posterior: Normalmente pacientes mayores de 55 años con síntomas de vasculitis sistémica Neuropatía óptica compresiva Neuropatía óptica infiltrativa Neuropatía óptica traumática aguda Postradioterapia: Las neuropatías por irradiación son casi siempre posteriores y cursan sin edema de papila. Oclusión de la arteria central de la retina Oclusión venosa Neuropatía óptica hereditaria de Leber Otros trastornos oculares: hipotonía, edema macular cistoide	Papilitis Neuropatía óptica isquémica anterior: Normalmente mayores de 40 años, con defecto altitudinal en el campo visual y poca o ninguna mejoría.
Bilateral	Neuritis óptica retrobulbar	Papilitis <i>La neuritis óptica bilateral simultánea, aunque descrita, es infrecuente. En estos casos hay que realizar el diagnóstico diferencial con las siguientes causas:</i> Infarto bioccipital Neuropatía óptica isquémica posterior por shock, hipovolemia,...	Neurorretinopatía hipertensiva Neuropatía tóxica aguda (metanol) Neuropatía óptica hereditaria de Leber: La presentación puede ser asimétrica así como la afectación entre un ojo y el otro separada en el tiempo.

Tabla 17. Alteraciones a nivel de la papila óptica. Diagnóstico diferencial. (Planas N., 2009)

En la neuritis óptica atípica la inflamación del nervio óptico acaece como parte de un proceso de causa infecciosa, inmune, granulomatosa o por contigüidad. Se han descrito episodios de neuritis óptica aguda tras la vacunación frente a diversos agentes víricos y bacterianos. El agente con mayor frecuencia implicado es el virus de la gripe. Suelen sobrevenir al cabo de algunos días de la vacunación y se caracterizan por una afectación habitualmente bilateral (80%), con dolor asociado en un 60% y edema de papila en el 80% de los casos. La patogenia de la neuritis óptica en estos pacientes se atribuye a una respuesta inmune frente a los antígenos del nervio óptico estimulada por la vacunación (Walter G. y cols., 2010).

Tratamiento:

El Optic Neuritis Treatment Trial (ONTT) es un estudio prospectivo y multicéntrico que distribuyó al azar 448 pacientes con neuritis óptica en tres grupos de tratamiento: placebo oral, prednisona oral (PDN) 1 mg/kg/día durante 14 días, y metilprednisolona (MPDN) endovenosa 250 mg cada 6 horas durante 3 días, seguida de PDN oral 1 mg/kg/día durante 11 días. Cada periodo de tratamiento iba seguido por un periodo breve de disminución de la dosis oral, a 20 mg el día 15, y 10 mg los días 16 y 18, sin administrar PDN el día 17, y prescribiendo los tratamientos orales en una sola dosis matinal (Shams P. y cols., 2009). El ONTT concluyó que:

- El tratamiento de la neuritis óptica con corticosteroides no mejora el resultado visual final aunque los pacientes tratados con corticoides intravenosos mejoraron más rápidamente que aquellos sin tratamiento.
- El tratamiento exclusivo con PDN oral está contraindicado en los pacientes afectados de neuritis óptica.

La utilización de los agentes inmunomoduladores, especialmente el interferón beta-1a, es hoy en día motivo de controversia. Tiene una eficacia demostrada a corto y medio plazo en la esclerosis múltiple recurrente-remitente y en los síndromes clínicamente aislados con alto riesgo de “convertir en EM”. Requieren inyección, tienen efectos secundarios y un elevado coste sanitario⁶. Sin embargo, se trata de una opción terapéutica que debería ser considerada de forma seria frente una neuritis óptica de etiología presuntamente desmielinizante¹, pues estudios sobre la historia natural de la enfermedad demuestran que a los 20 a 25 años después del diagnóstico casi el 90% de los pacientes con EM tendrán una incapacidad importante (Frohman E. y cols., 2006)

Neuropatía Óptica Isquémica (NOI):

Representa un grupo de desórdenes isquémicos del nervio óptico (Hayreh S., 2000). Esta entidad constituye un infarto de la papila y más raramente de la porción posterior del nervio óptico no relacionado con procesos inflamatorios, desmielinización, infiltración o compresión tumoral o congestión orbitaria difusa (Glaser J., 2004).

Clasificación: La neuropatía óptica isquémica (NOI) mundialmente se clasifica en: *Anterior* (NOIA), la cual se caracteriza por la tríada de un defecto pupilar aferente, un defecto del campo visual y un edema del disco óptico; y

Posterior (NOIP), en donde no suele haber edema del disco óptico (Sedwick L., 1996).

La NOIA y la NOIP a su vez se subclasifican en dos grandes grupos: Arterítica (NOIA-A y NOIP-A), asociada a arteritis de la temporal o de células gigantes (ACG), y No Arterítica (NOIA-NA y NOIP-NA) o Idiopática (Weger M. y cols., 2001).

Según estudios realizados, la NOI constituye la neuropatía óptica no glaucomatosa más frecuente en pacientes mayores de 50 años de edad (González A. y cols., 2005).

Factores predisponentes: Dentro de esta categoría están todas aquellas entidades que de una manera u otra se asocian con la susceptibilidad del nervio óptico a los procesos isquémicos (Tabla 15). (González A. y cols., 2005).

Clinica

Edad: La edad promedio en que tiene mayor incidencia la NOIA-NA es a los 60 años. Existe un 10 % de la población en que ocurre esta entidad con edades menores a 45 años. Por otro lado, la NOIA-A se presenta casi exclusivamente en pacientes con más de 70 años de edad (Hayreh S. y cols., 1998).

Factores predisponentes sistémicos	Factores predisponentes locales
<ul style="list-style-type: none"> • Hipertensión Arterial • Diabetes Mellitus • Accidente cerebrovascular • Enfermedad cardíaca isquémica • Desórdenes tiroideos • Aterosclerosis • Enfermedad de la carótida interna • Arteritis de células gigantes • Vasculitis • Migraña y otros desórdenes Vasoespásticos • Hemorragia sistémica masiva • Hiperhomocistinemia • Apnea del sueño • Drogas 	<ul style="list-style-type: none"> • Disco óptico pequeño • Edema marcado del nervio óptico • Drusen del nervio óptico • Hipertensión ocular • Anomalías congénitas • Localización de las zonas vasculares limitrofes watershed con respecto al nervio óptico • Todos aquellos factores sistémicos que actúan en los vasos nutrientes del nervio óptico

Tabla 18. Factores predisponentes sistémicos y locales (González A. y cols., 2005).

Sexo: Aunque de manera general no existen grandes diferencias en cuanto a la distribución de las NOIs por sexo, en sus estudios, Hayreh y otros han encontrado en las NOIA-NA una ligera prevalencia del sexo masculino, mientras que en la Arteritis de Células Gigantes se observó lo contrario (Hayreh S. y cols., 1998).

Momento del ictus: En muchas publicaciones se argumenta y existe el consenso de que la mayoría de los pacientes (73,3 %) refiere la pérdida visual en tempranas horas de la mañana o al despertar de una siesta (Hayreh S. y cols., 1997). Estas horas de comienzo del evento también se describen en la NOIA (Hayreh S. y cols., 1998 y Woldemussie E. y cols., 2001). Otro de los aspectos interesantes en el comportamiento de las NOIA-NA es su marcada incidencia en los meses de más alta temperatura (Hayreh S. y cols., 1998).

La agudeza visual puede variar desde 20/20 (menos frecuente) hasta no percepción luminosa. Hay una disminución importante de la sensibilidad al contraste, así como de la visión del color (González A. y cols., 2005).

Examen físico: En los primeros días de producirse la NOI-NA se observa en el ojo afecto un disco óptico edematoso, el cual puede abarcar todo el disco o solo un sector del mismo, correspondiente al más afectado. Cuando el cuadro es muy incipiente, el edema no necesariamente es pálido. La palidez se instaura en la medida en que evoluciona el cuadro. A nivel de la capa de fibras nerviosas se constatan hemorragias en astilla de variable cuantía. Otro elemento encontrado puede ser el infarto de la capa de fibras nerviosas (manchas algodonosas). Es común encontrar en el “período de estado” una muy leve celularidad en el vítreo posterior. A las 2-3 semanas aún está presente el edema, pero se hace más evidente la palidez del disco (Fig. 57). En un término de 2 a 3 meses el edema se reabsorbe y se hacen más visibles las líneas demarcatorias del edema o pseudoplicues coroides, como también se les conoce. Existen algunos casos como en los pacientes diabéticos en que el edema puede demorar un tanto más de lo normal en reabsorberse (Hayreh S., 2000).

Es muy importante señalar que el edema del disco en las NOI-NA en ocasiones es indistinguible de los producidos por otras entidades como las neuritis ópticas –sobre todo las virales, inmunológicas o posvaccinales– y es entonces cuando el detallado interrogatorio y los exámenes complementarios se hacen indispensables para el correcto diagnóstico diferencial (González A. y cols., 2005).

Cuando se examina el ojo contralateral generalmente se encuentra un disco óptico pequeño con una excavación que puede estar ausente (Cox T., 1999).

Exámenes complementarios: Es indispensable la realización de todos aquellos exámenes complementarios que esclarezcan el estado sistémico del paciente en el orden de controlar todos los factores de riesgo (González A. y cols., 2005).

Eritrosedimentación y proteína C reactiva: Cuando se encuentran cifras de eritrosedimentación elevadas en pacientes con NOI el diagnóstico de NOI-A se refuerza, sobre todo en pacientes con más de 60 años de edad. Algunos autores validan el anterior planteamiento pero en estudios recientes de larga data se ha encontrado un gran número de casos con eritrosedimentación normal y biopsia de arteria temporal positiva para arteritis de células gigantes (ACG); incluso las cifras de proteína C reactiva han resultado, por sí solas, específicas y aún más si se asocian con la eritrosedimentación elevada (Nagy V., 2004).



Fig.57. Fotografía del nervio óptico del ojo derecho de una paciente femenina de 55 años de edad con 2 semanas de evolución de una NOIA, en la cual se muestra edema del disco y palidez de la región temporal (González A. y cols., 2005).

. *La angiografía fluoresceínica:* Resulta ser un elemento importante en el estudio de la circulación sanguínea del nervio óptico y la red coriocalilar peripapilar tanto en estado de salud o enfermedad, lo que demuestra la gran variabilidad interpersonal en la distribución del territorio de irrigación de las arterias ciliares cortas posteriores en el nervio óptico y la región peripapilar, tal como lo demuestran las áreas de “watershed” en dichas estructuras. En los días iniciales del proceso isquémico es posible diferenciar la forma arterítica de la no arterítica de manera bastante confiable si en el estudio angiográfico se observa un defecto de llenado de la red coriocalilar peripapilar, lo cual ocurre muy raramente en la NOIA-NA (Hayreh S., 2000). En las NOI se observa un profuso escape de la fluoresceína en las áreas dañadas y edematosas. Incluso algunos autores le atribuyen a la angiografía fluoresceínica valor diferencial entre las formas arteríticas y no arteríticas (Valmaggia C. y cols., 1999).

. *Potenciales evocados visuales y electroretinograma a patrón:* Los potenciales evocados visuales más que diagnóstico tienen valor a la hora de evaluar la evolución de la enfermedad o los efectos de medicamentos utilizados. El electroretinograma a patrón constituye un elemento de ayuda en el diagnóstico diferencial de la NOIA-NA sobretodo con las neuritis ópticas en las cuales el registro de N95 no se ve tan afectado como en las primeras (González A. y cols., 2005).

Diagnóstico diferencial

Diagnóstico diferencial etiológico: Lo primero que se debe tener en cuenta ante el diagnóstico de NOI es su diferenciación entre su etiología arterítica o no arterítica. Existen algunos elementos (Tabla 15) que, aunque no son absolutos, son una guía importante y útil (González A. y cols., 2005).

Neuropatía Óptica Isquémica	Arerítica	No arterítica
Edad	> 55 años	Cualquier edad (> en adultos)
Sexo	> mujeres	> Hombres
Agudeza visual	Pérdida masiva	Pérdida menos profunda
Claudicación a la masticación	Muy frecuentes	Poco frecuentes
Cefaleas en región temporal	Muy frecuentes	Poco frecuentes
Amaurosis fugax	Muy frecuentes	Poco frecuentes
Eritrosedimentación	Acelerada o normal	Normal o acelerada
Proteína C reactiva	Positiva	Negativa o positiva
Edema	Muy pálido	Pálido
Biopsia de la arteria temporal	Positiva o negativa	Negativa
Atrofia posedema	Excavada	Plana
Angiografía fluoresceínica	Defecto de llenado de la arteria coroidea peripapilar (> nasal)	No defecto o mínimo

Tabla 19. Guía de elementos para el diagnóstico diferencial entre su etiología arterítica o no arterítica (González A. y cols., 2005).

Tratamiento médico

Hasta la actualidad no existe ningún tratamiento eficaz capaz de revertir por completo el proceso de deterioro visual ocasionado por la isquemia aguda o crónica del nervio óptico. Si bien es cierto lo anterior, existen una serie de medidas que se pueden tomar en el orden de mejorar el estado visual tanto en lo que respecta a la agudeza visual como al campo visual (González A. y cols., 2005).

Aunque los tópicos que se detallan a continuación por sí solos no han demostrado ser del todo útiles en el tratamiento de las NOIs, el uso de los mismos en combinación y previa individualización de cada paciente aumenta la calidad visual de ellos. Recordar que la NOI es una enfermedad multifactorial, por lo que muy probablemente no existirá un medicamento o proceder quirúrgico que solucione por sí solo tan catastrófico evento (González A. y cols., 2005).

Aspirina: Las propiedades beneficiosas del uso del ácido acetil salicílico (ASA) en las NOIA-NA resultan bastante controversiales, sobretodo en evitar el infarto del nervio óptico contralateral. En sus estudios retrospectivos, algunos autores han encontrado que el ASA reduce el riesgo de NOIA-NA en el segundo ojo (Salomon O. y cols., 1999) mientras que otros estudios prospectivos de larga data (7 años) lo refutan (Beck R. y cols., 1997). Cada día es más fuerte la creencia de la multifactorialidad de las NOIs y que en su patogenia la aterosclerosis constituye un factor más. Aun así, en la práctica diaria se encuentran pacientes con factores que evidentemente sugieren la causa tromboembólica. Es en estos casos en los que resulta de gran importancia el uso del ASA y otros medicamentos que protegen el sistema cardiovascular (González A. y cols., 2005).

Brimonidina: La brimonidina tópica (tartrato) ha sido utilizada en varios estudios de experimentación en modelos animales resultando beneficiosa como agente neuroprotector de las células ganglionares, tanto en la elevación de la presión intraocular (PIO) como en la injuria directa del nervio óptico (Wheeler L. y cols., 2001; Yoles E. y cols., 1999 y Fazzone H. y cols., 2003). A pesar del efecto protector en modelos animales, en los ensayos clínicos (abortados) el resultado ha sido negativo, es decir, no se muestran diferencias estadísticamente significativas con el grupo control (Fazzone H. y cols., 2003). Algunos autores postulan que la brimonidina no alcanza en niveles apropiados el nervio óptico, no disminuye la PIO a niveles tan bajos como para mejorar la perfusión en el nervio óptico y su acción neuroprotectora de las células ganglionares está a nivel de la retina y no en el nervio como tal (González A. y cols., 2005).

Vitaminas y ácido fólico: Las vitaminas y los folatos constituyen un elemento esencial en el metabolismo celular y funcionamiento equilibrado del endotelio vascular (Title L. y cols., 2000; Woo K. y cols., 1999 y Santiesteban R. y cols., 1988) por lo que su prescripción en los pacientes con NOIA-NA pudiera constituir un pilar importante en la atenuación de la injuria y disfunción endotelial (Weger M. y cols., 2001).

Ozono: No existe referencia en la bibliografía acerca del uso del O₃ en las NOIs (González A. y cols., 2005).

Esteroides: La NOIA-A constituye una de las pocas y reales emergencias en la oftalmología (O'Day J., 2001). La falta de un tratamiento agresivo y oportuno constituye un riesgo inminente de pérdida visual masiva, incluso de ambos ojos. Ante la fuerte sospecha de ACG no se debe esperar a realizar la biopsia de la arteria temporal homónima para iniciar el tratamiento. Incluso después de realizada la biopsia no debe esperarse el resultado y sólo ante un reporte negativo del patólogo se debe interrumpir la medicación (González A. y cols., 2005).

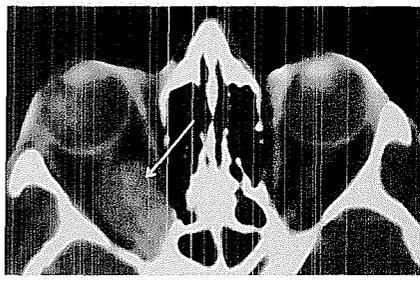


Fig. 58. RM de órbitas, corte parasagital. Meningioma de la vaina del nervio óptico.
(<http://enfermedadesdelnerviooptico.blogspot.com/> Servicio de Oftalmología Hospital Sótero del Río).

Ante la sospecha de la NOIA-A se debe solicitar una VSG y biopsia de la arteria temporal; instaurar el tratamiento con prednisona de mínimo 100 mg (1mg por Kg de peso) durante dos a cuatro semanas y a partir de entonces ir disminuyendo gradualmente la dosis hasta llegar a la dosis de mantenimiento que será aquella que mantenga normal la VSG y que elimine los síntomas del paciente. El tratamiento se mantendrá durante 6 meses y se harán controles periódicos de la VSG.

Las terapéuticas quirúrgicas han sido desarrolladas pero hasta ahora sin éxito probado (González A. y cols., 2005).

Neuropatía óptica compresiva: La neuropatía óptica compresiva puede ser producida por tumores (gliomas, meningiomas, hemangiomas, entre otros) (Fig. 59) por aneurismas o por un aumento del volumen de los músculos extraoculares (orbitopatía tiroidea) Una condición de suma importancia en oftalmología constituye la Neuropatía Óptica Compresiva en el contexto de una fístula carotídeo cavernosa (Suárez c. y cols., 2007).

Sus *manifestaciones clínicas* consisten en disminución de la agudeza visual, alteración del reflejo fotomotor (con defecto pupilar aferente relativo), alteraciones del campo visual (generalmente escotomas centrales). Puede acompañarse de exoftalmo en grado variable. En el fondo del ojo la papila óptica se puede presentar normal o con diversos grados de palidez, lo que depende del tiempo de evolución de la lesión que comprime el nervio. A veces hay edema de papila, pero no es frecuente (Suárez c. y cols., 2007). El signo patognomónico en el caso de las fistulas es la presencia de vasos en sacacorchos. Se clasifican: de acuerdo a su etiología en Traumáticas y Espontáneas, la clasificación Hemodinámica en Bajo flujo y Alto Flujo y la Anatómica las divide en Directas e Indirectas (tipo B, C, D se consideran malformaciones A-V durales mas frecuentes). Los estudios de neuroimágenes, como la tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear, confirman el diagnóstico (Bengoia A. y cols., 2003).

Tratamiento: Para las Fístulas de Drenaje Anterior: Cirugía Endovascular, Radioterapia, Cirugía Estereotáxica y Compresión Carotídea intermitente.

En este ítem resulta necesario el desglose de una de las patologías consideradas emergencias neurooftalmológicas como lo es la Orbitopatía Tiroidea.

La orbitopatía tiroidea (OT) es una enfermedad debilitante del sistema visual, caracterizada por presentar cambios de los tejidos blandos orbitarios y periorbitarios debidos a un proceso inflamatorio, o a la consecuencia del mismo, y que generalmente se relaciona con alteraciones endocrinas sistémicas de la glándula tiroides, causando una alteración significativa en la calidad de vida de los afectados (Pérez J. y cols., 2002). La enfermedad de Graves (miopatía endocrina) es la afección sistémica que se asocia más frecuentemente a diplopía, oftalmoparesia e infiltración de los músculos extraoculares. Produce debilidad moderada de la extremidad proximal del músculo. Se halla incrementada la incidencia de miastenia gravis en estos pacientes (Miller y cols., 2005).

La orbitopatía de Graves puede ocurrir meses a años antes de que exista evidencia clínica o de laboratorio de disfunción tiroidea: es lo que se llama "enfermedad de Graves eutiroidea" (Miller y cols., 2005).

La incidencia de la enfermedad de Graves (independiente de las manifestaciones orbitarias) es de 13,9 casos por 100.000 habitantes por año en Estados Unidos , con predominio del sexo femenino, siendo su incidencia en mujeres de una mujer por cada 5.000 habitantes/año y en varones de 1 por 25.000 habitantes/año, según algunos autores. La edad de presentación de la orbitopatía tiroidea presenta aparentemente un pico bimodal de incidencia, tanto en hombres como en mujeres, con grupos de edades de 40-44 años y 60-64 años en mujeres y 45-49 años y 65-69 años en hombres, pero el rango de edad puede oscilar entre los 25 a 65 años (4). La edad media de presentación es ligeramente mayor en hombres que en mujeres. El 10-12% de los pacientes con enfermedad de Graves van a presentar signos y síntomas clínicos de OT, mientras que la gran mayoría solo presentará formas subclínicas (Pérez J. y cols., 2003).

Los músculos extraoculares son el primer foco de enfermedad tiroidea dentro de la órbita. La afectación de la motilidad está presente en un alto porcentaje de pacientes con la enfermedad. Los estudios de imagen y anatomopatológicos (infiltración de linfocitos y células plasmáticas con edema –fluido intersticial– en la capa de tejido conectivo que envaina las fibras musculares) demuestran afectación del tejido muscular con respeto del tendón, a diferencia de la enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita o de la miositis orbitaria (Miller y cols., 2005).

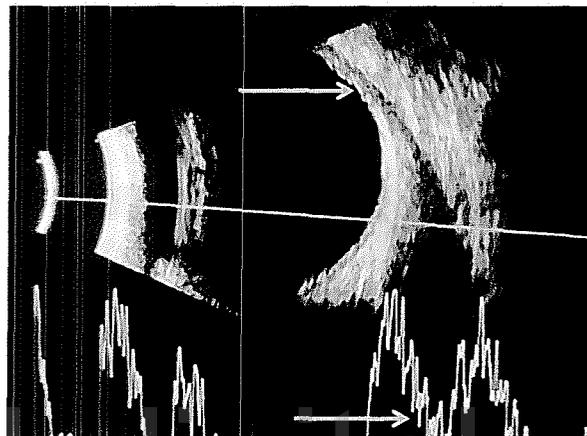


Fig. 59. Engrosamiento muscular en la Orbitopatía Tiroidea. Ecografía modo A y B (corte sagital). Engrosamiento del vientre muscular con tendón de inserción normal. Baja reflectividad interna en modo A (sugiere inflamación). (modificado de Pérez J. y cols., 2003).

Son útiles USG en modos A y B, TC con cortes axiales y coronales y RMN de órbita. El blanco autoinmune primario parece ser los fibroblastos orbitarios más que las células musculares. Se desconoce cuál es el antígeno orbitario que es reconocido por los linfocitos T. Estas células liberan citoquinas que estimulan la proliferación de fibroblastos y su consecuente síntesis de GAG. Aunque los músculos se hallan engrosados, la morfología de las células musculares se mantiene intacta (Miller y cols., 2005) (Fig. 59).

Síntomas y signos: diplopía, proptosis, edema de párpados y conjuntiva y neuropatía óptica compresiva (Miller y cols., 2005).

Estadios tempranos • engrosamiento de músculos y limitación de la motilidad ocular, la cual si es simétrica no producirá diplopía aunque sea muy severa. Aun así, la mayoría de los casos presentan compromiso asimétrico (Miller y cols., 2005). Se ha llegado a detectar aumento del tamaño muscular en el 63% de pacientes con OT sin clínica oftalmológica, y con mucha frecuencia, bilateralidad en las formas clínicamente unilaterales. Mc Nutt y cols. han establecido el diámetro a partir del cual deben ser considerados patológicos cada uno de los músculos rectos: 5,2 mm para el medio, 5,1 mm para el lateral, 4,8 mm para el superior y 4,4 mm para el inferior, pero hay que tener en cuenta que estas mediciones pueden variar fácilmente con pequeños cambios en el ángulo del transductor. También se considera patológica una diferencia superior a 0,5 mm en el diámetro del mismo músculo en cada órbita (Pérez J. y cols., 2003).

Hay una restricción mecánica de los músculos (test de ducción forzada positivo) y afectación de la velocidad de los movimientos sacádicos (Miller y cols., 2005).

Al progresar la enfermedad tiroidea, la infiltración y el edema producen pérdida de tejido muscular que es sustituido por fibrosis, por lo que la proptosis puede ser mínima pero existir diplopía. En este estadio los estudios de imagen muestran músculos de tamaño normal o incluso adelgazados (Miller y cols., 2005).

Clasificación

Existen muchas clasificaciones de la Orbitopatía Tiroidea, entre ellas, la más utilizada desde 1969 fue la de la Asociación Americana de Tiroides (ATA), dirigida por Werner, también llamada NOSPECS, que actualmente tiene un interés histórico por tener poco valor en el aspecto clínico, terapéutico y de pronóstico.

Clasificación según la gravedad (NOSPECS) (Werner S., 1977):

0: sin signos ni síntomas

I: sólo signos

II: afectación de tejido blando

III: proptosis

IV: afectación musculatura

V: afectación corneal

VI: pérdida de visión

Muchos autores como Rootman, Dolman, o Mourits con su propuesta de clasificación clínica de actividad (clinical activity score o CAS), prefieren clasificar la enfermedad orbitaria tiroidea en términos de su espectro de presentación clínica, basándonos en la presencia o no de factores inflamatorios que nos revelen la actividad de la enfermedad) (Dolman P. y cols., 2002).

Existe una amplia difusión del término de orbitopatía infiltrativa o no infiltrativa, también llamada por algunos autores enfermedad tipo 1 o tipo 2, que se basa en las diferentes formas clínicas de la enfermedad según su mayor afectación muscular (restricción) o grasa. Esta forma de analizar la OT no es incorrecta, pero preferimos no utilizarla, ya que sugiere una dicotomía patogénica, que no esta comprobada.

Esta definición además presenta la OT como dos tipos de enfermedad o dos tipos rígidos de presentación, lo que clínicamente no es correcto por el amplio abanico de presentaciones clínicas que desarrollan estos pacientes, entendiendo nosotros, que la expresión clínica de la enfermedad es producto de las características propias de cada individuo (edad, sexo, raza, etc), así como de los factores concomitantes de la enfermedad (cigarrillo, control del estado metabólico, enfermedades asociadas como diabetes, etc) según hemos descrito en la fisiopatología de la OT.

Se describe una clasificación de tipo práctico, sin tratar de explicar conceptualmente la enfermedad, sino más bien buscando la aplicación clínica, para una decisión terapéutica en el momento de ver al paciente en la consulta. El objetivo es establecer si la enfermedad esta en una fase activa o no activa, definiendo la actividad de la enfermedad en términos de inflamación. Una vez determinado esto, evaluamos la severidad de la afectación (leve, media, grave). La enfermedad no activa, no muestra signos ni síntomas de inflamación en el momento de presentación, es una enfermedad que ha tenido una forma larvada en su comienzo o es la evolución de una forma activa que ha respondido al tratamiento o que ha frenado espontáneamente su actividad Péfrez J. y cols., 2003) (Fig. 60).

Los determinantes clínicos de actividad son:

- Inicio reciente de la OT.
- Inicio agudo de la enfermedad.
- Progresión de la enfermedad (percepción del paciente de estar peor).
- Dolor o sensación retrobulbar.
- Dolor a los movimientos oculares.
- Grado de variabilidad de los síntomas (empeoramiento matutino).

- Inflamación palpebral (hiperemia, edema).
- Inflamación conjuntival (hiperemia, quemosis).
- Progresión del exoftalmos, la retracción y de la visión doble (Pérez J. y cols., 2002).

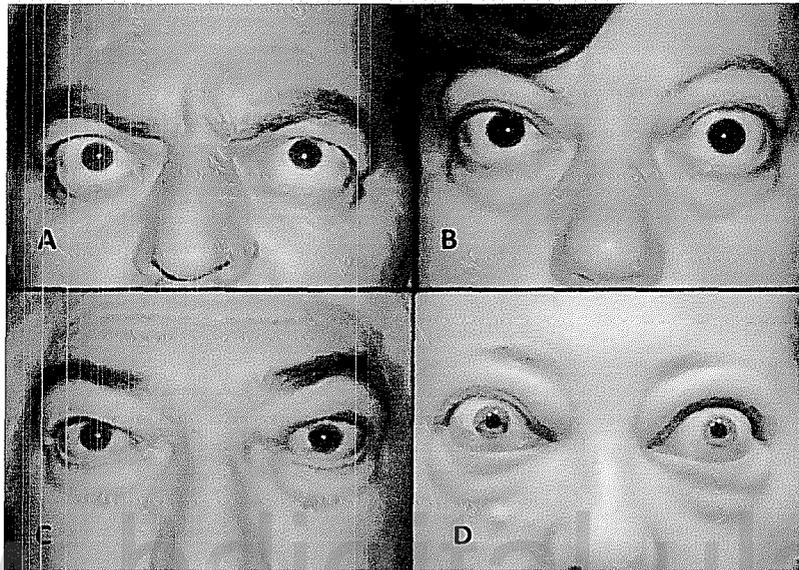


Fig. 60 Clasificación de la Orbitopatía Tiroidea. Los recuadros A y B evidencian pacientes con marcados cambios por la orbitopatía tiroidea (estrabismo, exoftalmos, retracción palpebral y redistribución grasa) pero sin signos de actividad inflamatoria. Los recuadros C y D muestran dos pacientes con actividad inflamatoria evidente (quemosis, hiperemia palpebral-conjuntival, edema palpebral) además de presentar exoftalmos, retracción y estrabismo (modificado de Pérez J. y cols., 2003).

Se han descrito signos paraclínicos de actividad de la enfermedad, como son:

- Variación en la reflectividad de los músculos extraoculares en la ecografía modo A.
- Tiempo de relajación mayor en T2 en RMN.
- Concentración de glicosaminglicanos en orina o suero.
- Scintillografía orbitaria positiva con octreotido (Pérez J. y cols., 2003).
- Scintillografía orbitaria positiva con Galium-67-citrato (Konuk O. y cols., 2002).

Diagnóstico diferencial: Enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita, infiltración tumoral, congestión venosa orbitaria, triquinosis (*Trichinella spirallis*).

Diagnóstico:

- Estudios de imagen ya mencionados
- Pruebas de sangre: T3, T4, TSH y T3 por captación de resina. T3 y T4 por radioinmunoanálisis. La T3 por captación de resina analiza la saturación de la globulina captadora de tiroxina; dicha globulina reduce su afinidad en condiciones como embarazo, hepatitis, cirugía reciente, insuficiencia renal y fármacos – estrógenos, corticoides, fenitoína-. Índice de T4 libre: estima la cantidad de hormona tiroidea libre que es eficaz a nivel tisular (Gorman C., 1998).
- Prueba de supresión de Werner: valorar cualquier “escape” de la tiroides de su control normal por la TSH. En estos pacientes tampoco habrá incremento de la TSH luego de administrar TRH (Otero E., 2002).

Tratamiento:

En caso de orbitopatías clínicamente inactivas, con ligeros o mínimos cambios pálpebro-orbitarios puede realizarse tratamiento sintomático, según las molestias que refiera el paciente, como puede ser (Perez J. y cols., 2003):

- Retracción palpebral: β -bloqueantes (guanetidina) o toxina botulínica.
- Fotofobia, lagrimeo: Gafas de sol.
- Sensación de cuerpo extraño: Lágrima artificial.
- Lagofthalmos: Uso de gel (oclusión nocturna).
- Diplopía: Prismas”.

Importante la simplificación clínica y terapéutica de una enfermedad tan compleja como la OT, y puntualizar las bases de su tratamiento:

— “Los pacientes con orbitopatía activa (en fase inflamatoria) deberán ser tratados con medicación antiinflamatoria como son:

- Esteroides: Vía Oral, Intravenosa o Intraorbitaria (Pérez J. y cols., 2003). Siendo el protocolo de administración intraorbitaria la inyección para bulbar de 0.5 ml de Triamcinolona en la porción infero externa de la órbita, inyectado con aguja # 23 G en una jeringa de insulina, en número

de cuatro dosis, se la administra bajo anestesia tópica (Zegada J. y cols., 2009)

- Radioterapia.
- Inmunosupresores.

— Los pacientes con orbitopatía no activa (en fase no inflamatoria) deberán ser tratados quirúrgicamente (de ser necesario) según la rehabilitación requerida (Pérez J. y cols., 2003):

- “Descompresión orbitaria.
- Retracción palpebral.
- Estrabismo.
- Liptectomía periorbitaria.
- Blefaroplastia”.

— Los pacientes, independientemente de la fase en que estén (aunque generalmente suelen estar activos), que presenten compromiso importante de la función visual por neuropatía óptica compresiva o por riesgo de perforación corneal deberán ser tratados como urgencia médico-quirúrgica (Pérez J. y cols., 2003):

- Agresivo tratamiento médico.
- Cortisona I.V (pulsos o bolos) / Radioterapia.
- Descompresión orbitaria de urgencia (asociada a tratamiento médico agresivo).

En caso de pacientes con mala respuesta al tratamiento esteroideo, diabéticos que necesiten su uso prolongado, enfermos con úlcera gástrica o cualquier otro caso en que el uso de corticoides desee evitarse o disminuirse se puede utilizar tratamiento con drogas alternativas como (Pérez J. y cols., 2003):

1. Inmunosupresores:

- Ciclosporina (3-5mg/kg/día).
- Azatioprina (2 mg/kg/día).
- Ciclofosfamida (2 mg/kg/día).

- Metotrexate (20 mg/semana).

2. Tratamientos en fase de estudio:

- Somatostatina y análogos.
- Inmunoglobulinas iv.
- Complementos minerales antioxidantes.
- Colchicina.

Orbitopatía no activa: Es el objetivo de esta revisión recalcar el gran valor del diagnóstico precoz y por lo tanto del tratamiento temprano de esta enfermedad, para evitar las alteraciones orbitarias que produce la fase inflamatoria y que son solo susceptibles a tratamiento quirúrgico, por lo que debemos considerar este último como el fracaso del tratamiento de la OT. El tratamiento de la OT no activa es de tipo quirúrgico-rehabilitador, no debemos pensar en la cirugía como un tratamiento cosmético o plástico porque no lo es, los cambios periorbitales y orbitarios no son producto del envejecimiento natural de los pacientes sino de un proceso mórbido que altera la anatomía normal de la órbita del paciente y coloca sus estructuras (globo ocular, párpados, grasa, etc) en lugares anatómicamente incorrectos. (Pérez J. y cols., 2003).

Tradicionalmente se recomienda un esquema gradual y ordenado para la rehabilitación quirúrgica de los pacientes, haciendo cirugía por etapas, según las necesidades del enfermo, de la siguiente manera (Pérez J. y cols., 2003):

- Descompresión orbitaria (Ósea y Grasa).
- Estrabismo Restrictivo.
- Cirugía palpebral (retracción).
- Blefaroplastia-Lipectomía periorbitaria

Nuevos tratamientos:

Etanercept (Enbrel): es un inhibidor del factor de necrosis tumoral alfa. Se emplea en la artritis reumatoide y en la psoriasis (Sánchez M., 2006).

Rituximab: es un anticuerpo monoclonal quimérico murino/humano que se une específicamente al antígeno CD20 que se halla en la membrana de las células B, produciendo lisis. Se emplea en linfomas no Hodgkin (Hueva V., 2011; Nielsen J. y cols., 2009; Khanna D. y cols., 2010 y Salvi M. y cols., 2006).

Rapamycin (Sirolimus o Rapamune): droga inmunosupresora empleada para prevenir el rechazo en el transplante de órganos. Es un macrólido producido por el *Streptomyces hygroscopicus*. Inhibe la respuesta a la interleucina-2 y, por ende, bloquea la activación de células T y B

Neuropatía óptica traumática: El nervio óptico puede ser lesionado en forma directa o indirecta en un traumatismo. En forma directa por heridas abiertas con balazos o cuchilladas. En forma indirecta en traumas frontales contusos severos, como en una caída de altura o un accidente automovilístico, en estos casos puede ir acompañada o no de fractura del canal óptico (Suárez c. y cols., 2007).

La neuropatía óptica traumática se manifiesta con disminución de la agudeza visual (a menudo muy severa) y alteración del reflejo fotomotor, que se presentan en forma inmediata después del trauma. Como muchas veces los pacientes están inconscientes y es imposible tomar la agudeza visual, el examen de las pupilas y la detección de un defecto pupilar aferente relativo son fundamentales. Cuando se puede realizar campo visual, la alteración más frecuente es el defecto altitudinal, especialmente inferior. En los casos en que hay una fractura y compresión del nervio óptico por restos óseos o por un cuerpo extraño, puede estar indicada la cirugía. La utilidad de los corticoides endovenosos no ha sido demostrada, pero en algunos centros se usan con la finalidad de evitar el aumento del daño por el edema postraumático (Suárez c. y cols., 2007).

Neuropatía óptica tóxica: Las neuropatías ópticas secundarias únicamente a deficiencias nutricionales son relativamente infrecuentes ya que lo habitual es que compartan varias etiologías, como las tóxicas y hereditarias (Kerrison J. y cols., 2000). El consumo continuado de alcohol y tabaco constituye la causa más común de neuropatía óptica tóxica (NOT), formando la llamada ambliopía tabaco-alcohol (ATA) que se suele asociar a un déficit en la ingesta de alimentos (Orssaud C. y cols., 2007; García R. y cols., 2007; Kerrison J. y cols., 2001; López N. y cols., 2002). Su evolución es crónica, lentamente progresiva, indolora y de afectación bilateral. Debe sospecharse en pacientes con hábitos tóxicos y desnutrición que presentan disminución de la agudeza visual de intensidad variable, la cual oscila desde la simple visión borrosa a la pérdida visual severa e irreversible cuando su diagnóstico es tardío, aunque los casos de ceguera total son excepcionales. Clínicamente, junto a la pérdida de agudeza visual, aparece como síntoma más precoz la discromatopsia o alteración de la visión del color así como un defecto pupilar aferente relativo (García R. y cols., 2007). La fundoscopia puede revelar edema o palidez del nervio óptico con evolución hacia la atrofia óptica, aunque habitualmente se encuentra preservado, así como alteraciones en la campimetría (escotomas centro-cecales bilaterales) (Franquelo P. y cols., 2010).

Tratamiento: Se basa en la utilización intensiva de vitaminas durante al menos 3 meses, dieta equilibrada y abstención de tabaco y alcohol. El diagnóstico precoz supone una mejoría en la respuesta al tratamiento del déficit nutricional o del trastorno por tóxicos, mejorando el pronóstico al prevenir las secuelas tardías (Hsu C. y cols., 2002).

Una entidad conocida como **Drusen del Nervio Óptico** merece un apartado en esta sección por constuir un diagnóstico diferencial de entidades aquí tratadas.

Los **Drusen del Nervio Óptico** en su mayoría asintomáticos, pero pueden presentar defectos del campo visual, disminución de la agudeza visual, u oscurecimiento transitorio de la visión. Se manifiestan clínicamente por cuerpos hialinos discretos, múltiples, amorfos o parcialmente calcificados situados por delante de la lámina cribosa. Los cuerpos pueden ser superficiales o profundos dentro de la papila óptica (típicamente en la región nasal). Los cuerpos hialinos profundos en los niños o jóvenes pueden simular **papiledema** (Silbert M., 2007).

Las **Drusas superficiales** aparecen como cuerpos autofluorescentes que son visibles en las fotografías del fondo de ojo con filtro apropiado antes de la inyección de fluoresceína tinte. Como la progresión de las drusas interfiere con el suministro de sangre del nervio óptico, varias condiciones pueden resultar:

- Inflamación aguda del nervio óptico
- Hemorragia
- Neuropatía óptica isquémica

Exámenes complementarios: Angiografía Fluoresceínica: se evidencia la red capilar no dilatada con ninguna fuga de colorante en la región peripapilar. Focos discretos de hiperfluorescencia con tinción tardía de las drusas. La ecografía modo B es útil en la detección de drusas profundas (Silbert M., 2007).

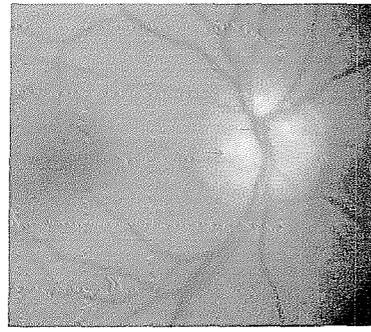


Fig. 61. Drusen del Nervio Óptico. (modificado de shop.onjoph.com)



V. Emergencias en Neurooftalmología

V. Emergencias en Neurooftalmología

Las condiciones presentadas a continuación se consideran emergencias neurooftalmológicas en vista de que de no instaurarse el tratamiento a tiempo conducen a una pérdida visual irreversible.

Neuropatía óptica isquémica ARTERÍFICA (ver sección IV página 100)

Neuropatía óptica compresiva en el contexto de una fístula carótido-cavernosa (ver sección IV página 105)

Queratitis ulcerativa y/o neuropatía óptica compresiva en el contexto de una oftalmopatía tiroidea (ver sección IV página 106)

www.bdigital.ula.ve

BIBLIOGRAFÍA

Aki Kawasaki, Physiology, Assessment, And Disorders Of The Pupil Md Curr Opin Ophthalmol 1999, 10:394-400

Alañón F., Fernández J., Ferreiro S., Oftalmología En Atención Primaria Capitulo XVI Neurooftalmología Editorial: Formación Alcalá. Alcalá La Real (Jaén)2003

Alonso R. Parálisis Facial Guía De Actuación Primaria. SEMFYC. Editora. Barcelona Semfyc, 1998.

Barrett K., Barman S., Boitano S. y Heddwen L. Ganong Fisiología médica. 23ª Edición. Editorial: Mc Graw Hill. 2011

Brazis PW, Lee AG, Graff-Radford N, Desai NP, Eggenberger ER. Homonymous visual field defects in patients without corresponding structural lesions on neuroimaging. J Neuroophthalmol 2000

Campos Fernández De Sevilla, González Martín-Moro, Dorronzoro Ramírez, Pilo De La Fuente. Colirio De Cocaína, No Tan Lábil. Revista De La Organización De Farmacéuticos Iberoamericanos 2012,22;1:25-26

Campos P. "Anatomía De La Órbita", 2003. [Http://Www.Monografias.Com/Trabajos10/Acavorb/Acavorb.Shtml#Dos](http://Www.Monografias.Com/Trabajos10/Acavorb/Acavorb.Shtml#Dos)

Cardinali, Daniel Neurociencia Aplicada: Sus Fundamentos - Página 162. Panamericana Argentina 2007.

Cerio-Ramsden Cd, Muñoz-Negrete Fj, Moro Jgm, Rebolleda. Archivos De La Sociedad. Española De Oftalmología V.78 N.3 Madrid Mar. 2003

Christopher A. Girkin, Md. Evaluation Of The Pupillary Light Response As An Objective Measure Of Visual Function. *Ophthalmol Clin N Am* 16 (2003) 143- 153

Complejo Asistencial Dr Sotero del Rio, Servicio de Oftalmología. Enfermedades del Nervio Óptico [Internet]. Hospital Sotero del Rio. 2008 [consulta el 21 de marzo de 2012] Disponible a: <http://enfermedadesdelnerviooptico.blogspot.com>

Cox T. Crowded Optic Discs And Aion. Anterior Ischemic Optic Neuropathy. *Ophthalmology*. 1999

Cruz, José Manuel; Arnáez, Blanca; Álvarez, Paula; Bucalo, Jessica Síndrome De Horner Secundario A Tumor De Pancoast . *Med Clin (Barc)*. - Vol.135 Núm 10 2010; 135:483 Cervantes G. LOS SISTEMAS TALÁMICO-CORTICALES. [Internet]. UNAL. 1983 [consulta el 30 de marzo de 2012] Disponible en: www.bdigital.unal.edu.co/1510/4/03CAPI02.pdf

Cuadrado M, Abelardos. Tratado de Cirugía, Tomo IV, Neurooftalmología.

De Castro A.; Andreo J.; De Freitas L; Pimentel T.; Geraldo R. Anatomía Del Nervio Facial Y Sus Implicancias En Los Procedimientos Quirúrgicos

Donahue S., Kardon R., Thompson H.. Hourglass-Shaped Visual Fields As A Sign Of Bilateral Lateral Geniculate Myelinolysis. *Am J Ophthalmol* 1995

Fauci ,Braunwald, Kasper, Hauser, Longo, Jameson, Loscalzo García M.L., Del Burgo E.M., Olalla J. Parálisis Facial Periférica. Formación Médica Continuada En Atención Primaria 1999

Fazzone H., Kupersmith M., Leibmann J. Does Topical Brimonidine Tartrate Help Naion? *Br J Ophthalmol* 2003

Foguet Q, Coll G, Rodríguez A. La retinografía ayuda a predecir mejor el riesgo del paciente hipertenso. Revista de Divulgación Científica. Universidad Autónoma de Barcelona. [Internet]. 2008 [consulta el 29 de Marzo de 2008]. Disponible en: <http://www.uab.es/servlet/Satellite?cid=1096481466568&pagename=UABDivulga%2FPage%2FTemplatePageDetallArticleInvestigar¶m1=1213077640545>

Friedman N., Kaiser P. Y Pineda R Manual Ilustrado De Oftalmología 3 Ed. Elsevier. España, 2010
Foguet Q, Coll G, Rodríguez A. La retinografía ayuda a predecir mejor el riesgo del paciente hipertenso. Revista de Divulgación Científica. Universidad Autónoma de Barcelona. [Internet]. 2008 [consulta el 29 de Marzo de 2008]. Disponible en: <http://www.uab.es/servlet/Satellite?cid=1096481466568&pagename=UABDivulga%2FPage%2FTemplatePageDetallArticleInvestigar¶m1=1213077640545>

García Ramos R., Moreno Ramos T. Neuropatías Ópticas: Revisión Sindrómica Y Etiológica. Neurol Supl. 2007

García Robles E, Vázquez Martín A. Trastornos Supranucleares E Infranucleares De La Motilidad Ocular En Urgencias. Acta Estrabológica XV Curso Básico De Estrabología Zaragoza, 1997.

Glaser J.. Topical Diagnosis: Prechiasmal Visual Pathways. Duanes 2004

González García A., Mendoza Santiesteban C., Santiesteban Freixas R., Francisco Plasencia M. Neuropatía Óptica Isquémica Revista Cubana De Oftalmología Vol 18 N° 2, Año 2005.

González J, Gómez F., Pilo De La Fuente B, Pérez A.. El Defecto Pupilar Aferente Relativo. La Exploración Más Rentable. Volumen Xxvii - N.º 4 - 2009

Goodman C. Literature Searching And Evidence Interpretation For Assessing Health Care Practices. Sbu, Stockholm, 1996. Harrison's Principles Of Internal Medicine 17° Edición Mc Graw-Hill Interamericana 2008

Hankins Mw, Peirson Sn, Foster Rg. Melanopsin: An Exciting Photopigment. Trends Neurosci 2008; 31: 27-36.

Hayreh S.. Ischaemic Optic Neuropathy. Indian J Ophthalmol 2000;48:171-94

Hayreh S., Podhajsky P., Zimmerman B. Ocular Manifestations Of Giant Cell Arteritis. Am J Ophthalmol 1998

Hayreh S., Patricia A., Podhajsky P., Zimmerman B.. Nonarteritic Anterior Ischemic Optic Neuropathy - Time Of Onset Of Visual Loss. Am J Ophthalmol 1997

Henson D., Chaudry S., Artes P., Faragher E., Ansons A. Response Variability In The Visual Field: Comparison Of Optic Neuritis, Glaucoma, Ocular Hypertension And Normal Eyes. Invest Ophthalmol Vis Sci 2000

Hwang Jm, Kim C, Kim Jy. Relative Afferent Pupillary Defect In Patients With Asymmetric Cataracts. J Cataract Refract Surg 2004; 30: 132-136. Henson DB, Chaudry S, Artes PH, Faragher EB, Ansons A. Response variability in the visual field: comparison of optic neuritis, glaucoma, ocular hypertension and normal eyes. Invest Ophthalmol Vis Sci 2000

Ibarrondo, J. Navarrete, M.L. "Tratamiento De La Parálisis Facial Idiopática: Corticoides Versus Aciclovir Versus Empírico. Acta Otorrinolaring. Esp.1999

Jiménez-Murillo L. , Montero P. Compendio De Medicina De Urgencias: Guía Terapéutica. Elsevier España . 2005

Jimeno P., J.C Guiones De Oftalmología. Nueva Edición. . Editorial: Mcgraw - Hill. Interamericana. Madrid 2002Kanski J. Oftalmología Clínica. 6ª ed. Barcelona: Elsevier España; 2009.

Kanski J. Oftalmología Clínica. 6ª Ed Elsevier. Barcelona: España; 2009.

Kardon R, Kawasaki A, Miller Nr. Origin Of The Relative Afferent Pupillary Defect In Optic Tract Lesions. Ophthalmology 2006; 113: 1345-1353 .

Kaufman P. Y Alm A. Fisiología Del Ojo. Mosby, Décima Edición. España, 2004.

Kerrison J., Lynn M., Baer C., Newman S., Biousse V., Newman N.. Stages Of Improvement In Visual Fields After Pituitary Tumor Resection. Am J Ophthalmol 2000 .

Kerrison J, Lynn MJ, Baer CA, Newman SA, Biousse V, Newman NJ. Stages of improvement in visual fields after pituitary tumor resection. Am J Ophthalmol 2000

Kerrison J., Miller N., Hsu F., Beaty Th, Maumenee Ih, Smith Kh Et Al. A Case-Control Study Of Tobacco And Alcohol Consumption In Leber Hereditary Optic Neuropathy. Am J Ophthalmol. 2000

Kline L, Arnold A, Eggenberger E, Foroozan R, Golnik K, Rizzo J, Shaw H. Basic And Clinical Science Course. American Academic Of Ophthalmology, Neurophthalmology. San Francisco; 2007-2008.

Kline L, Arnold A, Eggenberger E, Foroozan R, Golnik K, Rizzo J, Shaw H. Basic and Clinical Science course. American Academic of Ophthalmology, Neurophthalmology. San Francisco; 2007-2008.

Krolak-Salmon P, Guenot M, Tiliket C, Isnard J, Sindou M, Mauguier F et al. Anatomy of the optic nerve radiations as assessed by static perimetry and MRI after tailored temporal lobectomy. Br J Ophthalmol 2000

Landau K, Wichmann W, Valavanis A. The Missing Temporal Crescent. Am J Ophthalmol 1995

Latarjet M, Ruiz A. Anatomía Humana. 3ª Ed. Editorial Médica Panamericana; Madrid: 1999.

Lee A. Acromegaly And Junctional Visual Field Loss (Letter). Ophthalmology 2001

López-Hernández N., García-Escrivá A., Pampliega-Pérez A., Alvarez-Saúco M., Martín-Estefanía C., Asensio-Asensio M. Peripheral And Optical Myeloneuropathy In A Folic Acid Deficient Alcoholic Patient. Rev Neurol. 2003; Landau K, Wichmann W, Valavanis A. The missing temporal crescent. Am J Ophthalmol 1995

Machado, A. Neuroanatomia Funcional. 2nd Ed. Sao Paulo. Ed. Atheneu, 1998

Mandiola E., Sanz M. E., Gabrielli C., Prates J. C.. Diámetros De Las Arterias Cerebelar Superior Y Cerebelar Anterior-Inferior En El Segmento Pontino-Anterior. Rev. Chil. Anat. [Revista En La Internet]. 1998 [Citado 2012 Mar 27] ; 16(1): 33-38. Disponible En: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S07169868199800010004&lng=es. Doi: 10.4067/S0716-98681998000100004.

Manfre L, Vero S, Focarelli-Barone C, Lagalla R. Bitemporal Pseudohemianopia Related To The «Tilted Disk» Syndrome: Ct, Mr, And Fundoscopic Findings. Am J Neuroradiol 1999

Mathews D., Unwin D. Quantitative Cerebral Blood Flow Imaging In A Patient With The Heidenhain Variant Of Creutzfeldt-Jakob Disease. Clin Nucl Med 2001

Masjuan Vallejo J. Neuropatías Craneales: Etiopatogenia Y Formas Clínicas. Medicine 1998.

May M., Barry M. Schaitkin. Facial Paralysis: Rehabilitation Techniques. 2003.

May M. Y Schaitkin B. The Facial Nerve. 2º Edición. Thieme. Italia, 2000.

Medrano M., Sandra M. Fundamentos De Campo Visual Cienc. Tecnol. Salud Vis. Ocul;(8):85-92, Ene.-Jun. 2007. Ilus

Mejico L., Bergloeff J., Miller Nr. Peripheral Homonymous Scotomas From A Cavernous Angioma Affecting Fibers Subserving The Intermediate Region Of The Striate Cortex. Am J Ophthalmol 2001

Micheli, Federico; Nogués, Martín A; Asconapé, Jorge J. Tratado De Neurología Clínica. Argentina, 2000

Miki A, Iijima A, Takagi M. Pupillography Of Relative Afferent Pupillary Defect Contralateral To Monocular Mature Cataract. Can J Ophthalmol 2006; 41: 469-471.

Milea D. Nutritional, Toxic And Drug-Induced Optic Neuropathies. Rev Prat. 2001

Miller N, Newman N. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 6th Edition. USA 2005.

Miller Nr, Newman Nj. Topical Diagnosis Of Lesions In The Visual Sensory Pathway. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 5.^a Ed. Baltimore: Williams & Wilkins 1998; I: 237-386.

Moore L., Anne M. R. Agur, Marion E. Moore. Anatomía Con Orientación Clínica Mexico 2008 Panamericana

Muci R. Exploración Semiológica del Fondo Ocular y del Ojo y sus Anexos. Caracas: Disinlimed C.A.; 2000

Muci-Mendoza R., M.D., Facp' XXIII Curso Interamericano De Oftalmología Clínica. Bascompalmer. Miami, Florida. 2007

Muñoz Negrete F., Rebolleda G. Perimetría Automática Y Neuro-Oftalmología. Correlación Topográfica. Arch Soc Esp Oftalmol 2002; 77: 413-428. Mandiola E., Sanz M. E., Gabrielli C., Prates J. C.. Diámetros de las Arterias Cerebelar Superior y Cerebelar Anterior-inferior en el Segmento Pontino-anterior. Rev. chil. anat. [revista en la Internet]. 1998 [citado 2012 Mar 27] ; 16(1): 33-38. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0716-98681998000100004&lng=es. doi: 10.4067/S0716-98681998000100004.

Nagy V, Facsko A, Takacs L, Balazs E, Berta A, Balogh I. et al. Activated Protein C Resistance In Anterior Ischaemic Optic Neuropathy. Acta Ophthalmol Scand. 2004

Nakanishi Y, Nakamura M, Tatsumi Y. Quantification Of Retinal Nerve Fiber Layer Thickness Reduction Associated With A Relative Afferent Pupillary Defect. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006; 244: 1480-1484.

Nieuwenhuys, Voogd, Van Huijzen. El Sistema Nervioso Central Humano/ The Human Central Nervous System. 4º Edición Panamericana España 2009. O Nogués M, Asconapé J, Micheli F. Tratado de Neurología Clínica. Editorial Panamericana. Buenos Aires; 2002.

O'day J. Steroid Management In Giant Cell Arteritis. Br J Ophthalmol 2001

Orssaud C, Roche O, Dufier JI. Nutritional Optic Neuropathies. J Neurol Sci. 2007

Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the optic neuritis treatment trial. Arch Ophthalmol 1991; 109: 1673-1676

O'Rahilly R. Anatomía de Gardner. México: Mcgraw Hill Interamericana; 1989.

Paul W. Brazis, Joseph Masdeu, José Biller. Localization In Clinical Neurology

6° Edicion. Lippincott William & Wilkins China, 2011

Pauwels W, Akesson, Stewart Y Spacey. Nervios Craneales En La Salud Y La Enfermedad. 2ª Edición, Editorial Médica Panamericana, 2003.

Peli E. Field Expansion For Homonymous Hemianopia By Optically Induced Peripheral Exotropia. Optom Vis Sci 2000

Peña L. Manual De Neurooftalmología. 3° Edición. Chile, 2002.

Pérez-Íñigo M, González I, Fernández F, Díaz S, Ferrer C, Alias E, Honrubia. Usefulness Of Apraclonidine In The Diagnosis Of Horner Syndrome. Arch Soc Esp Oftalmol 2009; 84: 105-108
Pauweles W. Nervios Craneanos Anatomía Clínica. Ed. Panamericana. México D.F.; 1997

Ramsey Mj, Dersimonian R, Holtel Mr, Burgess Lp. Corticosteroid Treatment For Idiopathic Facial Nerve Paralysis: A Meta-Analysis. Laryngoscope 2000

Rozman, C.; Cardellach, F. Farreras - Rozman. Medicina Interna. 16° Edición Editorial Elsevier España S.A 2008

Sadler, Thomas W. Langman Embriología Médica. 11° Edición 2009.

Sadun A.. Metabolic Optic Neuropathies. Semin Ophthalmol. 2002

Salinas Ra, Alvarez G, Alvarez Mi, Et Al. Corticosteroids For Bell'S Palsy (Idiopathic Facial Parálisis).The Cochrane Library , Issue 1,2002; Oxfors: Update Software.

Salomon O, Huna-Baron R, Steinberg D, Kurtz S, Seligsohn U. Role Of Aspirin In Reducing The Frequency Of Second Eye Involvement In Patients With Non-Arteritic Anterior Ischaemic Optic Neuropathy. Eye. 1999

Santiesteban R., Menéndez S. et al. Ozonoterapia En La Atrofia Del Nervio Óptico. Procc. Primer Congreso Nacional De Ozono. Cuba, 1988.

Santos-Lasaosa S, Lopez Del Val J, Iñiguez C, Ortells M, Escalza I, Navas I. Parálisis Facial Periférica: Etiología, Diagnóstico Y Tratamiento. Rev Neurol 2000

Sedwick L.. Ischemic Optic Neuropathy. In: Optic Nerve Disorders. San Francisco, American Academy Of Ophthalmology, 1996

Shams P., Plant G.. Optic Neuritis: A Review.1the National Hospital For Neurology & Neurosurgery, Moorfields Eye Hospital,; 3st Thomas' Hospital, London, Uk The International Ms Journal 2009; 16: 82-89

Silbert Aumiller M. Optic Disc Drusen: Complications And Management ,Optometry - Journal Of The American Optometric Association Volume 78, , January 2007 (10-16),

Smith M, Kincaid M Y West C. Ciencias Básicas, Refracción Y Anatomía Patológica. Los Requisitos En Oftalmología. Elsevier Science; Madrid: 2003.

Snell, Rs, Neuroanatomía Clínica, 5a Edición, Editorial Médica Panamericana; 2001

Suárez C., Gil L., Marco J., Medina J., Ortega P. Y Trinidad J. Tratado De Otorrinolaringología Y Cirugía De Cabeza Y Cuello 2º Edición. Editorial Médica Panamericana. España, 2007Santiesteban F et al. Oftalmología Pediática. Barcelona; 2010

Tatsumi Y, Nakamura M, Fujioka M. Quantification Of Retinal Nerve Fiber Layer Thickness Reduction Associated With A Relative Afferent Pupillary Defect In Asymmetric Glaucoma. Br J Ophthalmol 2007; 91: 633-637.

Thomas D., Thomas R., Muliyl J., George R. Role Of Frequency Doubling Perimetry In Detecting Neuroophthalmic Visual Field Defects. Am J Ophthalmol 2001

Thompson J., Kosmorsky G., Ellis B.. Fields Of Dreamers And Dreamed-Up Fields. Functional And Fake Perimetry. Ophthalmology 1996

Title L., Cummings P., Giddens K, Et Al. Effect Of Folic Acid And Antioxidant Vitamins On Endothelial Dysfunction In Patients With Coronary Artery Disease. J Am Coll Cardiol 2000;36:758-65.Thomas D, Thomas R, Muliyl JP, George R. Role of frequency doubling perimetry in detecting neuroophthalmic visual field defects. Am J Ophthalmol 2001

Uribe G., Vélez A., Prada D. Y Moreno C. Decisiones En Neurología. Bogotá, 2005.

Urtúbia, César Neurobiología De La Visión. 2º Edición Ediciones Upc Cataluña, 1999.

Van Gelder Rn. Non-Visual Photoreception: Sensing Light Without Sight. *Curr Biol* 2008; 18: R38-R39.

Vauhgan Daniel, Paul Riordan, José Antonio Ramírez Almaraz "Oftalmología Fundamental", 10 Edición, Editorial: El Manual Moderno. 1996.

Velez H, Rojas W, Borrero J, Restrepo J. Fundamento de Medicina. Neurología. Sexta edición. Colombia; 2002

Wall M, Johnson CA, Kutzko KE, Nguyen R Brito C, Keltner JL. Long and short-term variability of automated perimetry results in patients with optic neuritis and healthy subjects. *Arch Ophthalmol* 1998

Wilhelm H, Wilhelm B, Petersen D, Schmidt U, Schiefer U. Relative afferent pupillary defects in patients with geniculate and retrogeniculate lesions. *Neuro-ophthalmology* 1996

Wong AMF, Sharpe JA. A comparison of tangent screen, Goldmann, and Humphrey perimetry in the detection and localization of occipital lesions. *Ophthalmology* 2000

Wong AMF, Sharpe JA. A comparison of tangent screen, Goldmann, and Humphrey perimetry in the detection and localization of occipital lesions. *Ophthalmology* 2000

Yoles E., Wheeler L., Schwartz M. Alpha2-Adrenoreceptor Agonists Are Neuroprotective In A Model Of Optic Nerve Degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1999