



ACADEMIA SNC PHARMA



NEUROLOGÍA

[Neurooftalmología]

CORTESÍA DE



7/37

Introducción

Muchas enfermedades neurológicas se manifiestan por alteraciones de la visión o de los movimientos oculares y exigen de la cooperación entre neurólogos y oftalmólogos. Un principio práctico muy importante es considerar que todo síntoma visual de aparición aguda, como diplopía, amaurosis o pérdida de un campo visual, requiere una evaluación urgente, a menudo por ambos especialistas, porque puede ser síntoma de un proceso grave que requiere una actuación terapéutica inmediata.

Recuerdo anatomofisiológico

Los sistemas visual y oculomotor forman un conjunto funcional cuya revisión completa está fuera del alcance de este capítulo. Solo se mencionarán los conceptos básicos.

Sistema visual

Los receptores primarios (conos y bastones) están en la retina. Su activación produce impulsos eléctricos que estimulan las células ganglionares cuyos axones se agrupan en el nervio óptico, y tras la decusación de las fibras procedentes de la retina nasal en el quiasma, se dirigen por la cintilla óptica hacia el ganglio geniculado lateral. A partir de allí forman diferentes vías. Unas proyecciones se dirigen hacia el área visual primaria (sistema geniculocalcarino). Otro sistema tiene conexiones subcorticales y a los tubérculos cuadrigéminas superiores, donde intervienen en la regulación de los movimientos oculares. Un tercer contingente se proyecta hacia las áreas visuales asociativas.

Las lesiones en el sistema retinogeniculocalcarino van a dar lugar a defectos de la agudeza visual (AV) y del campo visual. Las lesiones que afectan a la mácula (rica en conos) o al haz papilomacular en la vía óptica prequiasmática producirán un descenso importante y precoz de la AV. La proyección de las células de la retina sobre el área visual primaria (V1 o área calcarina) se hace de forma retinotópica. Cualquier lesión en esa vía dará lugar a la pérdida de una parte del campo visual, diferente según la topografía lesional. Las lesiones en la retina o en la corteza occipital pueden dar lugar a escotomas puntiformes únicos o múltiples. Las lesiones en las vías (quiasma,

cintilla óptica, radiaciones ópticas) producen defectos campimétricos más extensos, como cuadrantanopsia o hemianopsia de diferente tipo.

La proyección de las imágenes del campo visual sobre la retina es cruzada, en sentido tanto vertical como horizontal. Las fibras procedentes de la retina nasal se decusan en el quiasma. Las fibras de la retina nasal de un lado y la temporal del otro siguen por la cintilla óptica hasta el ganglio geniculado lateral, y de allí por las radiaciones ópticas hasta la corteza calcarina. Esto hace que los defectos campimétricos retroquiasmáticos afecten al hemicampo visual contralateral (fig. e6.1).

En el plano vertical, las imágenes del campo visual superior se proyectan sobre las retinas inferiores, y a la inversa. Desde la retina hasta la corteza calcarina se mantiene esa disposición de las fibras. Por ello, la lesión de las radiaciones parietales y del labio superior de la corteza calcarina da lugar a defectos campimétricos inferiores, mientras que las lesiones de las radiaciones temporales y del labio inferior de la corteza calcarina producen defectos campimétricos superiores (fig. e6.2).

Los axones de las células ganglionares que no se decusan en el quiasma se dirigen hacia las capas 2, 3 y 5 de las seis que tiene el cuerpo geniculado lateral. Por el contrario, las fibras procedentes de los axones que decusan en el quiasma terminan en las capas 1, 4 y 6. Las capas 1 y 2 (magnocelulares) del cuerpo geniculado lateral dan lugar al sistema M. Esta vía comienza en células ganglionares de la retina, capaces de una actividad fásica rápida, y tras la sinapsis en el ganglio geniculado, proyectan hacia el área visual primaria, pero también hacia otras áreas, en particular V5, encargada específicamente del procesamiento visual del movimiento. Las capas 3 a 6 (parvocelulares) dan lugar al sistema cromático y proyectan hacia áreas extracalcarinas, como V2 y V4 en el giro fusiforme. Se han descrito más de 30 áreas visuales asociativas cuyas lesiones producen alteraciones visuales complejas.

Sistema oculomotor

La finalidad de todo el sistema oculomotor es la de fijar el objeto en la fovea, que es el punto de máxima AV. Durante la fijación hay unos micromovimientos continuos de los ojos no perceptibles a simple vista. Pueden observarse algunos movimientos rápidos horizontales (sacadas) que apartan los ojos del punto

de fijación, que se recupera enseguida. Estas sacadas (*square wave jerks*) son muy abundantes en situaciones patológicas, como las lesiones cerebelosas, la parálisis supranuclear progresiva o la atrofia multisistémica.

Los ojos se encuentran normalmente alineados en todas las posiciones de la mirada por la acción sinérgica y combinada de los seis músculos que los sostienen en el interior viscoso de la órbita. El sistema oculomotor está organizado jerárquicamente; los núcleos de los nervios oculomotores están regulados por los centros de la mirada horizontal en la protuberancia y de la mirada vertical en el mesencéfalo, y estos, a su vez, por diversas áreas corticales, subcorticales y el sistema vestibulocerebeloso.

Los grupos neuromusculares del III, IV y VI pares son la vía final común de todos los tipos de movimientos oculares. Sus lesiones producen estrabismo paralítico y diplopía. En la *figura e6.3* se esquematiza la inervación y las posiciones diagnósticas de los músculos oculomotores, y en la *tabla e6.1* la semiología de sus lesiones.

La función del componente central del sistema oculomotor es la de generar movimientos de ambos ojos. Las lesiones de estos centros o «núcleos» para la mirada horizontal y vertical no producen, habitualmente, ni estrabismo ni diplopía, sino parálisis de la mirada de tipo nuclear. Las lesiones en los sistemas corticales y subcorticales que regulan esos centros o núcleos de la mirada producen parálisis supranucleares. La diferencia fundamental es que en las parálisis nucleares se pierden los movimientos reflejos, que se conservan en las parálisis supranucleares.

Tipos de movimientos oculares

Hay dos tipos de movimientos oculares: rápidos (sacádicos) y lentos. Existen cinco sistemas anatómicos distintos para su regulación (*tabla e6.2*).

El *sistema sacádico* produce movimientos oculares muy rápidos para fijar nuevos objetos. Son también movimientos sacádicos los que se desencadenan por estímulos auditivos, los del estadio REM del sueño y la fase rápida del nistagmo vestibular.

Se producen por una descarga fásica de neuronas *burst*, en la formación pontina paramediana y en el núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medial (irFLM). Las neuronas *burst* están normalmente inhibidas por las neuronas omnipausa del núcleo rafe interpósito. En el bulbo hay otras neuronas inhibitorias de las fásicas que frenan la amplitud de las sacadas.

La alteración de las neuronas «fásicas» ocasiona la pérdida de la capacidad de generar sacadas, mientras que se conservan, al menos en parte, los movimientos lentos de persecución, los optocinéticos y los oculovestibulares, como ocurre en la atrofia multisistémica y en la parálisis supranuclear progresiva. La lesión de las neuronas reguladoras de las sacadas es la base fisiopatológica de movimientos oculares rápidos incontrolados espontáneos, como el flúter ocular, el opsoclono y la inestabilidad de la fijación.

El área frontal de la mirada es el centro de mayor jerarquía para producir los movimientos sacádicos desencadenados voluntariamente (a la orden, sin objeto) o bien a objetos ya presentes o presentados previamente (sacadas anticipadas o guiadas por la memoria), o bien las antisacadas, que son los movimientos rápidos voluntarios en el sentido opuesto a la diana. El área parietal de la mirada desencadena las sacadas reflejas a los estímulos visuales, y al lesionarse se pierde el nistagmo optocinético. Las vías descendentes de estas áreas corticales alcanzan el colículo superior y los núcleos del tronco cerebral.

El *sistema de persecución* produce movimientos lentos para mantener el objeto proyectado sobre la fóvea. Si el objeto se mueve demasiado deprisa, cambia de dirección o de velocidad de movimiento y se pierde su proyección en la fóvea, entra en juego el *sistema optocinético*, que desencadena una sacada para refijar el objeto en la fóvea. Cuando el sistema de persecución funciona mal, el seguimiento es «saltatorio», porque continuamente entra en juego el sistema optocinético. Un seguimiento irregular es un hallazgo muy frecuente en la clínica y muy inespecífico en su significado semiológico.

El *sistema vestibular* tiene como finalidad mantener estable la imagen en la retina durante los movimientos de la cabeza. Es el origen del reflejo oculovestibular.

El *sistema de vergencias oculares* permite que los ojos se disconjuguen (convergencia-divergencia) para mantener la visión binocular y estereoscópica en toda la profundidad del campo visual. La convergencia se acompaña de dos sincinesias: la de acomodación del cristalino y la miosis de la pupila.

Diplopía, parálisis oculomotoras y parálisis de la mirada

Diplopía

Es la sensación subjetiva de visión doble de los objetos. El paciente puede referir la diplopía como visión «borrosa» y se sospecha que es una diplopía porque la visión monocular es normal.

Diplopía monocular

Se debe a defectos de refracción, deformidades de la retina y maculopatías, cuerpos extraños intraoculares o subluxación del cristalino. La diplopía monocular y, aún más, la visión múltiple con un solo ojo pueden ser un síntoma psicógeno. Algunas lesiones occipitales producen una visión múltiple (poliopsia y palinopsia). Pero en tal caso no son todos los objetos los que tienen perfiles desdoblados, sino que un objeto aparece repetido en el campo visual.

Diplopía binocular

Se produce por la pérdida del alineamiento de los ejes oculares. Las imágenes no se proyectan al cerebro desde puntos homólogos de las retinas. La diplopía binocular se debe a varias causas:

- Lesiones intraorbitarias que desplazan el globo ocular. Se pueden acompañar de exoftalmos, edema papilar, pérdida de visión y dolor. La tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM) detectan el proceso causal.
- Miastenia *gravis* y botulismo: la miastenia puede imitar cualquier tipo de paresia oculomotora o de la mirada, y es un paso recomendable hacer una prueba de edrofonio en todo paciente con diplopía (v. *cap. 25*).
- Miopatías como la distiroidea y otras. Pero en muchas miopatías oculares (distrofias musculares degenerativas, miopatías mitocondriales) los músculos oculares se afectan de manera tan lenta y tan simétrica que los pacientes con grave restricción de la mirada no tienen, sin embargo, diplopía.
- Lesiones de los nervios oculomotores o sus núcleos del tronco del encéfalo, que pueden ser aisladas o combinadas.

En los primeros tres grupos de esas causas de diplopía, el diagnóstico preciso del tipo de diplopía o de los músculos paréticos no tiene demasiado interés en la práctica neurológica ordinaria, pues de ello no dependen ni el diagnóstico ni el tratamiento. En el caso de las lesiones de los nervios oculomotores, el diagnóstico preciso de la diplopía es más importante, sobre todo cuando la paresia oculomotoras es aislada y no hay otros signos neurológicos asociados, puesto que de ello puede depender el diagnóstico y el tratamiento correcto del paciente.

El diagnóstico preciso de la diplopía se hace con pruebas instrumentales (de Hess-Lancaster), pero algunos datos de la anamnesis y del examen clínico (v. cap. 1) pueden ser muy orientadores:

- Si la diplopía es horizontal, la paresia será de uno de los rectos internos o externos.
- Si empeora en la visión cercana, será de uno de los rectos internos (o una insuficiencia de la convergencia), y si empeora al mirar a lo lejos, será de un recto externo (o insuficiencia de la divergencia).
- Las diplopías oblicuas se deben al defecto de uno de los músculos oblicuos.
- La mayoría de las diplopías verticales adquiridas en el adulto son por paresia del oblicuo superior.
- La diplopía se incrementa (las imágenes se separan más) cuando los ojos se mueven en el sentido de la acción del músculo parético. La diplopía se incrementa en el sentido contrario a un músculo patológico (miositis) porque restringe el desplazamiento.
- La imagen falsa es la más periférica de las dos y está desplazada en el sentido de la acción del músculo parético. La imagen del ojo que no fija es la imagen falsa.
- En la paresia de un recto externo el paciente gira la cabeza en el mismo sentido del músculo parético para compensar la diplopía.
- En la paresia del oblicuo superior el paciente inclina y gira la cabeza (la mandíbula apunta al lado parético, signo de Bielschowsky).

Parálisis oculomotoras

Las paresias oculomotoras pueden deberse a lesiones intraaxiales (en el tronco cerebral) o extraaxiales (en el nervio propiamente) y, en especial en este último caso, pueden ser múltiples.

Paresias oculomotoras aisladas por lesiones intraaxiales

Son semiológicamente diferentes a cuando las lesiones son extraaxiales. Las dos razones principales son:

1. Por la proximidad anatómica a otras estructuras (vías sensitivas, motoras, cerebelosas) las lesiones del tronco

cerebral, aunque sean pequeñas, producen síndromes complejos.

2. Por la decusación de parte de sus fibras o de todas ellas, las consecuencias de las lesiones de los pares oculomotores son diferentes si son nucleares o tronculares (tabla 6.1).

Paresias oculomotoras por lesiones extraaxiales

Pueden ser aisladas o combinadas entre sí y con la parálisis de otros pares craneales. Pueden faltar los signos y síntomas de lesión del tronco cerebral.

La neuropatía oculomotoras aislada más frecuente es la del VI par, seguida por la del III par. En el 25% de los casos, aproximadamente, la parálisis es combinada de dos o más pares oculomotores. La etiología es variada, pero en el 20-30% de las ocasiones no se llega a su diagnóstico. La causa más frecuente en términos generales es la isquémica por microangiopatía. Si el paciente tiene dolor, hay que descartar un aneurisma, un tumor o un síndrome inflamatorio, pero la paresia isquémica también puede cursar con dolor. Ante un paciente con una parálisis oculomotoras aguda y aislada hay división de opiniones sobre la necesidad de hacer pruebas de imagen cerebral. Estadísticamente la probabilidad de una lesión compresiva es baja (10-15%), pero, a pesar de ello, algunos opinan que se deben practicar.

El III nervio craneal (figs. 6.1 y e6.4) inerva los músculos recto superior (ambos lados), oblicuo menor, recto inferior, recto interno y elevador del párpado (ambos lados), y lleva las fibras parasimpáticas que contraen el esfínter del iris. Hay diferencias semiológicas entre las lesiones nucleares o tronculares del III nervio craneal (v. tabla 6.1). Su lesión produce diplopía binocular en casi todas las posiciones de la mirada, con ptosis palpebral y midriasis si es completa, y en tal caso el ojo está desviado hacia fuera (exotropía) por la acción del recto externo (dependiente del VI par) y hacia abajo (hipotropía) por la acción del oblicuo superior (dependiente del IV par). Las lesiones compresivas del nervio (herniación del uncus del hipocampo, aneurisma de la arteria comunicante posterior, fistula carotido-cavernosa, tumor) dañan casi siempre las fibras parasimpáticas que están situadas en la periferia del nervio (porción superointerna) y producen midriasis. Las lesiones isquémicas (diabetes, arteriosclerosis, vasculitis) suelen situarse preferentemente en el interior del nervio y, en general, no producen trastornos de la pupila. Pero no son raras las excepciones a estas reglas.

Las causas más frecuentes de parálisis del III nervio son: isquemia del nervio, tumores (meningiomas, adenomas de hipófisis), aneurisma de la carótida o comunicante posterior, traumatismo craneal, hernia transtentorial, meningitis, lesión isquémica del tronco cerebral (fig. e6.5). Un porcentaje menor que en los otros nervios oculomotores, queda de etiología desconocida. Es el

Tabla 6.1 Diferencias semiológicas entre las paresias oculomotoras por lesiones nucleares o tronculares

Par oculomotor	Lesión nuclear	Lesión troncular
III par	Paresia oculomotoras del ojo homolateral, del recto superior contralateral (inervación cruzada) y del elevador del párpado bilateral	Paresia oculomotoras exclusiva del ojo homolateral (incluida la pupila)
IV par	Paresia del oblicuo mayor contralateral (inervación cruzada)	Paresia del oblicuo mayor homolateral
VI par	Paresia de todos los movimientos de la mirada horizontal (envía fibras al recto interno contralateral)	Paresia solo del recto externo homolateral



Figura 6.1 Parálisis del III par. Midriasis y parálisis de los músculos recto superior, recto interno y recto inferior. Las flechas indican la dirección de la mirada.

nervio que más a menudo se ve afectado en el herpes oftálmico. El diagnóstico de mononeuropatía isquémica es probable en una persona de más de 45 años, con diabetes u otros factores predisponentes de la arteriosclerosis, con una paresia brusca y completa pero respetando la pupila. En tales casos, las pruebas de diagnóstico necesarias son pocas y el pronóstico es bueno. En el extremo opuesto está el paciente más joven, sin factores de riesgo vascular, con una paresia progresiva, con dilatación de la pupila u otros signos neurológicos anormales, en quien el estudio de imagen, análisis, líquido cefalorraquídeo (LCR), etc. debe ser completo. La mayoría (alrededor del 90%) de los aneurismas que comprimen el III par tienen 5 mm o más de diámetro y se detectan mediante angio-RM o angio-TC. Otro signo que orienta a una etiología compresiva (tumor o aneurisma) es la aparición de sincinesias entre diferentes músculos inervados por el III nervio craneal. Las más frecuentes son la elevación palpebral o la miosis en la aducción.

El IV nervio craneal inerva el músculo oblicuo superior o mayor, cuya paresia produce una diplopía vertical con hipertropía y exciclotorsión del ojo parético. La diplopía empeora al mirar hacia abajo y al lado contrario. El ojo parético es el que produce la imagen más baja de las dos. El paciente compensa la diplopía inclinando y rotando ligeramente la cabeza con la mandíbula apuntando al lado parético (fig. 6.2) (signo de Bielschowsky). La causa más frecuente de parálisis del IV par son los traumatismos craneales seguidos de las lesiones isquémicas. La afectación aislada de este nervio sin causa aparente es frecuente. Es raro que un aneurisma o un tumor produzcan paresia aislada del IV par. A veces la supuesta paresia del IV par es la descompensación de una foria congénita.

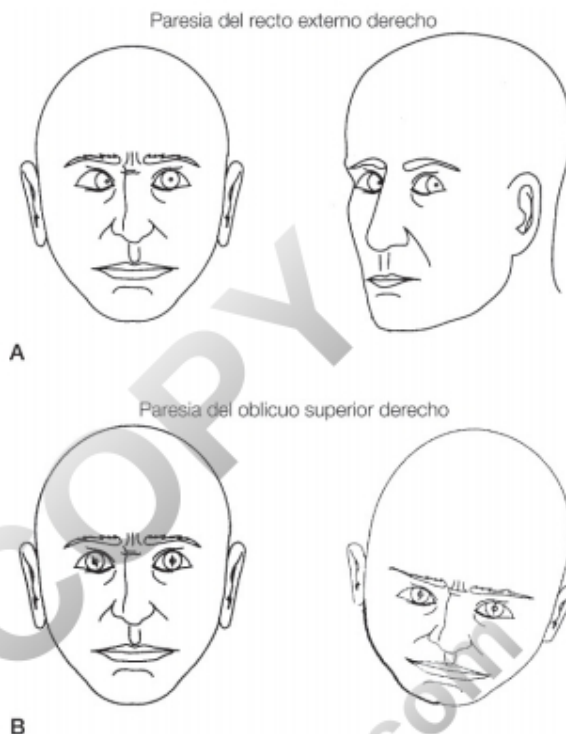


Figura 6.2 Esquema del giro de la cabeza para compensar la diplopía. En **A**, para compensar la paresia del recto externo derecho, la cabeza gira en ese mismo sentido en el plano horizontal. En **B**, para compensar la diplopía por paresia del oblicuo superior derecho, la cabeza se rota ligeramente y se inclina hacia delante y a la izquierda. En ambos casos, la cabeza se mueve en el sentido de la acción fisiológica que ejercería el músculo parético sobre el globo ocular correspondiente.

El VI nervio craneal inerva el músculo recto externo cuya paresia produce diplopía horizontal con endotropía del ojo parético. La diplopía empeora al mirar a lo lejos. La imagen más alejada de la línea media es la del ojo afectado. El paciente compensa la diplopía rotando la cabeza hacia el lado del músculo parético (v. fig. 6.2).

La paresia aislada y aguda del VI par en el adulto es a menudo idiopática, reversible y sin secuelas. Se atribuye a procesos inflamatorios o a isquemia si el contexto de patología vascular del paciente (diabetes, hipertensión, etc.) así lo sugiere. Causas frecuentes de parálisis del VI par son los tumores del seno cavernoso y del *clivus*, el traumatismo craneal y la esclerosis múltiple (EM), mientras que los aneurismas rara vez se presentan así. En la hipertensión intracraneal (HIC) el VI nervio craneal se comprime contra el ligamento petroclinoideo, y el paciente presenta paresia unilateral o bilateral del VI par (fig. 6.3). Otras causas de parálisis bilateral del VI par son la carcinomatosis meníngea, el síndrome de Miller Fisher, el síndrome de Wernicke-Korsakov y las meningitis de predominio basal (tuberculosis, hongos, borreliosis, etc.).

Dos síndromes que simulan una paresia del VI par bilateral son el *espasmo de convergencia* y la *parálisis de la divergencia*. Ambos cursan con endotropía que se resuelve al tapar un ojo. El *espasmo de convergencia* se acompaña del resto de la sincinesia de la visión cercana: miosis pupilar y acomodación del cristalino (con miopización). Suele ser de causa psicógena. La *parálisis de la divergencia* se observa en las lesiones del dorso del mesencéfalo, los traumatismos craneoencefálicos y la HIC, entre otras causas (fig. 6.4).

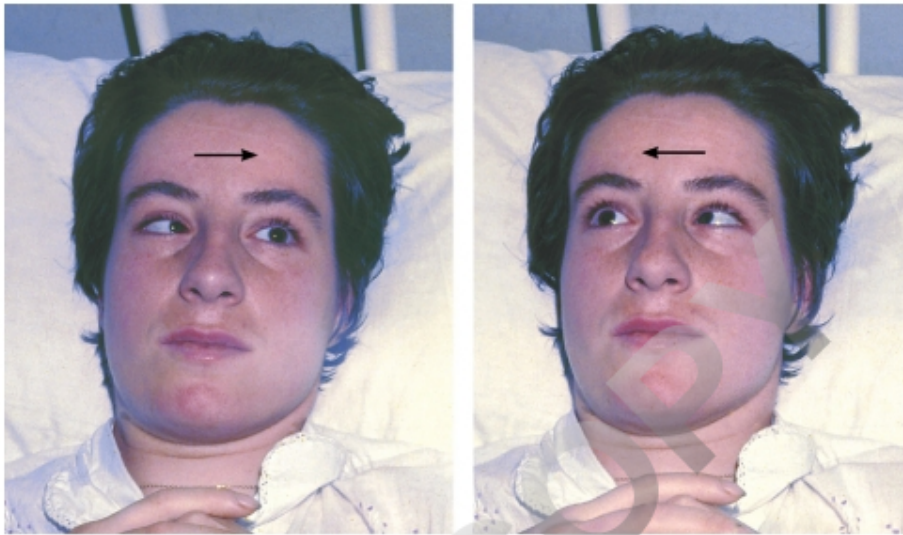


Figura 6.3 Paresia bilateral del recto externo en una meningitis tuberculosa en remisión. Las flechas indican la dirección de la mirada.

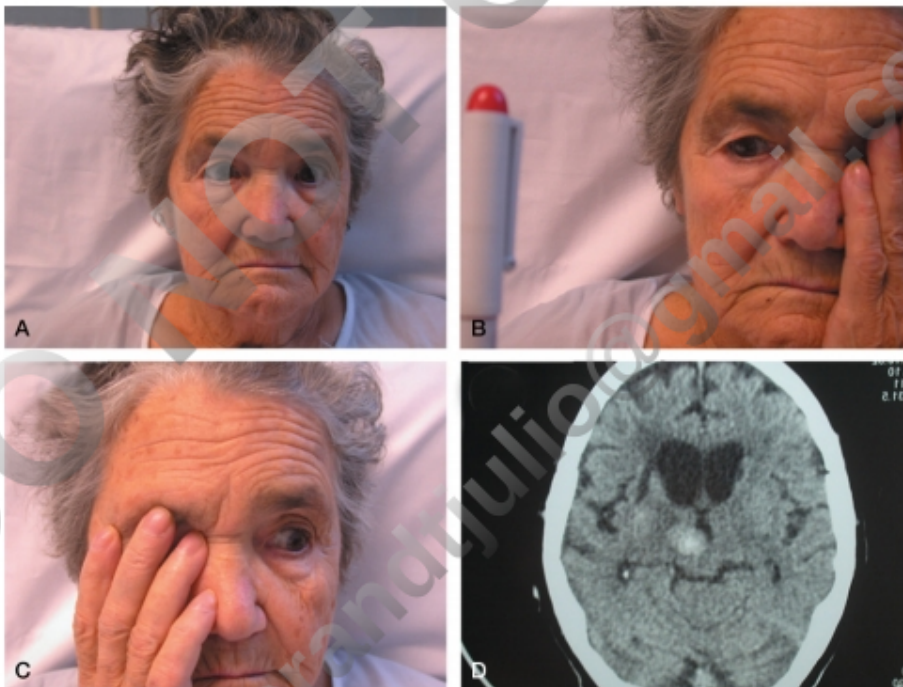


Figura 6.4 Seudoparesia del VI par (paresia de la divergencia) por lesión (hematoma) del dorso del mesencéfalo. A. En posición primaria de la mirada hay un estrabismo convergente. B y C. Ambos ojos tienen una abducción normal por separado. D. TC que demuestra la lesión.

En el *síndrome de Möbius*, la agenesia del VI par se asocia con parálisis facial (también por agenesia de su núcleo) o de otros nervios bulbares, retraso mental y otras anomalías del desarrollo. La mirada vertical es normal.

El *síndrome de Duane* puede ser unilateral y no producir, sin embargo, diplopía. De hecho, la visión es normal. La agenesia del motor ocular externo impide la abducción del ojo. Suele haber una inervación aberrante del recto externo por el III par, lo que produce, en la aducción, una cocontracción del recto

interno y del externo con retracción del ojo y disminución de la hendidura palpebral. La aducción puede acompañarse de movimientos verticales asociados, habitualmente hacia arriba.

Parálisis combinadas de nervios oculomotores

Sus principales causas son: traumatismos, aracnoiditis basal, infiltración tumoral y lesiones vasculares o expansivas en el seno cavernoso.

Síndrome de Tolosa-Hunt

Cursa con dolor frontoorbitario seguido de paresia de los nervios oculomotores. Se considera una forma focal (en el seno cavernoso o en la fisura esfenoidal) de la inflamación orbitaria idiopática (v. más adelante). La RM detecta una señal anormal en esas estructuras que se realiza con gadolinio. El síndrome puede ser alternante de lado y recidivante. El diagnóstico final de este síndrome es por exclusión de otras etiologías (enfermedad de Wegener, sarcoidosis, infiltración linfomatosa, etc.) y por la recuperación con los corticoides.

Síndrome de C. Miller Fisher

Combina la oftalmoplejía (intra- y extraocular) con ataxia y arreflexia. Se presenta de manera aguda con elevación de las proteínas en el LCR, y por su evolución benigna se considera de naturaleza inflamatoria, próxima al síndrome de Guillain-Barré. De hecho, hay formas intermedias entre ambos síndromes. De manera muy específica se han detectado anticuerpos antigangliósido (GQ1b) en este síndrome (v. cap. 24).

Síndrome del seno cavernoso

Se caracteriza por la afectación posible de los tres nervios oculomotores más la primera rama del trigémino (oftálmica). En las lesiones más posteriores se puede afectar también la segunda. El estado de la pupila es variable (puede haber síndrome de Horner, una pupila parética por lesión parasimpática del III par o una combinación de ambas). Si el retorno venoso de la órbita está comprometido se añade exoftalmos (más frecuente en las lesiones más anteriores). Las causas principales son los aneurismas de la carótida, las fístulas carotidocavernosas, los meningiomas, otros tumores y las trombosis venosas.

Síndrome de la fisura esfenoidal

Es similar al del seno cavernoso por la afectación de los nervios oculomotores y la primera rama del trigémino. Puede haber exoftalmos dependiendo de la causa (tumor). Si la lesión se extiende hacia el vértice de la órbita hay un descenso de la AV por lesión del nervio óptico.

Parálisis de la mirada

Las parálisis de la mirada no producen, en general, diplopía y muchas veces el paciente no es consciente del defecto, que solo se encuentra en la exploración. Tienen un gran valor diagnóstico neurológico tanto para la topografía lesional como, a veces, para la etiología del cuadro clínico.

Son diferentes si la lesión está en los centros (o núcleos del tronco) en vez de en la corteza o en los ganglios basales (tabla e6.3).

Parálisis nuclear de la mirada horizontal

El centro de la mirada horizontal está situado en la formación reticular pontina paramedial (FPPM) próxima al núcleo del VI par (fig. e6.6). Los centros pontinos están conectados entre sí y con el núcleo del III par (vía fascículo longitudinal posterior o medial) para activar o inhibir los músculos que intervienen en la mirada horizontal a uno y otro lado. Cada FPPM de la mirada lateral produce los movimientos rápidos-sacádicos hacia el mismo lado. Si se conservan las neuronas motoras del núcleo del VI par que recibe aferencias directas de los núcleos vestibulares, puede conservarse el reflejo oculoestibular.

La parálisis de los movimientos horizontales suele acompañarse de paresia facial y trigeminal del mismo lado y de déficit motor y/o sensitivo del hemicuerpo contralateral (síndromes alternos protuberanciales).

Parálisis nuclear de la mirada vertical

El centro de la mirada vertical se encuentra en el tegmento del mesencéfalo (tras el polo superior del núcleo rojo). Las neuronas fásicas se encuentran en el núcleo irFLM (fig. e6.7). El integrador neural de los movimientos verticales es el núcleo intersticial de Cajal. La lesión de los dos núcleos irFLM produce parálisis de la mirada vertical tanto hacia arriba como hacia abajo, y tanto para los movimientos voluntarios como automáticos (p. ej., la orientación a un ruido), así como para los movimientos reflejos en los reflejos oculocefálico y oculoestibular. En infartos o lesiones diminutas de EM es posible observar lesiones unilaterales de un solo núcleo irFLM. Dado que este núcleo inerva los músculos depresores unilateralmente y los elevadores bilateralmente, una lesión única produce una paresia homolateral de la mirada hacia abajo, pero bilateral en la mirada hacia arriba. En los infartos más extensos, las parálisis de la verticalidad de la mirada pueden ser difíciles de observar por la disminución del nivel de consciencia y otros defectos neurológicos asociados.

Las neuronas que producen los movimientos verticales hacia arriba y abajo están entremezcladas en el núcleo irFLM, sin formar estructuras separadas. Por ello, los casos clínicos descritos con disociación de la parálisis de la verticalidad, solo hacia arriba o solo hacia abajo, se deben probablemente a la lesión selectiva de las vías eferentes de los núcleos irFLM hacia los núcleos del III y IV pares. Así, las lesiones de la comisura posterior producen parálisis de la mirada vertical hacia arriba, pues es por donde decusan las fibras implicadas en ese movimiento, mientras que las fibras para la mirada hacia abajo van más ventrales próximas al núcleo rojo y, por eso, las parálisis aisladas de la mirada hacia abajo suelen ser por pequeñas lesiones prerubricas.

Síndrome dorsal del mesencéfalo (síndrome pretecal o de Parinaud)

Se produce por compresiones de la comisura posterior o dilataciones del acueducto. Cursa con una paresia de la superversión a la que se asocian: *a*) alteraciones de las vergencias: puede provocar paresia de la convergencia o endotropía por parálisis de la divergencia (seudoparesia del VI par) (v. fig. 6.4) y nistagmo retráctil; *b*) retracción palpebral (en ocasiones ptosis), y *c*) disociación en los reflejos pupilares: habitualmente pupilas dilatadas con reflejos fotomotores perezosos o ausentes (disociación cerca-luz). Las fibras del reflejo fotomotor son más dorsales que las del reflejo de visión cercana y se lesionan antes en compresiones extrínsecas. El fenómeno contrario puede ocurrir con las lesiones intrínsecas del mesencéfalo.

Parálisis de la convergencia-divergencia

La parálisis de la convergencia es difícil de apreciar porque muchas personas no saben hacer el esfuerzo correspondiente, y se necesita reforzar el estímulo y la orden para que lo intenten. Esto es más frecuente en las personas de más edad. Se asocia habitualmente con otros síntomas y signos del síndrome dorsal del mesencéfalo. Cuando es aislada, sin asociarse con alteraciones pupilares ni con paresia de la mirada hacia arriba, se debe sospechar un origen psicógeno.

La parálisis de la divergencia se ha comentado previamente como causa de pseudoparesia del VI par bilateral.

Parálisis supranucleares de la mirada

Se producen cuando la lesión afecta a las estructuras diencefálicas o corticales por encima de los centros del tronco y de los núcleos de los pares craneales. Se alteran los movimientos rápidos voluntarios de origen frontal (fig. e6.8) o los de origen parietal desencadenados por estímulos visuales (fig. e6.9), pero se conservan los movimientos reflejos oculo-vestibulares. Las parálisis supranucleares de la mirada horizontal de origen cortical se deben a lesiones del área frontal de la mirada y pueden ser unilaterales o bilaterales; las parálisis de la mirada vertical de tipo supranuclear se deben a lesiones de los ganglios basales y de la región subtalámica, y acompañan a muchas enfermedades degenerativas como la parálisis supranuclear progresiva y otras.

Parálisis internucleares

Son trastornos debidos a la interrupción de la conexión entre los núcleos oculomotores.

Oftalmoplejía internuclear anterior

Se debe a la lesión del fascículo longitudinal posterior (o medial) que conecta el núcleo del VI par y la FPPM de un lado con el núcleo del III par contralateral para activar el recto interno en la mirada horizontal (fig. e6.10). La oftalmoplejía internuclear anterior (OIA) puede ser unilateral o bilateral. Se manifiesta por la lentitud o ausencia de sacadas en el ojo aductor homolateral a la lesión (como si fuera una paresia del recto interno), mientras que el ojo abductor tiene sacudidas que simulan un nistagmo (vídeos 6.1a y 6.1b). Pero esas sacudidas son en realidad sacadas dismétricas. Si el paciente puede hacer el movimiento de convergencia se disipa la duda de que pueda ser una paresia del recto interno. Puede haber otros trastornos asociados, como estrabismo (*skew*), nistagmo vertical o rotatorio, etc. La causa más frecuente de OIA, sobre todo si es bilateral, es la EM, pero se puede observar en cualquier lesión del tronco (isquemia, tumor, encefalitis, etc.).

Oftalmoplejía internuclear posterior

Es muy rara y de difícil diagnóstico. Se debe a lesiones rostrales de la protuberancia y sus manifestaciones son las inversas de la OIA. Las sacadas son lentas en el ojo abductor y el aductor tiene sacudidas nistágmicas.

Síndrome «de la una y media»

Resulta de la combinación de una parálisis de la mirada en un sentido (*una*) y de la oftalmoplejía internuclear en el otro (*y media*) (fig. e6.11). Puede ocurrir tanto en el plano vertical, por lesiones en el mesencéfalo, como en el plano horizontal, por lesiones en la protuberancia, que son mucho más frecuentes. En el síndrome en el sentido horizontal el paciente solo puede abducir un ojo. En el síndrome en el sentido vertical, uno de los ojos no asciende ni desciende y el otro conserva uno de los dos movimientos.

Apraxia ocular

Los pacientes no pueden desencadenar voluntariamente los movimientos sacádicos ante un estímulo visual. Sería más correcto denominarla parálisis congénita de la mirada voluntaria. Es

más frecuente en el plano horizontal que en el plano vertical. El síntoma característico de la parálisis en el plano horizontal es la sacudida brusca de la cabeza cuando el niño quiere fijar un nuevo objeto. El giro de la cabeza hacia el objeto se acompaña de un cierre de los párpados; los ojos se desvían en sentido contrario por efecto del reflejo oculocefálico. Tras abrir los párpados y con una o dos maniobras de giro de la cabeza en un sentido y otro, consiguen fijar el objeto en la mácula.

La apraxia ocular puede ser idiopática, congénita, en niños sin lesiones cerebrales conocidas. Más a menudo se asocia con hipoplasia del cuerpo caloso o del vermis o con lesiones corticales, y se acompaña de estrabismo, retraso psicomotor y otras anomalías neurológicas. Es característica de la ataxia-telangiectasia, de otras ataxias recesivas (v. cap. 23) y de diversos trastornos (Aicardi, Joubert, Pelizaeus-Merzbacher, etc.). La parálisis en el plano vertical es sobre todo sintomática de las neuropilidosis, de la enfermedad de Niemann-Pick de tipo C y de encefalopatías perinatales. Entre las causas adquiridas de apraxia ocular destacan las encefalitis autoinmunes con anticuerpos anti-Ma o anti-NMDA. Los niños con la variedad idiopática de esta parálisis pueden mejorar con el desarrollo. En los demás casos el trastorno es estable o empeora si la enfermedad es progresiva.

Apraxia de la apertura ocular

Se denomina así a la incapacidad de los pacientes para abrir los ojos a la orden, sin que exista debilidad (ptosis) ni cierre forzado (blefaroespasmos). Se observa en la enfermedad de Parkinson y otras enfermedades degenerativas de los ganglios basales. Los pacientes presentan períodos prolongados de cierre no forzado de los ojos y son incapaces de abrirlos. Arrugan la frente en el intento de abrir los ojos, pero los párpados siguen caídos. Muchos pacientes se provocan la apertura con la mano. Aunque se denomina «apraxia», es posible que sea una inhibición del músculo elevador. En ocasiones se debe a espasmo de la porción pretarsal del orbicular, y en otras coexiste con auténtico blefaroespasmos y con otros movimientos oculares anormales, como desviaciones tónicas («crisis oculógiras»), y también con parálisis supranucleares de la mirada (en la parálisis supranuclear progresiva).

Movimientos oculares anormales involuntarios

Nistagmo

El nistagmo se debe a una mala función de los sistemas que ayudan a mantener las imágenes estables en la retina (sistema de fijación, reflejo oculo-vestibular o integrador visual).

Se distinguen el nistagmo «en resorte» y el pendular. El nistagmo «en resorte», o con sacudida rápida, es un movimiento ocular anormal con una fase lenta primaria y una fase rápida de compensación; la dirección de la fase rápida sirve para denominar, por convención, al nistagmo. El nistagmo pendular es una oscilación a la misma velocidad en los dos sentidos, ya sea horizontal o vertical.

Nistagmo «en resorte»

Puede ser aparente ya en la posición primaria de la mirada, pero en general es más amplio y evidente cuando se desplaza

la mirada en el sentido de la fase rápida y se aumenta, por tanto, la excursión del ojo en la fase lenta o primaria. El nistagmo «en resorte» es propio de las lesiones del sistema vestibular periférico o central. El nistagmo vestibular periférico es, con frecuencia, horizontal y rotatorio, con una dirección fija y una velocidad constante de la fase lenta, y se asocia con un vértigo rotatorio intenso y manifestaciones vegetativas (v. cap. 7). Las lesiones vestibulares centrales (vestibulocerebelosas) producen nistagmo variable con la mirada y con una velocidad creciente o decreciente de la fase lenta o primaria. Los nistagmos por lesiones centrales pueden ser «puros»: horizontal, vertical o rotatorio (vídeo 6.2a).

Las lesiones en el mesencéfalo producen un nistagmo vertical o un nistagmo retráctil (el ojo parece que entra y sale ligeramente de la órbita) (vídeo 6.2b). También suele ser de origen mesencefálico (aunque puede aparecer con otras localizaciones lesionales) el nistagmo «en dientes de sierra», en el que un ojo sube y otro baja (o *see-saw*). Las lesiones en los núcleos vestibulares del bulbo producen un nistagmo rotatorio puro (vídeo 6.2c). Las lesiones expansivas en el agujero occipital que lesionan el flóculo provocan un nistagmo que bate hacia abajo.

Nistagmo pendular

Siempre es de origen central y hay dos tipos principales: el congénito y el adquirido. El nistagmo pendular congénito es, en unos casos, horizontal (la mayoría de las veces) y en otros, vertical. El nistagmo puede cambiar con la mirada (p. ej., es claramente sinusoidal en la posición primaria y con sacudidas más rápidas en las posiciones excéntricas). Aunque puede ser aislado e «idiopático», suele asociarse a trastornos congénitos de la visión, como acromatopsia, hipoplasia del nervio óptico o de la fóvea, albinismo y enfermedad de Down, entre otras muchas causas. A pesar del nistagmo, muchos pacientes tienen una buena visión.

El nistagmo pendular adquirido se observa en fases avanzadas de la EM o en algunas leucodistrofias. Se atribuye a la lesión del haz centro tegmental y de las otras vías que conectan los núcleos oculomotores con las vías olivocerebelosas, por lo que se asocia al síndrome del temblor velopalatino. Es muy variable y puede cambiar el plano del penduleo, e incluso un ojo puede ir desfasado con el otro, con movimientos caóticos (pero lentos, no rápidos como el opsoclono) (vídeo 6.2d).

Miorritmia oculomasticatoria

En este síndrome coexisten contracciones rítmicas continuas de la mandíbula sincronas con oscilaciones oculares disociadas de vergencia. Se ha descrito como patognomónico de la enfermedad de Whipple cerebral (v. cap. 15).

Mioquimia del oblicuo mayor

Está producida por descargas oscilatorias rápidas de baja amplitud que causan un movimiento de torsión de un ojo. Duran menos de 10 segundos y producen una sensación de diplopía intermitente, borrosidad visual o temblor del ojo. Se diagnostica al comprobar el movimiento del ojo cuando mira hacia abajo y adentro, bien con el oftalmoscopio o bien con la lámpara de hendidura. Es un trastorno idiopático y benigno que responde a carbamazepina o gabapentina. Si no hay respuesta, se puede intentar un tratamiento quirúrgico (tenectomía del oblicuo superior y miectomía del oblicuo inferior

ipsilateral) o infiltración con toxina botulínica. Algunos autores sostienen que este síndrome se puede deber a compresiones del nervio a su salida del mesencéfalo por bucles de la arteria cerebral posterior y que puede mejorar con la descompresión quirúrgica.

Bobbing y otros movimientos oculares rápidos anormales

Bobbing

Consiste en sacudidas verticales conjugadas con la fase rápida hacia abajo y la lenta hacia arriba (vídeo 6.3). Son periódicos y de frecuencia variable, pero, en general, baja (alrededor de uno por segundo). Se han descrito variantes de este movimiento en las que la sacudida inicial hacia abajo es lenta y la recuperación rápida (*inverse bobbing*), o bien con dirección hacia arriba de la fase rápida en lugar de hacia abajo (*reverse bobbing*). Pero el significado semiológico de todos ellos es similar, indicativo de una lesión aguda protuberancial. Se han descrito algunos casos en comas tóxicos y en la encefalitis por anticuerpos anti-NMDA. Los pacientes pueden tener, además, otros tipos de parálisis de los movimientos horizontales, nistagmo pendular vertical, parálisis facial, disminución del nivel de consciencia, rigidez de descerebración y otros signos de la lesión del tronco.

Dismetría ocular

Los movimientos sacádicos pasan o no llegan al punto de fijación (sacadas hipermétricas o hipométricas). Suelen deberse a lesiones del vermis del cerebelo y de los núcleos fastigios.

Flúter ocular

Son oscilaciones rápidas y breves al término de cada sacada en el plano horizontal. Son sacadas de refijación y se deben a la disfunción de las neuronas «pausa», lo mismo que el opsoclono.

Opsoclono

Consiste en movimientos conjugados de los ojos, rápidos y caóticos en todas direcciones (vídeo 6.4). Empeora con la fijación. Con frecuencia se asocia a mioclonos generalizados y ataxia cerebelosa. La etiología es muy variada. Hay una variedad idiopática, probablemente inflamatoria postinfecciosa, que puede responder a los tratamientos con corticoides e inmunoglobulinas y a otros tratamientos sintomáticos, como clonazepam o piracetam. En casos de postinfección estreptocócica se han detectado anticuerpos antineuroleucina. Se ha asociado con anticuerpos antirreceptor gangliónico de acetilcolina. En los niños se asocia con frecuencia a neuroblastoma (50% de los casos). En los adultos, alrededor del 20% de los síndromes de opsoclono-mioclonos son paraneoplásicos, la mayoría asociados con anticuerpos anti-Ri y con neoplasias de mama con degeneración cerebelosa o con anticuerpos antiglicina en el cáncer de pulmón. En estos casos, la evolución tras el tratamiento del cáncer y la inmunoterapia es variable. También se ha descrito en pacientes con anticuerpos anti-NMDA, y con teratoma pero sin anticuerpos anti-NMDA. Otros casos se deben a diferentes trastornos tóxicos (tricíclicos, opiáceos, antiépilépticos, neurolepticos, venlafaxina, etc.), metabólicos (estados hiperosmolares), tumores y hemorragias de tronco y tálamo. Entre las

Tabla 6.2 Principales anomalías pupilares

Anomalia	Reposo	Reflejo fotomotor directo	Reflejo fotomotor consensual	Acomodación
Lesión del nervio óptico	Normal	Abolido	Normal	Normal
Lesión del III par	Midriasis	Abolido	Abolido	Abolida
Pupilas de Argyll Robertson	Miosis irregular	Abolido	Abolido	Normal
Pupila de Adie	Midriasis ligera	Muy lento o abolido	Muy lento o abolido	Normal (tónica) Recuperación lenta
Síndrome de Horner	Miosis	Normal	Normal	Normal

Ocasionalmente pueden verse midriasis intensas en los pacientes con descargas adrenérgicas agudas. Las anomalías pupilares que pueden encontrarse en el coma están descritas en el capítulo correspondiente (v. cap. 10). Las de más interés clínico general son las que se describen en la tabla 6.2. A pesar de su gran valor semiológico, las alteraciones de las pupilas rara vez son sintomáticas. Solo las dilataciones de las pupilas suelen ser percibidas por los pacientes, bien por la fotofobia (porque las pupilas no se cierran para reducir la iluminación excesiva) o por la borrosidad visual para la visión cercana (leer).

Síndrome de Horner (figs. e6.12 y e6.13)

Es la asociación de miosis y disminución de la hendidura palpebral por ptosis palpebral superior leve y elevación del párpado inferior que provoca un enoftalmos (aparente). Puede haber disminución de la sudoración en la hemicara según el nivel lesional. La miosis nunca es en punta de alfiler. La ptosis tampoco llega a tapar la pupila e impedir la visión. Los dos datos básicos de la pupila de Horner es que no se dilata en la oscuridad (lo que sí ocurre en la anisocoria fisiológica) ni tampoco reacciona al colirio de cocaína al 4%, pero sí al de apraclonidina al 1%.

Se debe a una interrupción de la vía simpática ipsilateral a cualquier nivel de su trayecto. Para distinguir las lesiones preganglionares de las posganglionares se requiere la práctica de una prueba con colirios (tabla e6.4). La anhidrosis de la hemicara se observa en las lesiones proximales a la bifurcación de la carótida.

Las causas de un síndrome de Horner se relacionan con la topografía (tabla e6.5). En casi todos los casos se acompaña de otros síntomas y signos que orientan el diagnóstico y las pruebas complementarias que se deben realizar. Cuando el síndrome de Horner se presenta aisladamente casi nunca se encuentra una lesión en las exploraciones complementarias (v. fig. e6.13). Por ello, algunos autores, ante un síndrome de Horner aislado, proponen simplemente descartar un tumor del vértice pulmonar. La lesión del centro cilioespinal en la médula o de las raíces C8-D1 se debe sobre todo a tumores, traumatismos y siringomielia. En el cuello se observa por adenopatías, bocio, trombosis o disección de la carótida y, a veces, después de cualquier intervención quirúrgica en esa región. En la región paraselar-sifón carotídeo se puede observar en aneurismas, disecciones de la carótida, granulomas y tumores diversos. En el tronco cerebral es frecuente en los infartos de la región lateral del bulbo, en la siringobulbia y en otras lesiones intraaxiales.

Síndrome de Pourfour du Petit

Es el inverso del síndrome de Horner, aunque traduce la misma localización lesional. Se caracteriza por la aparición, en el lado de la lesión, de midriasis con reacciones pupilares normales, aumento de la hendidura palpebral y exoftalmos (aparente). Puede asociar hiperhidrosis facial ipsilateral. Se produce por hiperactividad simpática localizada.

La midriasis episódica benigna es transitoria y predomina en mujeres jóvenes con migraña.

Pupila de Adie

Se debe a la denervación parasimpática del esfínter del iris y de los músculos ciliares por una lesión ganglionar o posganglionar dentro de la órbita. Inicialmente suele ser unilateral. En la fase aguda, la pupila está dilatada, apenas responde a la luz y la acomodación está paralizada. Luego se produce una reinervación anómala y fibras destinadas a los músculos ciliares alcanzan el iris. En la luz ambiental normal la pupila anómala está más dilatada, y frecuentemente es de perfil irregular (discórica). La visión cercana provocará una miosis lenta y persistente (tónica) (fig. e6.14). La instilación de una solución colinérgica débil (pilocarpina al 0,125%) provoca una intensa contracción pupilar solo en la pupila denervada. Con el paso del tiempo, la pupila de Adie puede hacerse miótica.

La pupilotonía de Adie es más frecuente en las mujeres entre los 20 y los 40 años. Muchas veces es asintomática y se descubre casualmente. La molestia más habitual es el deslumbramiento con luz brillante por el retraso de la reacción a la luz. Suele asociarse con una abolición de alguno de los reflejos osteotendinosos (síndrome de Holmes-Adie). La etiología es desconocida. Puede observarse como secuela o asociada con algunas polineuropatías. La asociación, muy rara, del síndrome de Holmes-Adie con hipohidrosis segmentaria se denomina síndrome de Ross, y se supone que es debida a la degeneración de las dos proyecciones posganglionares, simpática y parasimpática.

Pupilas de Argyll Robertson

Ambas pupilas están mióticas y a menudo son irregulares. No responden a la luz, o lo hacen muy levemente, pero el reflejo de acomodación está conservado (fig. e6.15). Esta disociación es el dato cardinal, junto con la conservación de la AV. Se debe a una lesión de la vía del reflejo pupilar a la luz rostral a los núcleos oculomotores, desde el techo del mesencéfalo hasta una lesión selectiva de algunas fibras dentro del III par o de los nervios

ciliares. Es típica de la neurosífilis, pero también se presenta en la diabetes, el alcoholismo, la amiloidosis, la linfomatosis, la lepra, la neuritis hipertrófica, la enfermedad de Refsum, la enfermedad de Lyme y la EM.

Defecto pupilar aferente o pupila de Marcus Gunn

Las lesiones completas del nervio óptico interrumpen el brazo aferente del reflejo fotomotor, por lo que la estimulación del ojo ciego no provoca reflejo fotomotor ipsilateral ni contralateral, mientras que la iluminación del ojo sano produce una miosis intensa en ambos ojos. En los pacientes con una afectación parcial del nervio óptico, o en los que se recuperan de una completa, la iluminación de cada ojo produce un reflejo fotomotor normal. No obstante, si se iluminan las pupilas alternativamente de forma rápida, con un ritmo aproximado de 1 segundo en cada ojo, se observa que cuando se pasa del lado sano al patológico, la pupila del lado patológico se dilata en lugar de mantenerse contraída (vídeo 6.5). El defecto pupilar aferente relativo es muy específico de las lesiones del nervio óptico. No se observa en las pérdidas de visión por lesión macular-retiniana ni en los pacientes simuladores o con pérdida de visión psicógena.

Exoftalmos

Es la protrusión del globo ocular respecto del plano frontal de la órbita. Se puede medir mediante los milímetros que separan el borde de la córnea (limbo) del borde de los párpados. El exoftalmómetro permite medir más exactamente la distancia entre la superficie corneal y el borde orbitario lateral, que oscila entre 21 y 24 mm (depende de la edad y la raza). No debe haber más de 2 mm de diferencia de uno a otro ojo. La misma distancia se puede medir bien en las pruebas de imagen. Hay exoftalmos desde la infancia en personas con anomalías de conformación del cráneo y de la órbita (p. ej., en el síndrome de Crouzon) que pueden empeorar durante el crecimiento y en la edad adulta.

Las causas de exoftalmos adquirido se resumen en el cuadro 6.1. Muchas lesiones orbitarias producen dolor, especialmente las de naturaleza inflamatoria, como la miositis orbitaria, el seudotumor orbitario, la granulomatosis de Wegener o la tromboflebitis del seno cavernoso. Otros síntomas asociados al exoftalmos y al dolor, como parálisis oculomotora y pérdida de AV, enrojecimiento ocular, edema, etc., son comunes y muy importantes para orientar clínicamente el diagnóstico, que depende, esencialmente, de la neuroimagen.

Seudotumor orbitario o inflamación orbitaria idiopática

En algunos pacientes que consultan por exoftalmos y dolor ocular, las pruebas de neuroimagen no demuestran un tumor, de ahí el nombre de «seudotumor», sino un engrosamiento de los músculos (fig. 6.6) de la grasa y de las fascias de la órbita, que se realiza con el contraste. Cuando se afectan solo los músculos se habla de miositis orbitaria. La base histológica es una inflamación de tipo crónico linfoplasmocitario que afecta a todos los tejidos de la órbita y, en particular, a la grasa y los músculos, pero también puede extenderse a las meninges del fondo de la órbita y del seno cavernoso (síndrome de Tolosa-Hunt).

CUADRO 6.1 Principales causas de exoftalmos

Tumores y procesos expansivos

Glioma del nervio óptico
Neurofibroma del nervio óptico y de los nervios oculomotores
Linfangioma
Hemangioma capilar y venoso
Sarcomas (de Ewing, granulocítico, etc.)
Leucemias y linfomas
Meningioma
Metástasis
Tumores de las glándulas lagrimales

Procesos inflamatorios y vasculitis

Celulitis orbitaria
Miositis y seudotumor orbitario idiopático
Oftalmopatía hipertiroidea (enfermedad de Graves)
Mucocele
Granulomatosis de Wegener
Tromboflebitis del seno cavernoso

Otros procesos

Fistulas carotidocavernosas
Quistes dermoides
Fracturas de la órbita
Displasias óseas

Se considera idiopática cuando se han descartado focos infecciosos de vecindad, alteraciones tiroideas, infiltración linfomatosa, celulitis orbitaria y enfermedades sistémicas, en particular granulomatosis de Wegener, enfermedad por IgG4, sarcoidosis y panarteritis nudosa. Algunos casos son secundarios a herpes zóster oftálmico. En caso de duda está indicada la biopsia diagnóstica. Rara vez la extensión de la inflamación puede producir reacción meníngea con anomalías en el LCR, o bien estenosis de la carótida intracavernosa y signos de isquemia cerebral. La respuesta al tratamiento corticoide (prednisona, 1 mg/kg) suele ser buena, y los pacientes notan alivio del dolor y regresión del exoftalmos. En 1 o 2 meses se puede retirar progresivamente el tratamiento. En los casos rebeldes se debe recurrir a la azatioprina o a la radiación (2.000 g).

Oftalmopatía tiroidea

Se observa en el curso de la enfermedad de Graves-Basedow, más a menudo en mujeres de mediana edad. La oftalmopatía puede ser el primer signo de la enfermedad tiroidea. Tiene un curso subagudo e indoloro, pero hay casos malignos con una evolución muy rápida que pronto pone en peligro la integridad del globo ocular. La restricción de la movilidad ocular es mayor hacia arriba. Puede haber diplopía, enrojecimiento e irritación ocular, sequedad conjuntival, descenso de la AV y retracción palpebral. En la TC y en la RM se aprecia el engrosamiento fusiforme de los músculos. Esta miositis se debe a una reacción inmunológica mediada por anticuerpos contra el músculo y otros tejidos de la órbita, debida a la proliferación de células B que, a su vez, está causada por la reducción de las células T supresoras. El tratamiento de la oftalmopatía tiroidea no es solo la corrección del hipertiroidismo, sino el tratamiento

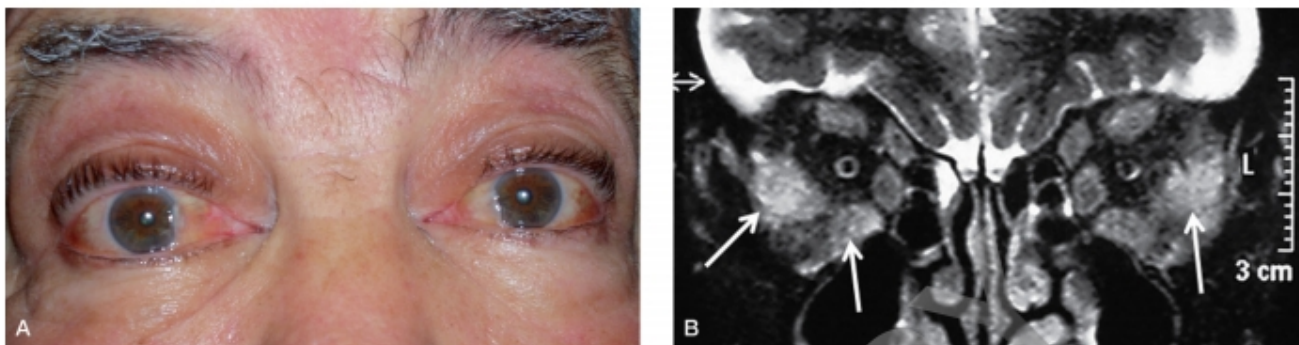


Figura 6.6 Miositis orbitaria. **A.** Exoftalmos e inyección conjuntival. **B.** RM en la que se aprecia que los músculos extraoculares, principalmente los rectos externos y el recto inferior derecho (flechas), están engrosados y con hipers señal.

corticoide. Cuando este falla y la AV está amenazada se recurre a la radioterapia o a la cirugía descompresiva.

El resto de las causas de exoftalmos, como tumores, malformaciones vasculares, histiocitosis X, osteomielitis, metástasis, etc., se diagnostican por las pruebas de imagen y la biopsia, y se tratan de acuerdo con su naturaleza.

Trastornos de la agudeza visual

Las lesiones de la retina o del nervio óptico producen defectos campimétricos y descenso de la AV solo del ojo correspondiente. Las lesiones retroquiasmáticas producen defectos campimétricos, habitualmente bilaterales, pero se puede conservar la AV macular. Las lesiones de la corteza occipital provocan trastornos visuales complejos que pueden alterar la AV, el campo y las funciones superiores de reconocimiento y orientación visuales.

Las lesiones maculares suelen producir fopsias, pérdida de AV y distorsión de las imágenes (metamorfopsia, micropsia) (tabla e6.6). Los bordes de los objetos parecen borrosos y a veces son interpretados por los pacientes como visión doble (que persistirá en visión monocular). Suelen tener también un escotoma central. La pérdida de AV es mayor de cerca de lejos, mientras que en las neuropatías ópticas se afecta igual en ambas situaciones. En las maculopatías el descenso de la AV será proporcionalmente mayor que la discromatopsia (en las neuropatías ópticas suele ser al revés). Un dato fundamental en el diagnóstico diferencial entre estas dos entidades es la ausencia de defecto pupilar aferente relativo en las maculopatías.

Las lesiones de la vía óptica anterior también producen pérdida de la discriminación de los colores (que es mono- o binocular). La acromatopsia central que se debe a lesiones del giro fusiforme afecta al hemicampo contralateral. Los fotorreceptores para el color son los conos, de los que hay tres tipos, con sensibilidad distinta a las diferentes longitudes de onda de la luz, que se perciben como rojo-verde-azul. Los defectos congénitos de los conos producen discromatopsia, que puede ser diferente según qué tipo de receptor está ausente o es anómalo. Afectan a ambos ojos; los pacientes no son conscientes del comienzo del defecto ni cambian con el tiempo. Los defectos graves congénitos de los conos que permiten solo una visión monocromática se acompañan también de mala AV. Los defectos adquiridos de la visión coloreada son, en general,

claramente percibidos por el paciente cuando afectan a la visión central, pero pueden ser solo de un sector del campo visual, monoculares o binoculares. En las lesiones del nervio óptico puede haber desproporción entre la pérdida precoz e intensa de la discriminación de colores (rojo-verde) y el descenso de la AV, que puede ser leve, mientras que en las lesiones maculares, como regla general, la discromatopsia ocurre en el eje azul-amarillo y es paralela o menor que el descenso de la AV.

Una manera práctica y didáctica de exponer las alteraciones de la AV es en función de su presentación y evolución, así como de la afectación unilateral o bilateral (tabla 6.3 y fig. 6.7).

Pérdida unilateral de la visión de presentación aguda y transitoria

La pérdida súbita transitoria de la visión en un ojo, o amaurosis fugaz unilateral, es apreciada enseguida por el paciente, que la confirma al cerrar uno u otro alternativamente. El paciente que no ha hecho esta prueba puede tener una hemianopsia homónima que él atribuye a la pérdida de visión de un ojo.

Se ha sugerido que se pueden distinguir cuatro tipos de amaurosis fugaz. El tipo 1 es el debido a embolias arteria/arteria (de la carótida a la arteria central de la retina). El tipo 2 es por hipoperfusión en pacientes con obstrucción de la carótida, o por arteritis. El tipo 3 se atribuye a vasoespasmo o a un aura migrañosa. El tipo 4 es idiopático.

Isquemia retiniana transitoria

La isquemia en el territorio de la arteria oftálmica produce pérdida de todo o parte del campo visual del ojo. El escotoma con frecuencia sigue una evolución «como un telón que desciende o corre» o una mancha que se aclara por el centro según progresa hacia la periferia. Su principal causa es una embolia arteria-arteria desde una placa de ateroma en la carótida interna hacia la arteria oftálmica y, de allí, a la arteria central de la retina. Son posibles otras fuentes embólicas (corazón, aorta) con otros síntomas deficitarios cerebrales. Suele durar segundos o minutos. En la funduscopia se ve en ocasiones el émbolo en las arterias retinianas. Un examinador experto puede distinguir que el color del émbolo es blanco cuando es de contenido fibrinoplaquetario, o amarillo y brillante si es de colesterol (fig. 6.8). En este caso es aún más probable que proceda de una placa de ateroma. Se diagnostica y trata como un ataque isquémico cerebral (v. cap. 16).

Tabla 6.3 Clasificación de los trastornos de la agudeza visual de interés neurológico (no debidos a lesiones del globo ocular) en función de la presentación y de si la topografía es uni- o bilateral

Presentación	Unilateral	Bilateral
Súbita y transitoria	Amaurosis fugaz (embolia retiniana) Migraña retiniana Vasoespasmio	Papiledema Isquemia basilar Migraña de tipo basilar
Aguda (algunas son parcialmente reversibles)	Neuropatía óptica isquémica Neuritis óptica Neuropatía óptica hereditaria	Neuropatía tóxica Neuropatía óptica hereditaria (Leber) Apoplejía hipofisaria Neuritis óptica bilateral (Devic) Isquemia o infarto occipital
Progresiva y crónica	Compresiones	Compresiones (tumores, aneurismas) Enfermedades degenerativas hereditarias Esclerosis múltiple y otras enfermedades desmielinizantes Sífilis y otras meningitis crónicas Intoxicaciones, posradiación Síndrome de la silla turca vacía Papiledema crónico

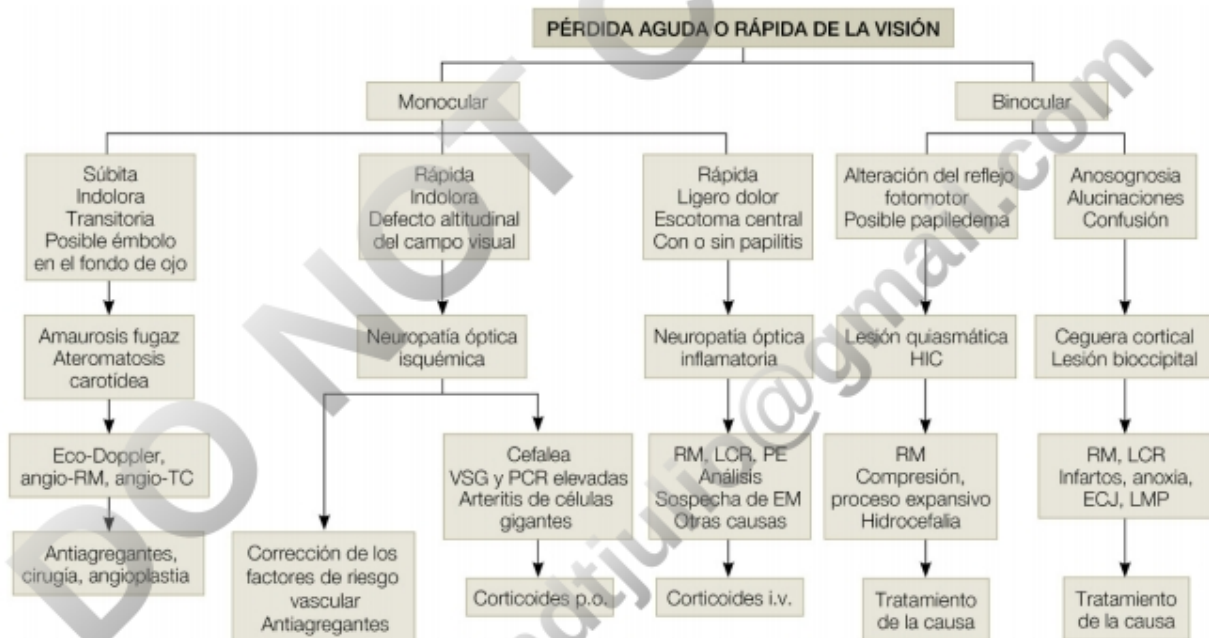


Figura 6.7 Diagrama de decisiones ante la pérdida de agudeza visual aguda (no se incluye la migraña). ECJ, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob; EM, esclerosis múltiple; HIC, hipertensión intracraneal; i.v., vía intravenosa; LCR, líquido cefalorraquídeo; LMP, leucoencefalopatía multifocal progresiva; PCR, proteína C reactiva; PE, potenciales evocados; p.o., vía oral; VSG, velocidad de sedimentación globular.

Vasoespasmio retiniano

Se considera que el vasoespasmio retiniano es la causa de algunos casos de amaurosis unilaterales transitorias y repetidas, principalmente en jóvenes sin factores de riesgo vascular, fumadores, migrañosos o por el efecto de fármacos o drogas vasoactivas. Esta amaurosis no es súbita, como en los casos de embolia, sino progresiva y generalmente con reducción concéntrica de la visión de la periferia hacia el centro. Ocasionalmente se sigue de dolor ocular, periocular o hemisférico (v. «Migraña retiniana» en el cap. 9). Los episodios son facilitados por estrés, exceso de tabaco o falta de sueño. Pueden responder a tratamiento preventivo con antagonistas del calcio.

Papiledema

Está provocado por la compresión del nervio óptico o por la HIC. No produce alteración permanente de la AV hasta que está muy avanzado. Previamente puede producir amaurosis momentánea y reversible («eclipse visual») (v. cap. 12). Es particularmente característico de la HIC «idiopática», de la que no rara vez es el síntoma de presentación, pues faltan los otros síntomas de los procesos expansivos. Los eclipses suelen ser bilaterales, muy breves, se repiten a menudo y coinciden con momentos en los que el paciente hace una maniobra que aumenta la presión intracraneal, o también pueden ocurrir por la mañana al levantarse.



Figura 6.8 Émbolo de colesterol en la arteria central de la retina.

El papiledeema puede ser franco, con hemorragias y exudados peripapilares (v. figs. 12.5 y 12.6), o más leve, en cuyo caso requiere confirmación mediante angiografía con fluoresceína, tomografía de coherencia óptica (TCO) o ecografía para distinguirlo de las drusas papilares (fig. 6.9). El defecto campimétrico característico del papiledeema moderado es el aumento de la mancha ciega, pero según evoluciona puede haber otros defectos, como amputación del cuadrante nasal y escotomas arciformes, que pueden llegar a una reducción concéntrica del campo visual. La AV se altera cuando hay una evolución prolongada y se afecta el haz papilomacular. Es urgente reducir la presión intracraneal para evitar la evolución hacia la atrofia óptica definitiva.

Fenómeno de Uthoff

En este caso, la borrosidad visual se produce por la elevación de la temperatura corporal. Es un síntoma característico de la fase de secuelas de una neuritis óptica, y casi exclusivo de la EM.

Pérdida aguda unilateral de la visión, reversible o no reversible

La pérdida de visión aguda pero momentánea, como en la amaurosis fugaz, tiene tres causas principales: la isquemia retiniana, la del nervio óptico y la neuritis óptica. Más raramente se debe a una neuropatía óptica tóxica (alcohol metílico, ambliopía tabaco-alcohólica) o metabólica-hereditaria (enfermedad de Leber) (cuadro e6.1). En la tabla 6.4 se resumen las características principales de las neuropatías ópticas más frecuentes. Hay una clara interacción entre estos últimos factores. En personas portadoras de las mutaciones del ADNmt que subyacen en la neuropatía óptica hereditaria tipo Leber, el tabaquismo y, en menor medida, el alcohol contribuyen al desencadenamiento de la sintomatología.

Isquemia retiniana

Las causas y la clínica inicial son iguales que la de la amaurosis fugaz, pero el daño es permanente. Puede afectar a la arteria central de la retina o a una de sus ramas. Si la isquemia afecta a la arteria central de la retina, la mácula puede resaltar como una mancha «rojo cereza» en la fundoscopia (fig. e6.16).



Figura 6.9 Drusas peripapilares que simulan un papiledeema.



Neuropatía óptica isquémica

La isquemia del nervio óptico depende de un infarto, casi siempre de su porción distal, que está irrigada por ramas terminales de las arterias ciliares posteriores, y es visible como una papilitis en el fondo de ojo (FO) (fig. 6.10A a C). Una isquemia posterior con FO normal es mucho más rara.

No se debe a embolias, sino a arteriopatías por dos grandes etiologías: la arteritis de células gigantes (u otras arteritis más raramente) y la arteriosclerosis en pacientes diabéticos o hipertensos. La hipoplasia congénita del disco óptico predispone a esta patología. Otros factores asociados son la hiperlipidemia y la hipotensión arterial nocturna (tratamientos antihipertensivos excesivos). Se han descrito casos tras ingesta de sildenafil y otros inhibidores de las fosfodiesterasas, pero casi siempre en pacientes con otros factores de riesgo vascular.

La pérdida de visión suele ser rápida y sin dolor. En algunos casos, la pérdida visual es progresiva. Estos casos progresivos se suelen observar en pacientes con obstrucciones ateromatosas de ambas carótidas.

El defecto campimétrico más característico es de tipo altitudinal, sobre todo de la mitad inferior del campo visual (v. fig. 6.10B), aunque no es patognomónico. La discriminación

Tabla 6.4 Características clínicas de las neuropatías ópticas más habituales

	Papiledema	Neuritis óptica	NOIA na	Compresiva o infiltrante	Tóxico-carencial	Hereditaria
Edad	Cualquiera	< 40	> 50	30-50 para meningioma Infancia para glioma	Cualquiera	< 40
Lateralidad	Bilateral (puede ser asimétrico)	Unilateral	Unilateral	Unilateral	Bilateral	Bilateral (NOHL de comienzo asimétrico)
Dolor	Cefalea	Retroocular que aumenta con el movimiento del ojo	Infrecuente	No	No	No
Pérdida de AV	Preservada hasta fase avanzada	Subaguda	Aguda	Progresiva	Lentamente progresiva	Subaguda (NOHL) Lentamente progresiva (AOD)
Visión del color	Preservada hasta fase avanzada	Alterada	Puede ser normal	Alterada	Afectación precoz	Alterada
CV	Aumento de la mancha ciega Reducción periférica	Defecto central	Defecto altitudinal	Alteración variable	Escotoma centrocecal	Escotoma centrocecal
Papila (fase aguda)	Edema	Normal: 2/3 Edema: 1/3	Edema (puede ser segmentario) Ojo contralateral con excavación pequeña	Normal	Normal o hiperémica	NOHL: normal o hiperémica
Papila (fase crónica)	Borramiento y palidez	Palidez temporal	Palidez segmentaria	Palidez	Palidez temporal	Palidez temporal
Pronóstico visual	Reversible si tratamiento precoz	Bueno	Variable 15% de recurrencia contralateral a los 5 años	Variable	Puede mejorar	Malo
Enfermedades asociadas	HIC	EM, NMO	HTA, DM Excluir AT	Neurofibromatosis y cáncer	Malnutrición	Enfermedades mitocondriales

AOD, atrofia óptica dominante; AT, arteritis de la temporal; AV, agudeza visual; CV, campo visual; DM, diabetes mellitus; EM, esclerosis múltiple; HIC, hipertensión intracraneal; HTA, hipertensión arterial; NOHL, neuropatía óptica hereditaria de Leber; NOIA na, neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica; NMO, neuromielitis óptica.

de colores está relativamente preservada. En esta neuropatía óptica isquémica no se ven émbolos en el FO. Lo más característico es un edema pálido de la papila, a veces con alguna hemorragia «en astilla» y el estrechamiento de las arterias a la salida de la papila (v. fig. 6.10A).

Se debe sospechar la arteritis de células gigantes en todo anciano con cefalea, especialmente nocturna, fiebre, alteración del estado general, polimialgia reumática, claudicación dolorosa de la masticación, paresia oculomotora y aumento de la velocidad de sedimentación globular (VSG) o de la proteína C reactiva (PCR). Hay que tener en cuenta que hasta el 17% de los pacientes con arteritis de células gigantes tienen la VSG normal. La biopsia arterial es obligada si presentan cualquiera de los síntomas antes citados. Si no presentan ninguno y la VSG y la PCR son normales, es altamente improbable que la biopsia sea positiva.

El pronóstico funcional es malo tanto en la variedad arteriosclerótica como en la arterítica, aunque en la primera puede haber algunas recuperaciones de la AV, pero no del defecto campimétrico. Ninguna medida terapéutica inmediata ni la descompresión del nervio óptico se ha demostrado que sean eficaces. En la arteritis de células gigantes, la recuperación de una isquemia del nervio óptico suele ser muy pobre, por lo que lo más importante es su prevención mediante un diagnóstico precoz y un tratamiento corticoide adecuado. El tratamiento inicial es prednisona (1-1,5 mg/kg de peso). Algunos autores comienzan con pulsos intravenosos (i.v.) de metilprednisolona (250-500 mg/día durante 3-5 días).

El riesgo de recidiva en el ojo contralateral es elevado (hasta el 30-40% en los pacientes diabéticos, hipertensos o ateromatosos y en el 100% de los pacientes con arteritis si no reciben tratamiento corticoide). En caso de recidiva se pueden observar el edema de papila en el ojo recién afectado y la atrofia en el antiguo (fig. 6.10D).

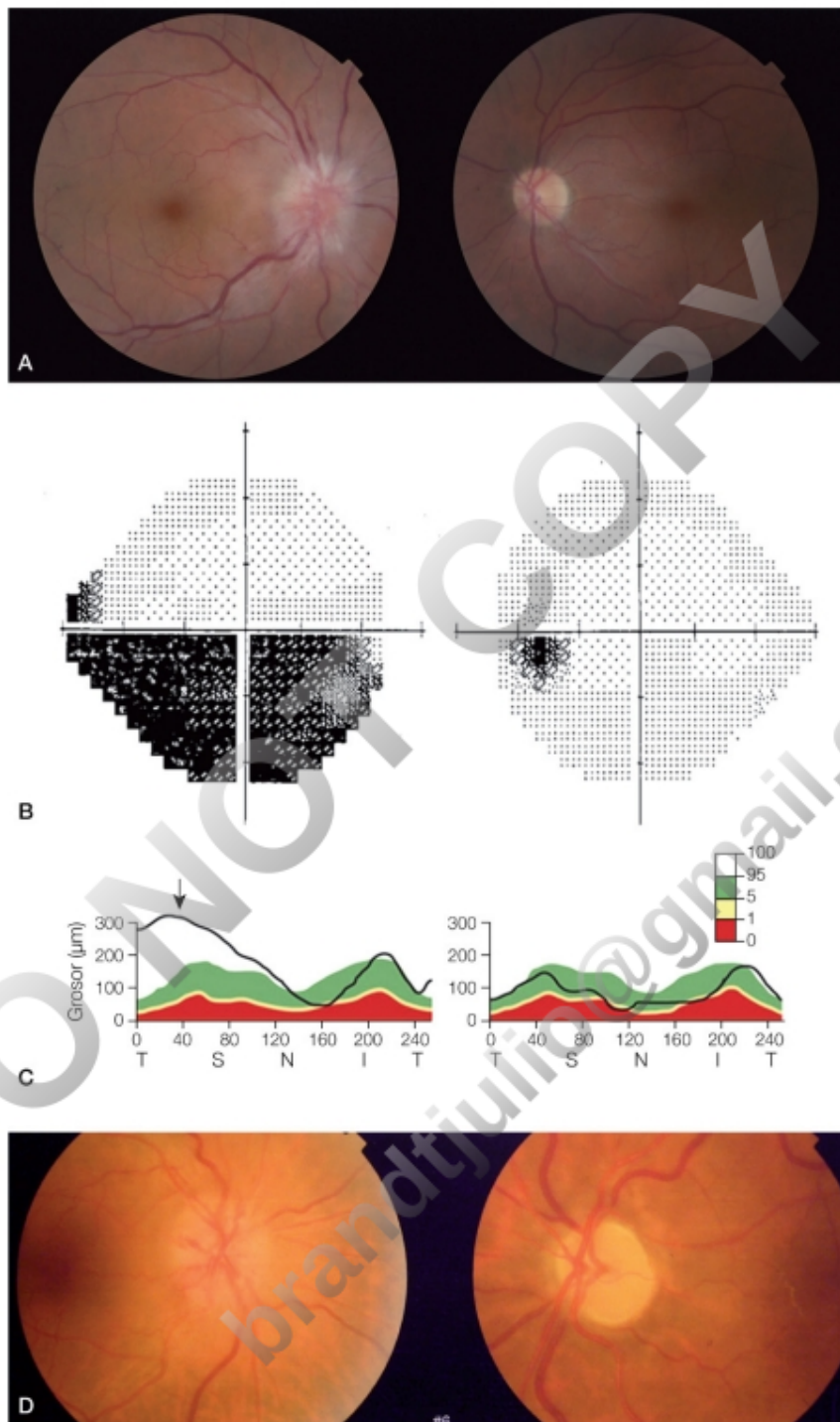


Figura 6.10 Neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA) derecha en fase aguda en dos casos. **A.** Fondo de ojo del caso 1: edema de papila y hemorragia «en astilla». **B.** Campo visual del caso 1: escotoma altitudinal inferior. **C.** Tomografía de coherencia óptica del caso 1: engrosamiento de la capa de fibras nerviosas (*línea negra*) que sobrepasa el límite normal (*banda verde*). **D.** Caso 2: NOIA en el ojo derecho y atrofia papilar en el ojo izquierdo por otro episodio previo.

Neuritis óptica inflamatoria

Es una enfermedad de la juventud (rara pasados los 50 años), con el pico de máxima incidencia en la tercera y la cuarta décadas de la vida y un neto predominio femenino (2:1).

Las etiologías posibles son: neuritis postinfecciosas (virus y bacterias), enfermedades inmunológicas (lupus eritematoso, síndrome de Sjögren, colitis ulcerosa) y, sobre todo, la EM y la neuromielitis óptica (NMO) de Devic, en la que la afectación simultánea o sucesiva de ambos nervios es más frecuente

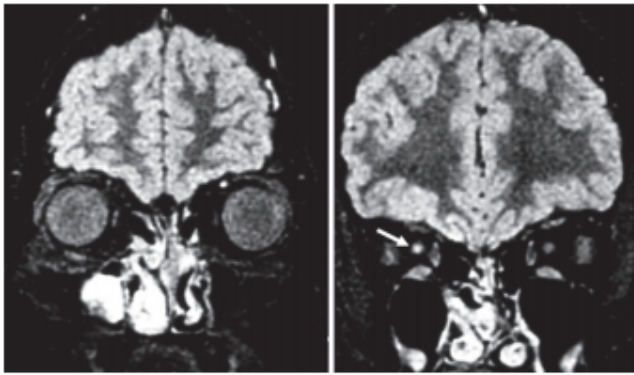


Figura 6.11 Neuritis óptica. La flecha indica la hiperseñal del nervio óptico inflamado.

(v. cap. 20). En alrededor del 50% de las ocasiones representa la primera manifestación de una EM, y en mujeres jóvenes ese porcentaje puede alcanzar con el tiempo el 75% en las zonas geográficas con mayor prevalencia de EM. La presencia de lesiones periventriculares en la RM o de anomalías en el LCR (bandas oligoclonales de IgG o IgM) aumenta las posibilidades de evolución a una EM. La RM en secuencias especiales (STIR) permite detectar las áreas de inflamación en el interior del nervio óptico (fig. 6.11).

Suele haber dolor espontáneo o al movimiento del ojo antes del descenso de la AV. La pérdida de visión se instaure de forma rápida en unas horas pero no bruscamente. El paciente describe el defecto como si viera a través de humo o niebla, y es raro que alcance una amaurosis total. El defecto campimétrico más frecuente es un escotoma central o cecocentral, pero no son raras otras alteraciones del campo. La pérdida de la discriminación de colores es precoz e intensa, y los pacientes dicen que todo se ha vuelto gris, o que los colores son difuminados y borrosos.

El aspecto del FO depende de la localización de la inflamación. Se verá un edema de papila si la lesión está próxima al globo ocular; pero si la lesión es más posterior, lo que ocurre en dos tercios de los casos, el FO será normal. Con la lámpara de hendidura se pueden ver otros indicios de inflamación intraocular; hay también «manguitos» perivenosos en las venas de la periferia de la retina. La TCO permite apreciar el engrosamiento de la capa de fibras nerviosas retinianas en la fase aguda de las neuritis anteriores (será normal en esta fase en las retrobulbares), coincidiendo con la pérdida de AV. Aproximadamente al mes y medio de evolución comienza a apreciarse un adelgazamiento de dicha capa retiniana por degeneración axonal, que se correlaciona bien con la AV al final de la evolución. Por este motivo, la TCO puede ser útil para el ensayo de fármacos con un posible efecto neuroprotector.

La evolución espontánea es hacia la estabilización en 2 semanas y hacia una mejoría subjetiva casi total en unos días o semanas más, pero las secuelas subclínicas (detectables por el aumento de la latencia de los potenciales evocados visuales, alteraciones en la discriminación de colores, hipersensibilidad al deslumbramiento o defecto pupilar aferente y palidez papilar) son la norma. Es frecuente que esas exploraciones complementarias detecten anomalías subclínicas en el ojo contralateral en los casos de EM. En la NMO el pronóstico es peor.

Algunos pacientes pueden tener alteraciones episódicas de la visión en el ojo afectado, como, por ejemplo, eclipses

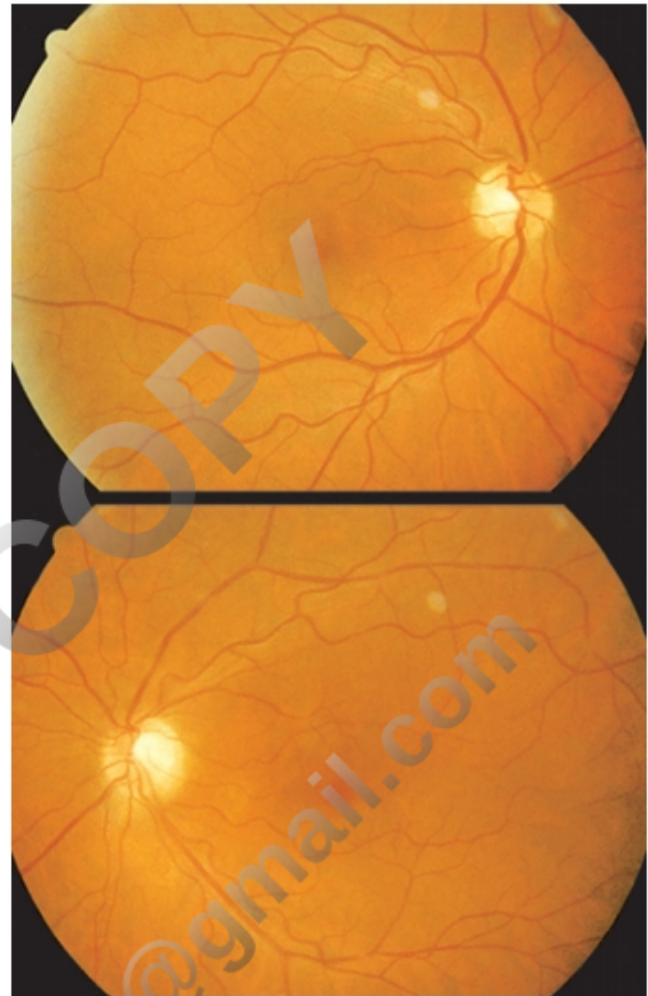


Figura 6.12 Palidez del sector temporal de ambas papilas en la fase de secuelas de la neuritis óptica (paciente con esclerosis múltiple).

momentáneos con el calor o el ejercicio (fenómeno de Uhthoff). En estadios crónicos con mala evolución la papila estará atrófica, especialmente en el sector temporal (fig. 6.12).

Los esteroides en altas dosis por vía sistémica (metilprednisolona, 1.000 mg i.v./3 días) seguidos de prednisona oral (1 mg/kg peso/11 días) son moderadamente beneficiosos. Se reduce el tiempo de recuperación, pero no mejora el estado funcional a largo plazo. La misma pauta de corticoides, seguida de interferón β -1a en los pacientes con alto riesgo de evolución hacia la EM por tener lesiones en la RM cerebral, redujo la conversión a EM del 50 al 33% a los 3 años. Los corticoides solo por vía oral son ineficaces y aumentan el riesgo de recidiva.

Neuropatía óptica inflamatoria recidivante crónica

Este tipo de neuropatía óptica, conocida con el acrónimo inglés CRION, se caracteriza por episodios repetidos de neuritis óptica de ambos ojos (habitualmente de modo secuencial), con intenso dolor ocular e importante descenso de la AV. Los pacientes responden muy bien a los corticoides e incluso se hacen corticodependientes, de manera que la supresión del fármaco desencadena otro episodio. Se han comunicado buenos

resultados con inmunoglobulinas i.v. No hay lesiones en la RM ni bandas oligoclonales en el LCR. Se han comunicado casos relacionados con los anticuerpos anti-MOG. Hay que descartar una enfermedad de Devic, un lupus eritematoso o una sarcoidosis como principales causas de neuritis óptica recidivante.

Neurorretinitis

Es una variedad de neuropatía óptica infecciosa/inflamatoria que produce un descenso rápido de la AV y que se caracteriza por la inflamación de la papila (papilitis) y de la retina, donde adopta típicamente la forma de una «estrella macular» (fig. e6.17). La causa más frecuente es la bartonelosis (enfermedad por «arañazo de gato»), seguida de rickettsiosis, toxoplasmosis, uveonueraxistis, etc.; además, la neuropatía óptica isquémica, la HIC idiopática y la retinopatía diabética pueden simular el mismo cuadro clínico. El pronóstico funcional de los pacientes con causas infecciosas correctamente tratados es favorable.

Perineuritis óptica

Esta entidad rara se debe a una inflamación de la vaina del nervio óptico. Se considera una forma localizada de la inflamación orbitaria idiopática o secundaria a diversos procesos inflamatorios. Cursa con dolor que se acentúa al mover el ojo, descenso de la AV, defectos campimétricos variados, papiledema, a veces exoftalmos y otros trastornos asociados. El diagnóstico se hace por RM. Se trata con corticoides y el pronóstico a largo plazo y las recaídas dependen de la causa.

Pérdida visual aguda bilateral

Ceguera cortical

Se debe a una isquemia simultánea de las áreas visuales occipitales por embolia en la porción distal del tronco basilar, de donde nacen ambas arterias cerebrales posteriores (v. más adelante).

Apoplejía pituitaria

Se debe a la expansión brusca, por necrosis o hemorragia intratumorales, de un adenoma de hipófisis (v. cap. 21), lo cual comprime ambos nervios y el quiasma ópticos. Además del descenso de la AV, cursa con cefalea, oftalmoparesia, bajo nivel de consciencia y posibles signos meníngeos.

Neuropatía óptica aguda bilateral

Tiene dos etiologías principales: la enfermedad de Leber y las enfermedades desmielinizantes, en particular la enfermedad de Devic, pero casi el 60% son idiopáticas.

Neuropatías ópticas hereditarias

La base patológica fundamental es la degeneración de las células ganglionares de la retina y sus axones, con atrofia del nervio óptico. La heterogeneidad genética es amplia (herencia autosómica dominante o recesiva, ligada al cromosoma X o mitocondrial). Todas las variedades comparten los rasgos clínicos principales, que son la afectación bilateral, la pérdida de la visión central, la discromatopsia y la palidez inicial del sector temporal de las papilas por el predominio lesional sobre el haz papilomacular. No hay tratamiento curativo, aunque los complejos vitamínicos y otras coenzimas pueden ser parcialmente útiles.

Atrofia óptica autosómica dominante o enfermedad de Kjer

Se debe mayoritariamente a mutaciones en el gen *OPA1*, que codifica una proteína de la cresta mitocondrial. La penetrancia es incompleta y la expresividad, variable. Esto puede explicar que se encuentren mutaciones en casos aparentemente esporádicos en proporción muy variable (del 0 al 45%). En una familia puede haber casos subclínicos y otros graves con ceguera total. En los casos clásicos la enfermedad comienza antes de los 20 años por discromatopsia con escotoma central, y progresa inexorablemente, aunque en algunas mutaciones puede haber períodos de estabilidad o mejoría transitoria. Algunos pacientes tienen síntomas asociados, como sordera o un síndrome que remeda la EM, y en algunos casos de comienzo infantil (hasta el 20% en algunas series) tienen una enfermedad multisistémica (síndrome de atrofia óptica «plus») que incluye oftalmoplejía, ataxia, sordera, polineuropatía y miopatía con fibras Cox negativas y «fibras rojas rotas». Excepcionalmente, los pacientes presentan las manifestaciones multisistémicas sin neuropatía óptica.

Neuropatía óptica hereditaria de Leber

Suele comenzar entre los 11 y los 30 años, aunque se puede retrasar hasta los 60 y predomina en los hombres. Excepcionalmente afecta a niños o a mujeres. Hasta el 40% de los casos carecen de historia familiar, probablemente por falta de datos, puesto que las mutaciones *de novo* son excepcionales. Se han descrito varias mutaciones puntuales del ADNmt, aunque no todos los casos las presentan. Las mutaciones más frecuentes son m.3460G>A, m.11778G>A y m.14484T>C, y son responsables de la mayoría (> 95%) de estas neuropatías. Afectan al complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial. La penetrancia de la enfermedad va en gran parte ligada a la homoplasmia o heteroplasmia de la herencia mitocondrial. Factores exógenos como el tabaco y, en menor medida, el alcohol influyen en la gravedad del cuadro clínico.

Los portadores de la mutación en fase presintomática pueden tener anomalías en el FO (telangiectasias alrededor de la papila óptica), edema de la capa de fibras nerviosas, engrosamiento de la banda temporal (haz papilomacular) en la TCO, pérdida de discriminación de colores (eje rojo/verde), sensibilidad al contraste reducida, etc. En general, la pérdida de AV es de ambos ojos, simultáneamente (25%) o más a menudo (75%) con un retraso de unas 8 semanas entre uno y otro lado; el comienzo es rápido, pero progresa en unas 4 semanas. Puede haber algo de dolor y fenómenos de Uhthoff. El aspecto del FO en la fase aguda es variable; puede ser normal (20% de los casos) o mostrar hiperemia de la papila con proliferación de vasos telangiectásicos. Las hemorragias intrarretinianas suelen aparecer algo más tarde. La capa de fibras nerviosas de la retina degenera y a los 6 meses, como promedio, se instaura la atrofia óptica definitiva. El pronóstico y el cuadro clínico son algo diferentes entre las distintas mutaciones, siendo peores con la m.11778G>A, intermedios con la m.3460G>A y algo mejores con la m.14484T>C, en la que es posible observar recuperaciones de la AV incluso años después del ataque inicial. Además de esta mayor o menor gravedad de la neuropatía óptica, en el pronóstico influye el que se asocien o no otros trastornos neurológicos (síndrome Leber «plus»), como temblor, distonía, neuropatía periférica, arritmias cardíacas o lesiones similares a las de la EM (en la mutación m.11778G>A). La idebenona (análogo de la coenzima Q) ha demostrado cierta eficacia en el tratamiento de estos pacientes. Además de los síndromes ya

mencionados, la atrofia óptica puede estar presente en otros muchos síndromes o enfermedades hereditarias definidos por otras características, como el síndrome de Wolfram, la enfermedad de Friedreich, algunas variedades de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, paraplejas espásticas, etc.

Enfermedades desmielinizantes y autoinmunes

En la EM es rara la afectación simultánea de ambos nervios ópticos, que suelen lesionarse en brotes sucesivos separados en el tiempo. Por el contrario, en la enfermedad de Devic y en la encefalomiелitis aguda diseminada es habitual que se lesionen simultáneamente ambos nervios o el quiasma (v. cap. 20), lo que también ocurre en el lupus o en el síndrome antifosfolípido.

Pérdida progresiva o crónica de la agudeza visual

Se incluyen en este apartado los casos de evolución prolongada cuando el paciente no identifica bien el comienzo de la pérdida de visión o cuando se detecta en un reconocimiento oftalmológico. Si es monocular, la causa más frecuente es una compresión del nervio óptico por un proceso expansivo local. Si es bilateral, hay que sospechar una HIC crónica, aracnoiditis optoquiasmática, tumores de la región supraselar, sífilis, neuropatía óptica tóxico-carencial y enfermedades degenerativas familiares. Un caso particular de lesión unilateral o bilateral del nervio óptico lo constituye la radionecrosis diferida tras radioterapia de procesos expansivos próximos al quiasma óptico (generalmente adenomas de hipófisis); su pronóstico funcional es pésimo (v. cap. 21).

Compresiones del nervio óptico

Están producidas por tumores, como los meningiomas de la vaina del nervio óptico o los gliomas del nervio óptico, y procesos inflamatorios, como el pseudotumor orbitario. Las pruebas de RM son esenciales en estos casos para demostrar las lesiones compresivas.

Neuropatía óptica tóxico-carencial

Los estados tóxico-carenciales tienen gran tendencia a producir neuropatía óptica, posiblemente por la alteración del metabolismo energético. La neuropatía tóxico-carencial más común es la alcohólico-tabáquica, en la que los pacientes malnutridos suelen tener carencias de vitamina B₁₂ y ácido fólico u otras vitaminas del grupo B. Algunos pacientes pueden ser carenciales por malabsorción o dieta monótona sin intoxicación (como ocurrió en la epidemia de Cuba entre los años 1992 y 1993). En otros pacientes, los niveles en sangre de las vitaminas son normales, pero mejoran con su administración, lo que sugiere un defecto de utilización más que una carencia.

El comienzo y la progresión del déficit visual es subagudo, a veces bastante rápido y simétrico. La clínica característica es el descenso de la AV asociada a escotoma centrocecal (por afectación del haz papilomacular), discromatopsia y congestión de las papilas ópticas sin extravasación del contraste en la angiografía con fluoresceína. Es frecuente que haya signos asociados de polineuropatía periférica o degeneración cordonal medular.

El tratamiento consiste en la abstención de los tóxicos y la administración urgente de complejo B por vía parenteral. Solo si el tratamiento es precoz evita las secuelas definitivas.

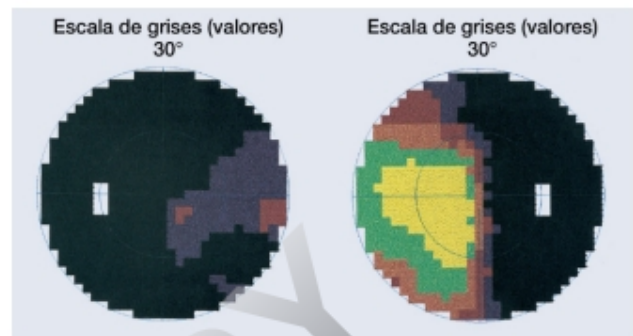


Figura 6.13 Defecto campimétrico en una compresión de la unión optoquiasmática por meningioma de la región selar. Amaurosis de un ojo y defecto temporal en el otro.

Síndromes quiasmáticos

Los síndromes quiasmáticos suelen ser de naturaleza compresiva (v. «Tumores de la región selar» en el cap. 21), aunque a veces son de origen inflamatorio, desmielinizante o tóxico (mexaformo). Cuando la compresión es simétrica, da lugar a una hemianopsia bitemporal que es típica de esta localización. El defecto se detecta más precozmente si se explora el campo con índices de colores (rojo). Si la compresión es asimétrica produce un defecto mucho mayor en un lado que en el otro (escotoma de la unión del nervio óptico con el quiasma) (fig. 6.13). Esto se explica por la longitud variable de los nervios ópticos y el crecimiento asimétrico de los tumores.

Casi todas las compresiones del quiasma producen cuadros clínicos progresivos subagudos o crónicos.

Trastornos de la visión de origen central

En el cuadro 6.2 se presenta una clasificación clínica de los trastornos de la visión central, entendiendo por tales los que se deben a lesiones corticales o subcorticales hemisféricas posteriores al ganglio geniculado lateral (temporoparietooccipitales). Se pueden distinguir los trastornos que dependen de la lesión de la corteza calcarina que alteran la función visual primaria, y los que se deben a la lesión de las áreas visuales asociativas. Las lesiones en el área visual primaria producen escotomas absolutos. Las lesiones en las áreas asociativas producen defectos del reconocimiento visual (agnosias) y otros trastornos que se estudian también en el capítulo 11. Se han descrito en el primate más de 30 áreas implicadas en diferentes funciones visuales.

Los impulsos visuales procedentes del área calcarina pasan a las otras cortezas visuales en dos corrientes principales, ventral y dorsal, con interconexiones entre ellas (fig. 6.14). Ambas corrientes procesan las características de los objetos pero con distinta finalidad fisiológica. La corriente dorsal, dirigida hacia las áreas de la convexidad occipital y áreas parietales, se encarga de tareas visoespaciales que responden a la pregunta: ¿dónde está y cómo hago el movimiento para coger el objeto? La corriente ventral hacia las cortezas occipitales y temporales inferiores y mediales sirve al reconocimiento de las características del objeto y para responder a la pregunta: ¿qué es esto? La incapacidad de reconocer un objeto que se ve se denomina agnosia visual. Estas áreas temporales inferiores tienen importantes conexiones con el sistema semántico y la memoria para poder denominar el objeto y compararlo con

experiencias previas. Esto da lugar a diferentes niveles o tipos de agnosia visual.

Los defectos observados en los pacientes se conforman con esa división funcional, pues es posible apreciar defectos más o menos específicos de cada una de las variedades de la función visual. Así, los pacientes pueden reconocer el objeto que tienen dificultad para alcanzar o, a la inversa, cogen bien el objeto cuyas características no aprecian o no reconocen; precisamente lo reconocen al palparlo. El paciente puede tener una alteración grave de la percepción espacial (medida por mala discriminación visual del tamaño y la orientación de un objeto), mientras que la acción visuomotora es normal (apreciada por la capacidad del paciente para abrir y orientar la mano adecuadamente al tamaño y posición del objeto). A la

inversa, un paciente puede reconocer visualmente de manera precisa el tamaño y la posición de un objeto, pero no es capaz de alcanzarlo adecuadamente con la mano (ataxia óptica o apraxia visuomotora). Esta división funcional en dos grandes corrientes no es absoluta, y hay nodos o conexiones en red entre ambos sistemas.

Algunas de las áreas visuales asociativas que integran diversas funciones visuales reciben impulsos visuales que no vienen de la corteza calcarina; por ello, esta puede estar completamente destruida y, sin embargo, el paciente conserva visiones «residuales» en un campo visual anópsico. A la inversa, el paciente con una lesión en esas áreas asociativas que respeta el área calcarina conserva la visión primaria, pero puede perder otras características del objeto, como el color o el movimiento.

Las bases anatomofisiológicas de la visión residual en el campo anópsico, o *blindsight*, residen en conexiones desde el colículo superior o desde el cuerpo geniculado hacia las áreas V3 y V5. La primera prueba que se obtuvo en primates de *blindsight* es el desencadenamiento de sacadas a un objeto en el campo anópsico. Los pacientes la pueden referir espontáneamente como una sensación, difícil de explicar para ellos mismos, de que hay «algo» en el campo anópsico; y si miran hacia él, la mayor parte de las veces, más de lo que respondería al azar, hay efectivamente algún objeto o persona. Una tarea para ponerla de manifiesto es de «elección forzosa». Si se le presenta un estímulo (p. ej., una cara en el campo anópsico), niega que lo vea, pero si a continuación se le obliga a que elija para esa cara un nombre entre varios, que incluye el verdadero, acierta más veces que por azar. Otro tipo de visión residual se denomina el fenómeno de Riddoch. En este caso, el paciente no ve el índice estático (p. ej., el dedo del explorador en el campo anópsico), pero detecta su movimiento e incluso la dirección del desplazamiento.

CUADRO 6.2 Alteraciones de la visión de origen central

Pérdida de la imaginación visual

Defectos del campo visual:

- Escotomas
- Hemianopsia
- Ceguera cortical

Inatención o negligencia visual

Alucinaciones visuales:

- Simples y complejas
- Polioopsia, palinopsia y aloquiria

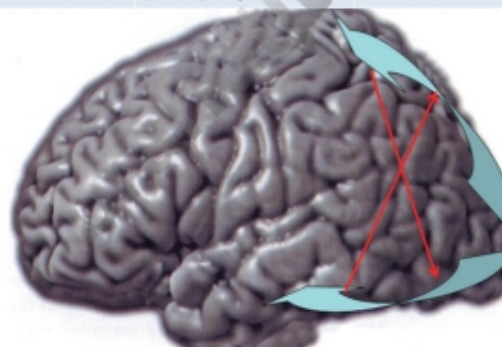
Distorsiones o ilusiones visuales:

- Metamorfopsias
- Inversión de los objetos

Agnosias

Otros trastornos

Vía dorsal	Funcionalidad	Defectos clínicos
Occipitoparietal frontal (sistema motor de la mano)	¿Dónde está el objeto?	Desorientación espacial
	¿Cómo se alcanza? (tocar y coger)	Ataxia óptica



Trastornos clínicos disociados (Poztl, Holmes)

Vía ventral	Funcionalidad	Defectos clínicos
Occipitotemporal (depósito semántico)	¿Qué es esto?	Agnosias visuales (líneas, formas, figuras, objetos)
		Colores, palabras, caras

Figura 6.14 Representación esquemática de las dos vías del procesamiento visual en las áreas asociativas, la función que cumplen y sus principales defectos. Las flechas rojas simbolizan las interconexiones entre las vías ventral y dorsal.

La disociación contraria según la cual el paciente ve un objeto inmóvil pero no lo ve en movimiento es extraordinariamente rara (v. «Acinetopsia» en el cap. 11) y se atribuye a la lesión en V5, el área especializada en la percepción del movimiento.

Pérdida de la imaginación visual

La imaginación visual es la capacidad de recuperar imágenes visuales de la memoria voluntaria o involuntariamente; se facilita con el cierre de los ojos y la concentración, y permite volver a «ver» las imágenes del pasado. Las características de los objetos imaginados y los percibidos son muy similares. Los estudios con tomografía por emisión de positrones (PET) sugieren que las áreas primarias y asociativas se activan durante la imaginación visual de una manera fisiológica, pero no en el mismo orden ni con la misma intensidad. Algunos pacientes con ceguera cortical con lesión en V1 conservan, al menos en parte, la imaginación visual intacta.

Otra función imaginativa visual es la capacidad de rotar mentalmente un objeto en el espacio (p. ej., una construcción tridimensional). Los estudios con RM funcional durante esta rotación mental indican que se activan las mismas áreas frontales, parietales y occipitales que intervienen en la percepción de un objeto en movimiento, en su seguimiento y en su localización espacial, como si fueran las mismas estructuras las que participan en la sensación primaria, en la percepción y en la imaginación visual.

La pérdida de la capacidad de recordar imágenes visuales, incluidos los sueños, se denomina síndrome de Charcot-Wilbrand. Los pacientes no pueden imaginar un objeto y lo dibujan muy mal, mientras que lo copian mucho mejor.

Defectos del campo visual de origen central

Defectos campimétricos parciales

Las lesiones de la vía óptica retroquiasmática desde la cintilla (figs. e6.18 y e6.19; v. también fig. e6.17) hasta la corteza occipital producen defectos del campo visual, que consisten en una hemianopsia (total o parcial) homónima contralateral a la lesión (fig. 6.15). Las lesiones de las radiaciones ópticas temporales y del labio inferior de la corteza visual occipital producen un defecto campimétrico superior, mientras que la lesión de las radiaciones parietales y del labio superior de la corteza visual occipital dan lugar a un defecto campimétrico inferior (fig. 6.16; v. también fig. e6.2). Los defectos por lesión de las radiaciones ópticas son con frecuencia incongruentes (distintos en uno y otro ojo).

Las lesiones circunscritas pueden producir pequeños escotomas. En algunos pacientes que han sufrido lesiones anóxicas corticales el defecto campimétrico consiste en una multitud de pequeños escotomas; tienen un campo visual moteado que les hace extraordinariamente difícil reconocer algunos estímulos visuales complejos (p. ej., un texto o una figura geométrica). Por ello, pueden ser tomados como ejemplos de alexia o de agnosia para los objetos cuando, en realidad, tienen un defecto perceptivo.

Las lesiones isquémicas de la propia corteza calcarina por infartos de la arteria cerebral posterior pueden dejar intacto el polo occipital donde proyecta la mácula, porque recibe irrigación de la arteria cerebral media. En casos de infarto bilateral, el respeto de la visión macular en ambos hemisferios deja

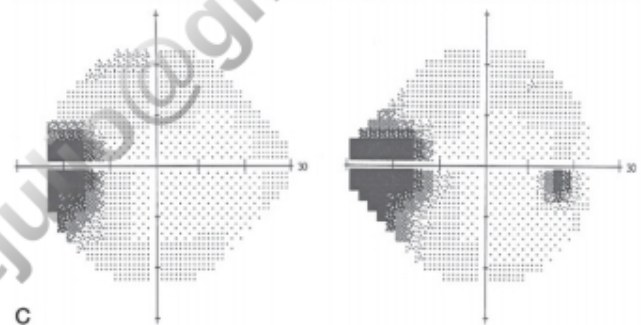
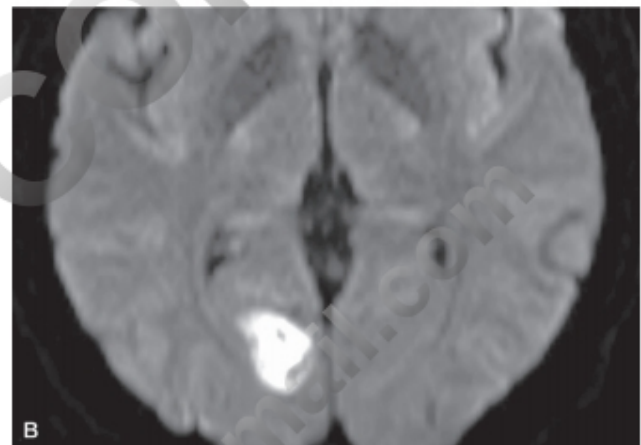
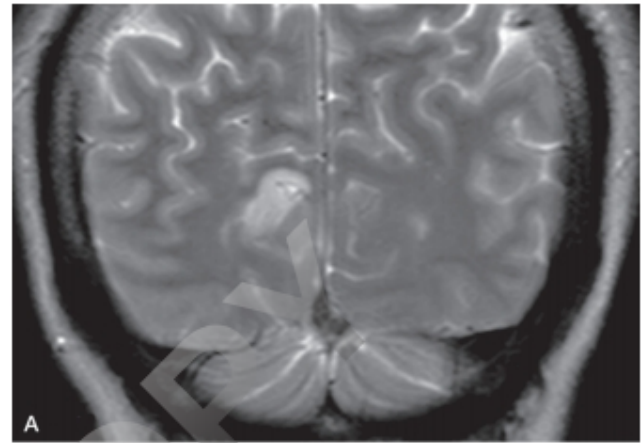


Figura 6.15 A y B. Infarto occipital izquierdo. C. Defecto campimétrico homónimo derecho.

al paciente con una visión tubular («a través de cañones de escopeta»).

Defecto campimétrico bilateral total (doble hemianopsia) o ceguera cortical

La ceguera cortical es secundaria a una lesión bilateral del área calcarina (o sus fibras aferentes) sin respeto de la visión macular. Se debe más a menudo a un infarto del territorio de ambas arterias cerebrales posteriores (fig. 6.17) o a lesiones anóxicas por hipoperfusión o por intoxicación por CO. Otras causas son la encefalopatía posterior reversible y la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

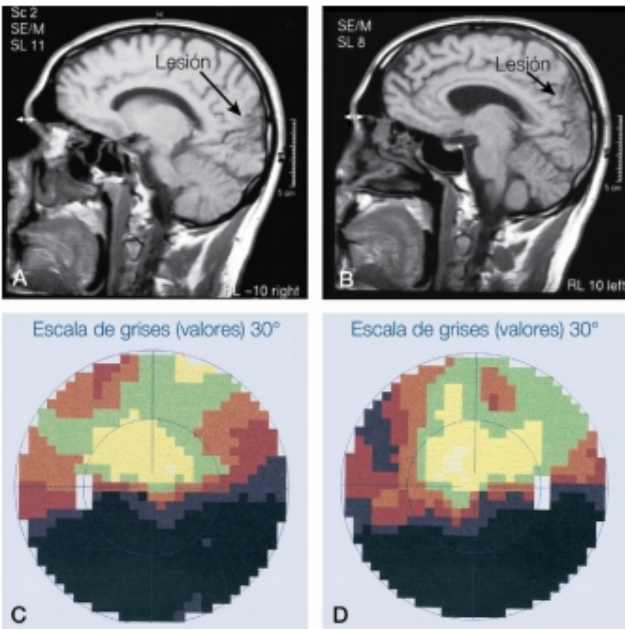


Figura 6.16 A y B. RM que demuestra las lesiones occipitales bilaterales del labio superior de las áreas visuales primarias. C y D. Defectos altitudinales inferiores bilaterales del campo visual.

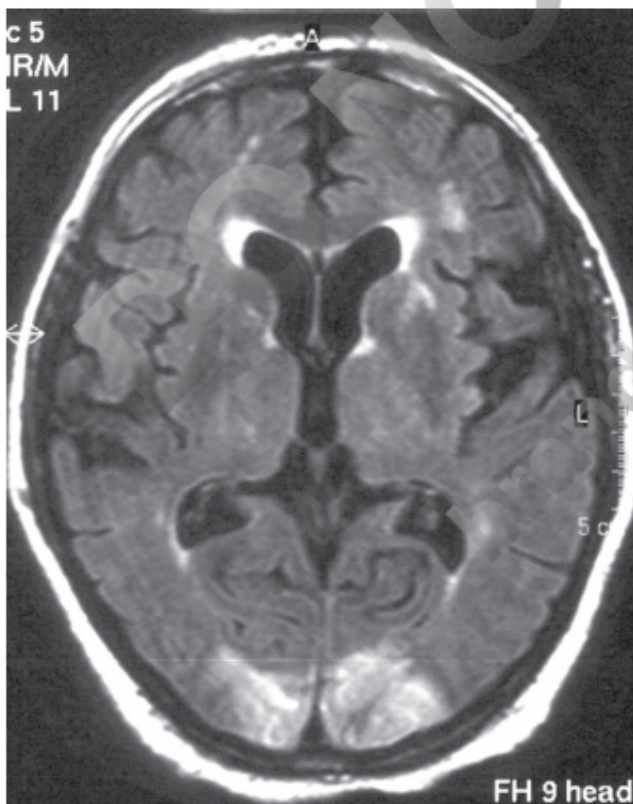


Figura 6.17 RM. Lesiones bilaterales de los lóbulos occipitales que produjeron ceguera de tipo cortical.

CUADRO 6.3 Características semiológicas de la ceguera cortical

Comienzo habitualmente súbito
Ignorancia o negación del defecto (anosognosia) («ceguera de la ceguera» o síndrome de Anton)
Indiferencia afectiva hacia el trastorno
Fabulaciones sobre la causa del defecto y sobre su capacidad de visión (p. ej., dicen que son capaces de leer o leen una página en blanco)
«Seudorreconocimiento visual fabulante» (una vez que reconoce un objeto por el tacto, lo describe de manera fantásica)
Conservación de los reflejos pupilares y normalidad del fondo de ojo

Sus características semiológicas se resumen en el cuadro 6.3. Los pacientes pueden no ser conscientes de su defecto (anosognosia), y fabulan sobre el motivo por el que no ven bien y sobre sus propias facultades visuales. Así, al tiempo que el paciente no describe un objeto ni sus características cuando se le presenta visualmente, una vez que lo identifica por el tacto asegura que lo ve perfectamente, y describe fantásticamente sus características, aunque sean completamente erróneas (*reconocimiento fabulante*). Lo mismo hace con una hoja de papel en blanco o con un texto, y en ambos casos fabula y «lee» su contenido inexistente.

Se conservan los reflejos pupilares y el FO es normal. La onda P100 de los potenciales evocados visuales puede estar alterada en su amplitud y morfología, dependiendo de la extensión cortical de las lesiones.

Las lesiones necróticas por infartos suelen dejar secuelas definitivas. En las anoxias, el paciente puede pasar de una fase de ceguera total a otra de recuperación, al menos parcial. La visión puede estar distorsionada (metamorfopsia), además de presentar ilusiones y alucinaciones. Los pacientes ven, pero les cuesta mucho reconocer letras, figuras o dibujos. Denominar a esta situación como de agnosia visual es discutible, dada la intensidad de los defectos perceptivos.

Inatención o negligencia visual

Las lesiones de la corteza visual primaria (área 17, estriada o calcarina) dan lugar a hemianopsia homónima contralateral. Lesiones en otras áreas visuales que forman parte de un circuito frontoparietal producen hemiinatención visual. Estructuras críticas de ese circuito son el lóbulo parietal inferior, la porción posterior de la circunvolución temporal superior y el fascículo frontoparietal. La distinción entre hemiinatención y hemianopsia no siempre es fácil (tabla 6.5) y pueden coexistir. En general, las lesiones de la vía óptica anterior producen hemianopsia pero no inatención y el paciente explora bien el campo anópsico. En la hemiinatención visual el paciente no explora bien el hemicampo contralateral (v. cap. 11).

Alucinaciones, ilusiones y distorsiones visuales

Los pacientes con defectos de la vía óptica anterior (retina, nervio óptico) pueden tener alucinaciones e ilusiones visuales, fotopsias, visión deformada o distorsionada de los objetos, etc. (v. tabla e6.6), pero la mayoría de estos

Tabla 6.5 Diferencias entre una hemianopsia por lesión cortical y una hemiinatención visual

	Área lesionada	Predominio lesional	Conciencia del defecto	Constancia del defecto	Nistagmo optocinético	Dibujo o lectura
Hemianopsia por lesión cortical	17 (calcarina)	No	Sí	Sí	Conservado	Normal
Hemiinatención visual	Círculo frontoparietooccipital	Derecho	No (chocan en los objetos)	No (variable de una prueba a otra)	Abolido (con estímulos dirigidos al lado de la lesión)	Ignoran un lado del dibujo o del texto

trastornos de la visión, especialmente los más complejos, tienen un origen cortical, aunque en algunos estudios no se encontraron diferencias entre las lesiones anteriores y las posteriores.

Alucinaciones visuales

Son visiones irreales en forma de figuras simples o complejas. Pueden ser luces o chispas, figuras geométricas o figuras elaboradas. Las alucinaciones visuales aparecen en muchas situaciones diferentes. Son pasajeras tras un golpe en la cabeza, en el aura de una migraña o durante una crisis epiléptica focal. Aparecen por efecto de muchos fármacos (L-dopa, dopaminérgicos, anticolinérgicos) o drogas (LSD, mescalina y otros alucinógenos), o en estados de privación de sedantes y alcohol (*delirium tremens*). Las alucinaciones hipnagógicas ocurren en el momento del adormecimiento; son similares a los ensueños, pero con una mayor impresión de realidad. Pueden presentarse en cualquier persona, especialmente en el sueño de siesta tras privación de sueño nocturno, pero son características de las crisis de sueño REM de los pacientes con narcolepsia.

Una alucinación especial es la visión de uno mismo, que se denomina autoscopia. Si se combina con sensaciones más complejas somestésicas de estar separado del propio cuerpo se denomina heautoscopia. Esta alucinación se ha descrito en la literatura novelesca. Hay casos clínicos documentados en relación con crisis epilépticas, y tiene una fuerte asociación con ideas suicidas, aunque excepcionalmente puede ser agradable o de sosiego.

En las alucinaciones de los estados psicóticos predomina el componente verbal o auditivo sobre el visual. No es raro que el paciente las perciba como amenazantes y angustiosas, y no las critica como inexistentes en la realidad. Sin embargo, en las alucinaciones por lesiones corticales o por efecto de los fármacos dopaminérgicos (siempre y cuando no produzcan delirio), las alucinaciones visuales de figuras humanas son mudas y no se dirigen verbalmente al paciente, que, en general, asiste plácidamente a la alucinación e incluso, a veces, la critica como irreal.

En las lesiones focales agudas occipitales es relativamente frecuente la aparición de alucinaciones formadas y complejas (escenas familiares o de otro tipo) en el campo hemianóptico. En los pacientes con ceguera cortical estas alucinaciones pueden ser tan intensas que den lugar a un estado de aspecto confuso-onírico.

Las lesiones diencefálicas o del tronco cerebral también dan lugar a alucinaciones visuales complejas (alucinosis peduncular), con o sin trastornos del sueño asociados.

Distorsiones o ilusiones visuales

Consisten en la visión deformada de figuras reales (más grandes [macropsia], más pequeñas [micropsia], o alejadas o modificadas). Estas distorsiones visuales pueden ocurrir transitoriamente durante un aura migrañosa o epiléptica.

Las lesiones en la corteza basal occipital, próximas a las que producen hemiacromatopsia, dan lugar a distorsiones visuales en un hemicampo. Esta área cortical está probablemente destinada en especial a mantener la capacidad de percibir como constante el tamaño de un objeto o su color, al margen de las condiciones ambientales (distancia, ángulo de visión, intensidad de la luz).

La ilusión de ver las cosas invertidas en el plano vertical («cabeza abajo») se observa en lesiones corticales, pero también del tronco y de las conexiones cerebelosas (infartos selectivos del territorio de la rama medial de la arteria cerebelosa posteroinferior). Inclinationes del plano vertical de la visión son comunes en lesiones del tronco y del cerebelo. Los pacientes, muy molestos e incapacitados por el desequilibrio y los otros trastornos, no suelen referir espontáneamente estas distorsiones visuales, que son, cuando se buscan de forma deliberada, relativamente frecuentes.

Otras distorsiones visuales son el desplazamiento de los objetos, generalmente hacia el centro, y los fenómenos de poliopsia, palinopsia y alestesia:

- **Poliopsia.** Es la visión múltiple de un solo objeto presente de manera real en el campo visual.
- **Palinopsia.** Es la reaparición en el campo visual de un objeto visto previamente y ya no presente.
- **Alestesia visual.** Es la transposición de un objeto de uno a otro campo visual; la alestesia es más frecuente del hemicampo izquierdo al derecho y asociada a heminegligencia visual.

Agnosias visuales

Se denominan agnosias visuales los defectos en el reconocimiento visual que no depende de la visión primaria, la cual está conservada. Se distinguen clásicamente las agnosias visuales aperceptivas de las asociativas. Los avances en el conocimiento de la función de las áreas visuales asociativas permiten explicar y relacionar estos defectos con la función especializada de las áreas visuales. Ya se ha mencionado previamente que la especialización funcional de las áreas visuales se confirma en la clínica cuando se observan pacientes que han perdido un tipo de función visual y no otra, según la localización de la lesión, aunque como es normal, dada la complejidad del cerebro humano, esas separaciones funcionales no son absolutas. Las agnosias visuales se exponen con más detalle en el capítulo 11.

Bibliografía

- Armangue T, Titulaer MJ, Sabater L, Pardo-Moreno J, Gresa-Arribas N, Barbero-Bordallo N, et al. A novel treatment-responsive encephalitis with frequent opsoclonus and teratoma. *Ann Neurol* 2014;75:435-41.
- Babikian V, Wijman CA, Koleini B, Malik SN, Goyal N, Matjucha IC. Retinal ischemia and embolism. Etiologies and outcomes based on a prospective study. *Cerebrovasc Dis* 2001;12:108-13.
- Balcer LJ. Optic Neuritis. *N Engl J Med* 2006;354:1273-80.
- Baroe E, Schneider SA, Bhatia KP, Ganos C. Oculogyric crises: Etiology, pathophysiology and therapeutic approaches. *Parkinsonism Relat Disord* 2017;36:3-9.
- Biran I, Coslett HB. Visual agnosia. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2003;3:508-12.
- Bioussé V, Newman NJ. *Neuro-ophthalmology Illustrated*. 2nd ed. New York: Thieme; 2016.
- Bourre B, Aupy J, Saleh M. Atteinte audiovisuelle inaugurale de pathologies neurologiques spécifiques. *Rev Neurol* 2010;166:1017-23.
- Buracchio T, Rucker JC. Pearls and oysters of localization in ophthalmoparesis. *Neurology* 2007;69:E35-40.
- Carbone T, Azêdo Montes R, Andrade B, Lanzieri P, MOCarzel L. Orbital pseudotumor: uncommon initial presentation of IgG4-related disease. *Case Rep Reumatol* 2015;2015:324365.
- Danchaivijitr C, Kennard C. Diplopia and eye movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(Suppl IV):iv24-31.
- Elder C, Hainline, Galetta SL, Balcer LJ, Rucker JC. Isolated abducens nerve palsy: update on evaluation and diagnosis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2016;16:69-76.
- Friedman DI. Pearls: diplopia. *Semin Neurol* 2010;30:54-65.
- Hickman SJ. Optic perineuritis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2016;16:69.
- James TW, Culham J, Humphrey GK, Milner AD, Goodale MA. Ventral occipital lesions impair object recognition but not object-directed grasping: an fMRI study. *Brain* 2003;126:2463-75.
- Keane JR. Bilateral ocular paralysis: analysis of 31 patients. *Arch Neurol* 2007;64:178-80.
- Keane JR. Bilateral involvement of a single cranial nerve: analysis of 578 cases. *Neurology* 2005;65:950-2.
- Keane JR. Internuclear ophthalmoplegia: unusual causes in 114 of 410 patients. *Arch Neurol* 2005;62:714-7.
- Keane JR. Multiple cranial nerve palsies. Analysis of 979 cases. *Arch Neurol* 2005;62:1714-7.
- Kidd D, Burton B, Plant GT, Graham EM. Chronic relapsing inflammatory optic neuropathy. *Brain* 2003;126:276-84.
- Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:577-82.
- Kramer CL, Rabinstein AA, Wijdicks EFM, Hocker SE. Neurologist versus machine: is the pupillometer better than the naked eye in detecting pupillary reactivity. *Neurocrit Care* 2014;21:309-11.
- Kung NH, Van Stavern GP. Isolated Ocular Motor Nerve Palsies. *Semin Neurol* 2015;35:539-48.
- Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. 5th ed. New York: Oxford University Press; 2015.
- Lepore FE. Uhthoff's symptom in disorders of the anterior visual pathways. *Neurology* 1994;44:1036-8.
- Lueck CJ, Gilmour DF, McIlwaine GG. *Neuro-ophthalmology: examination and investigation*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(Suppl IV):iv2-iv11.
- Madil SA, Riordan-Eva P. Disorders of the anterior visual pathways. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(Suppl IV):iv12-9.
- Miller NR, Newman NJ, Bioussé V, Kerrison JB, Walsh & Hoyt's Clinical Neuro Ophthalmology. 6th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 2005.
- Mombaerts I, Rose GE, Garrity JA. Orbital inflammation: Biopsy first. *Surv Ophthalmol* 2016;61:664-9.
- Murchison AP, Gilbert ME, Savino PJ. Neuroimaging and acute ocular motor mononeuropathies: a prospective study. *Arch Ophthalmol* 2011;129:301-5.
- Pearson J, Naselaris T, Holmes EA, Kosslyn SM. Mental imagery: functional mechanisms and clinical applications. *Trends Cogn Sci* 2015;19:590-602.
- Peragallo JH, Newman NJ. Diplopia. An update. *Semin Neurol* 2016;36:357-61.
- Perkin GD. Neuro-ophthalmological syndromes for neurologists. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(Suppl IV):iv20-3.
- Pierrot-Deseilligny C, Ploner CJ, Muri RM, Gaymard B, Rivaud-Pechoux S. Effects of cortical lesions on saccadic eye movements in humans. *Ann NY Acad Sci* 2002;956:216-29.
- Rucker JC. Oculomotor disorders. *Semin Neurol* 2007;27:244-56.
- Serra A, Leigh RJ. Diagnostic value of nystagmus. Spontaneous and induced ocular oscillations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:615-8.
- Smit DP. Pharmacological testing in Horner's syndrome - a new paradigm. *S Afr Med J* 2010;100:738-40.
- Strupp M, Dieterich M, Brandt T, Feil K. Therapy of vestibular paroxysmia, superior oblique myokymia, and ocular neuromyotonia. *Curr Treat Options Neurol* 2016;18(7):34.
- Tamhankar MA, Volpe NJ. Management of acute cranial nerve 3, 4 and 6 palsies: role of neuroimaging. *Curr Opin Ophthalmol* 2015;26:464-8.
- Toosy AT, Mason DF, Milner DH. Optic neuritis. *Lancet Neurol* 2014;13:83-99.
- Tranel D, Jones RD. Knowing "what" and knowing "when". *J Clin Exp Neuropsychol* 2006;28:43-66.
- Yousry I, Dieterich M, Naidich TP, Schmid UD, Yousry TA. Superior oblique myokymia. Magnetic Resonance imaging support for the neurovascular compression hypothesis. *Ann Neurol* 2002;51:361-8.
- Volpe NJ, Lee AG. Do patients with neurologically isolated ocular motor cranial nerve palsies require prompt neuroimaging. *J Neuroophthalmol* 2014;34:301-5.
- Wimmer MC, Maras KL, Robinson EJ, Doherty MJ, Pugeault N. How visuo-spatial mental imagery develops: image generation and maintenance. *PLOS One* 2015;10(11):e0142566.
- Wong A. An update on opsoclonus. *Curr Opin Neurol* 2007;20:25-31.
- Wong TY, Klein R. Retinal arteriolar emboli: epidemiology and risk of stroke. *Curr Op Ophthalmol* 2002;13:142-6.
- Wray SH. Acute visual loss. *Semin Neurol* 2016;36:425-32.

Autoevaluación

Preguntas

- ¿En cuál de los siguientes casos la pupila es siempre midriática (en la luz, en la oscuridad, en la acomodación)?
 - Al aplicar colirio de pilocarpina.
 - En el síndrome de Horner.
 - En el síndrome de Adie.
 - En las lesiones completas del III par.
- Si las pupilas de un paciente no reaccionan a la luz pero sí a la acomodación, se sospechará uno de los siguientes trastornos:
 - Síndrome de Horner.
 - Lesión del III par.
 - Pupilas de Argyll Robertson.
 - Instilación de colirio de atropina.
- En una persona de 70 años con cefalea frontotemporal, aumento de la velocidad de sedimentación y dolor en las mandíbulas al masticar, el síntoma neurológico asociado más frecuente es:
 - Baja agudeza visual.
 - Oftalmoplejía.
 - Convulsiones.
 - Parálisis facial.
- Uno de estos signos o síntomas se observa casi siempre en la neuritis óptica isquémica:
 - Dolor monocular.
 - Defecto campimétrico altitudinal monocular.
 - Embolias en las ramas distales de las arterias retinianas.
 - Descenso progresivo de la agudeza visual.
- El defecto pupilar aferente relativo es característico de:
 - Neuropatía del III par.
 - Síndrome de Horner.
 - Pupila tónica de Adie.
 - Neuropatía óptica.
- Una diplopía binocular vertical que aumenta en la mirada inferior y mejora con la rotación cefálica indica:
 - Espasmo de acomodación.
 - Lesión intraaxial.
 - Lesión del III par craneal.
 - Lesión del IV par craneal.
- Un seguimiento ocular en el plano horizontal en el que el único movimiento posible es la aducción de un ojo sugiere una lesión en:
 - El fascículo longitudinal medial.
 - Tegmento protuberancial.
 - Núcleo de ambos III pares craneales.
 - Tegmento mesencefálico.
- Una disminución progresiva y bilateral de la agudeza visual con una intensa discromatopsia y un escotoma centrocecal sugieren:
 - Neuropatía óptica toxicocarencial.
 - Lesión occipital.
 - Neuropatía óptica isquémica anterior.
 - Neuritis óptica retrobulbar.
- El fenómeno de Riddoch consiste en:
 - La incapacidad de alcanzar con la mano los objetos del campo visual.
 - La anomia de los colores.
 - La percepción del movimiento en un campo visual ciego.
 - La imposibilidad de reconocer las caras.

Respuestas

- Correcta: *d*. La midriasis parálitica se debe a la lesión de las fibras parasimpáticas que acompañan al III par craneal e inervan el esfínter del iris.
- Correcta: *c*. La disociación entre el reflejo fotomotor y el de acomodación es característica de las pupilas de Argyll Robertson. En el síndrome de Horner el reflejo fotomotor directo es normal. Tanto la instilación de un colirio de atropina como la lesión del III par producen una midriasis parálitica sin reflejo fotomotor directo.
- Correcta: *a*. Los datos de la historia son altamente indicativos de arteritis de células gigantes, y su principal complicación neurológica es la neuropatía óptica isquémica con descenso de la agudeza visual.
- Correcta: *b*. El defecto campimétrico altitudinal es muy característico de la neuropatía óptica isquémica, que puede producir otros tipos de escotomas. No produce dolor ni diplopía, y el descenso de la agudeza visual es rápido o brusco. La isquemia afecta al disco óptico y no hay embolias en las arterias retinianas distales.
- Correcta: *d*. El brazo aferente del reflejo fotomotor es el nervio óptico y, por ese motivo, es relativamente menor el reflejo fotomotor directo que el consensual en una neuropatía óptica.
- Correcta: *d*. Produce una paresia del músculo oblicuo superior, principal intorsionador del ojo, cuya posición diagnóstica es la depresión-aducción.
- Correcta: *b*. El síndrome de la «una y media» se produce por la lesión combinada de la formación pontina paramedial (que da lugar a la parálisis de la mirada a un lado [«una»] del síndrome) y del fascículo longitudinal medial (que da lugar a la parálisis de la aducción en el otro sentido [«media»] del síndrome).
- Correcta: *a*. El cuadro clínico es el típico de una afectación subaguda de los nervios ópticos con predilección por los haces papilomaculares, como ocurre en las neuropatías toxicocarenciales.
- Correcta: *c*. La lesión del área calcarina con preservación de la corteza visual asociativa encargada de la visión del movimiento permite esta disociación.

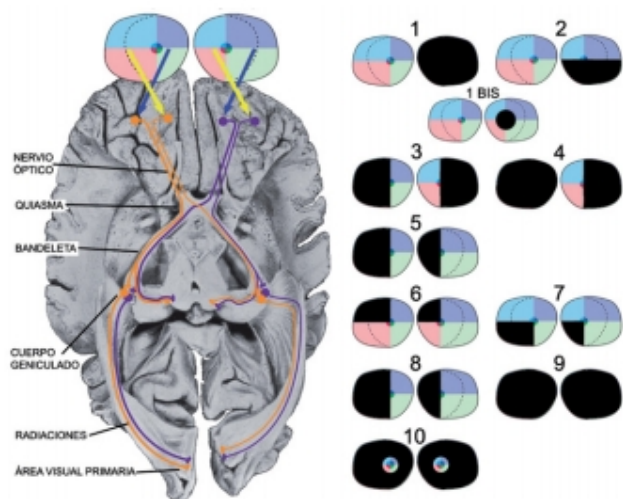


Figura e6.1 Esquema en el plano horizontal de las vías visuales y de los posibles defectos de los campos visuales según la topografía lesional. Lesiones del nervio óptico: ceguera monocular (1), escotoma central (1 bis) y escotoma altitudinal (2). Lesiones del quiasma óptico: hemianopsia bitemporal (3), y escotoma de la unión del quiasma y el nervio óptico con amaurosis de un ojo y hemianopsia temporal del otro (4). Lesión de la bandeleta óptica: hemianopsia homónima (5). Lesión de las radiaciones ópticas: cuadrantanopsia homónima superior por lesión del asa temporal de las radiaciones (6) y cuadrantanopsia homónima inferior por lesión de las radiaciones parietales (7). Lesiones del área visual primaria: hemianopsia homónima sin respeto macular (8), ceguera cortical en una lesión bilateral sin respeto de la mácula (9) y visión por «cañones de escopeta» en lesiones bilaterales con respeto macular (10). (Modificado de Nolte.)

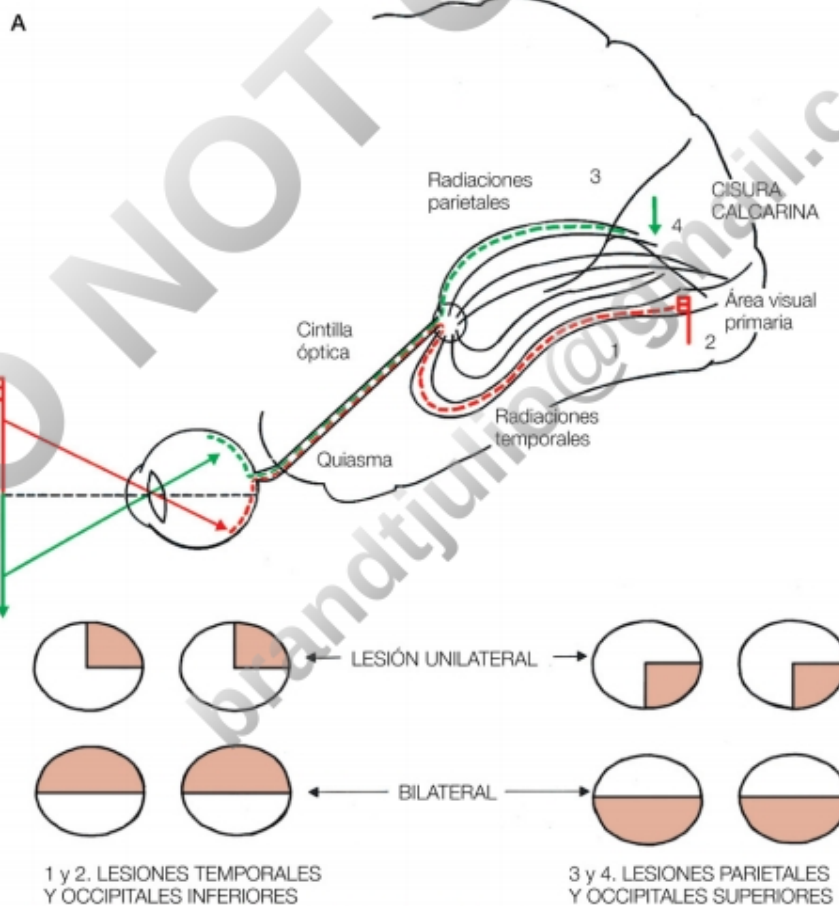


Figura e6.2 A. Esquema en el plano vertical de las vías visuales y de los posibles defectos de los campos visuales. Las fibras procedentes de la retina superior (campo visual inferior) van en posición dorsal a todo lo largo de la vía visual y, a la inversa, las fibras procedentes de la retina inferior (campo visual superior) ocupan la porción ventral de la vía visual, tanto en el quiasma como en las radiaciones ópticas. Por ello, los defectos campimétricos de las compresiones del quiasma que comienzan por su parte inferior se inician en la parte superior del campo visual. Del mismo modo, las lesiones del bucle temporal de las radiaciones ópticas dan lugar a una cuadrantanopsia homónima superior.

(Continúa)

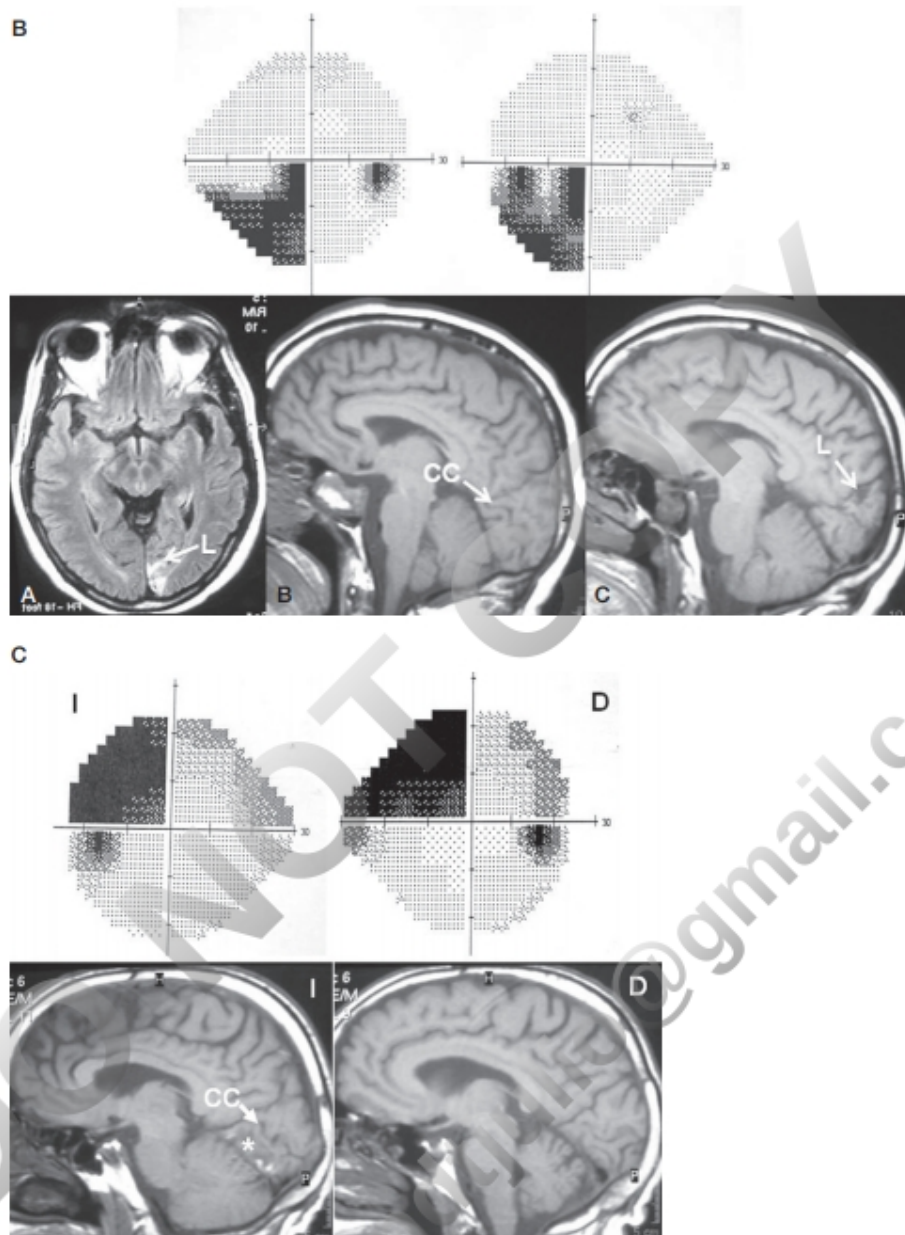


Figura e6.2 (cont.) B. Infarto occipital. La lesión (L) afecta al labio superior de la cisura calcarina (CC) y produce una cuadrantanopsia homónima inferior. **C.** Infarto occipital. La lesión (asterisco) afecta al labio inferior de la CC y produce una cuadrantanopsia homónima superior.

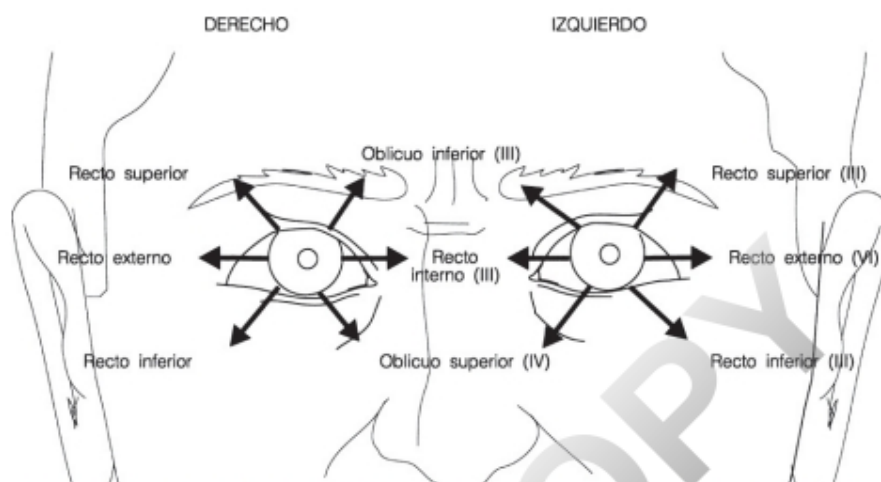


Figura e6.3 Esquema de los músculos explorados en cada una de las posiciones diagnósticas de la mirada.



Figura e6.4 Parálisis del III par izquierdo sin afectación pupilar por mononeuropatía diabética. Obsérvense la ptosis y el estrabismo divergente en la posición primaria de la mirada (PPM), así como la parálisis de todos los músculos, excepto del recto externo.

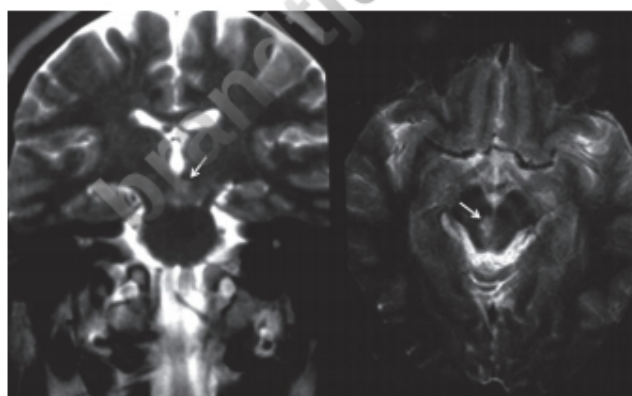
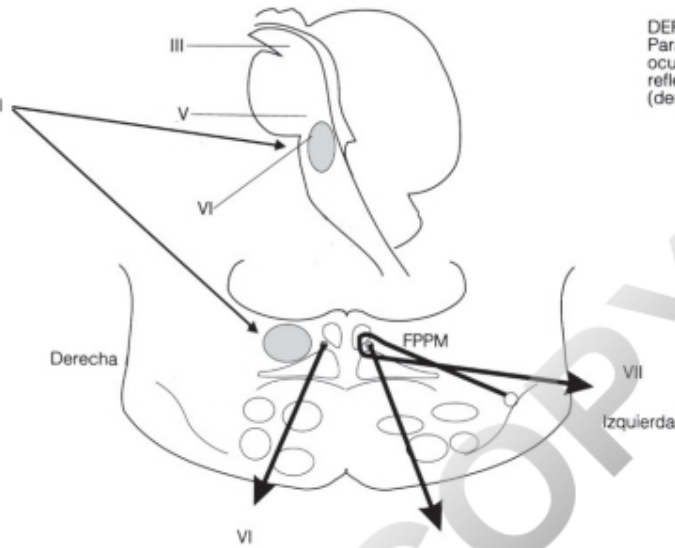


Figura e6.5 Infarto mesencefálico muy pequeño que se manifiesta por parálisis del III nervio craneal.

LESIÓN
Formación pontina paramedial (FPPM) en el tegmento de la protuberancia adyacente al núcleo del VI par



DEFECTO
Parálisis de los movimientos oculares voluntarios y reflejos al lado de la lesión (derecha)

MIRADA VOLUNTARIA A LA DERECHA



POSICIÓN PRIMARIA DE LA MIRADA



MIRADA VOLUNTARIA A LA IZQUIERDA



REFLEJO OCULOVESTIBULAR (-)



REFLEJO OCULOVESTIBULAR (+)



REFLEJO OCULOCEFÁLICO (-)



REFLEJO OCULOCEFÁLICO (+)



Figura e6.6 Esquema de la parálisis de la mirada por lesión del centro de la mirada horizontal en la protuberancia del lado derecho. El paciente no puede mirar voluntariamente a la derecha, y no hay respuesta hacia ese lado, ni en el reflejo oculovestibular ni en el oculocefálico.

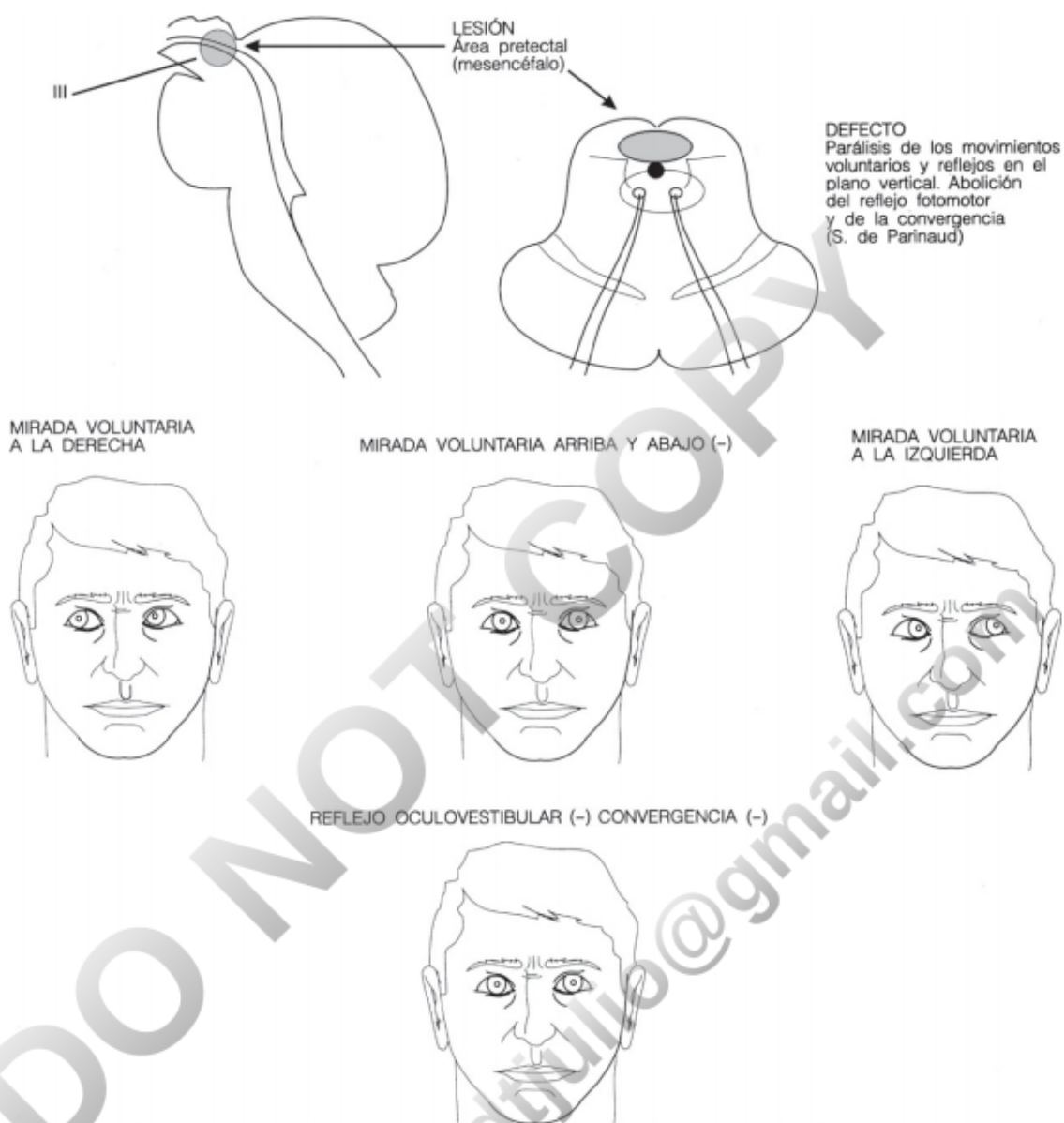


Figura e6.7 Esquema de la parálisis de la mirada por lesión del centro de la mirada vertical en el mesencéfalo. El paciente puede mirar voluntariamente a la derecha y a la izquierda. En el plano vertical no hay movimientos voluntarios ni reflejos. En ocasiones la parálisis es selectiva hacia arriba o hacia abajo.

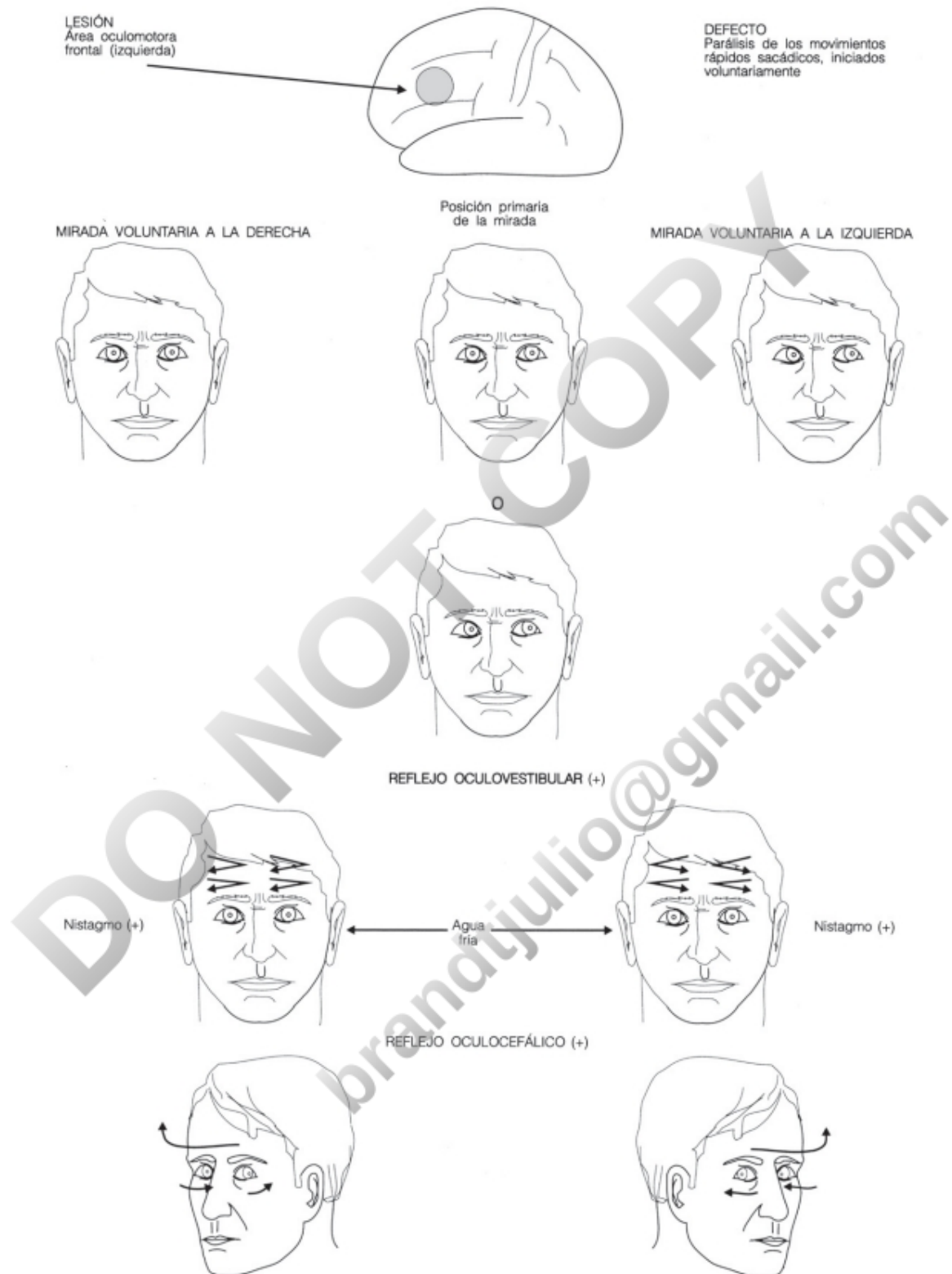
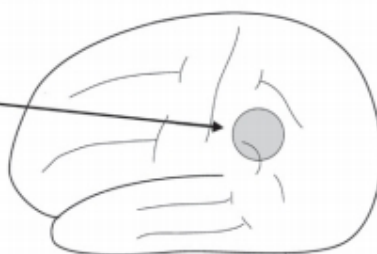


Figura e6.8 Esquema de la parálisis de la mirada voluntaria por lesión en el área oculomotora frontal izquierda. En posición primaria de la mirada el paciente puede tener una desviación conjugada homolateral. No puede mirar voluntariamente al lado contrario (derecho). Los movimientos reflejos son normales.

LESIÓN
Lóbulo parietal
inferior (izquierdo)



DEFECTO
Abolición de los movimientos
rápidos-sacádicos iniciados por
estímulo visual o fase rápida
del nistagmo optocinético

MIRADA VOLUNTARIA A LA DERECHA



POSICIÓN PRIMARIA DE LA MIRADA



MIRADA VOLUNTARIA A LA IZQUIERDA



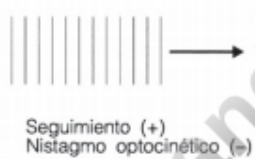
ESTÍMULO VISUAL DERECHO



ESTÍMULO VISUAL IZQUIERDO



ESTÍMULO VISUAL DE DERECHA A IZQUIERDA



Reflejo oculo vestibular (+)
Reflejo oculocefálico (+)

ESTÍMULO VISUAL DE IZQUIERDA A DERECHA

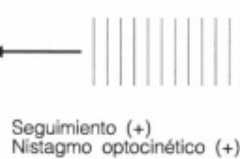
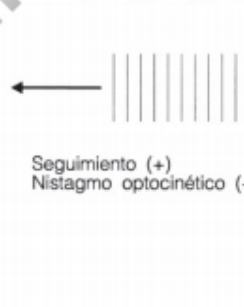
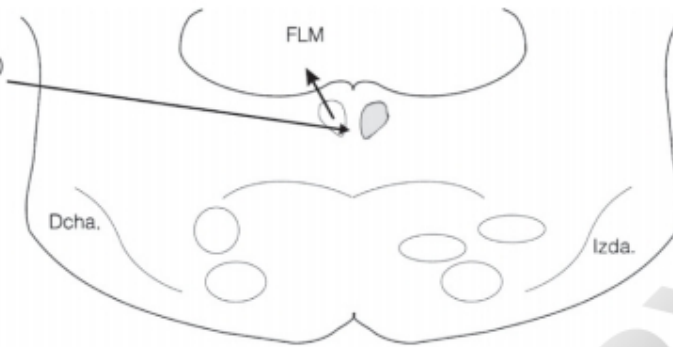


Figura e6.9 Esquema de la paresia de los movimientos oculares rápidos desencadenados por estímulos visuales por lesión parietal izquierda. El paciente mira voluntariamente a la izquierda y a la derecha, pero está inatento o no produce sacadas normales a los estímulos visuales del lado derecho (no hay nistagmo optocinético cuando los estímulos vienen de derecha a izquierda).

LESIÓN
Fascículo longitudinal
medial (FLM) (izquierdo)



DEFECTO
Paresia del ojo aductor
en la mirada horizontal
voluntaria y en los movimientos
reflejos (a la derecha).
Conservación de la aducción
en la convergencia.
El ojo abductor tiene
movimientos nistágmicos

MIRADA VOLUNTARIA A LA DERECHA

POSICIÓN PRIMARIA DE LA MIRADA

MIRADA VOLUNTARIA A LA IZQUIERDA

Nistagmo
ojo
abductor



REFLEJO OCULOCEFÁLICO (-)
(solo el ojo derecho)

CONVERGENCIA (+)

REFLEJO OCULOCEFÁLICO (+)



Figura e6.10 Esquema de la oftalmoplejia internuclear por lesión del fascículo longitudinal medial izquierdo. No suele haber estrabismo en la posición primaria de la mirada. La mirada horizontal a la izquierda es normal. En la mirada a la derecha, el ojo izquierdo no aduce o lo hace con retraso, mientras que el ojo derecho abduce con nistagmo. El ojo izquierdo no aduce en el reflejo oculocefálico pero sí en la convergencia.

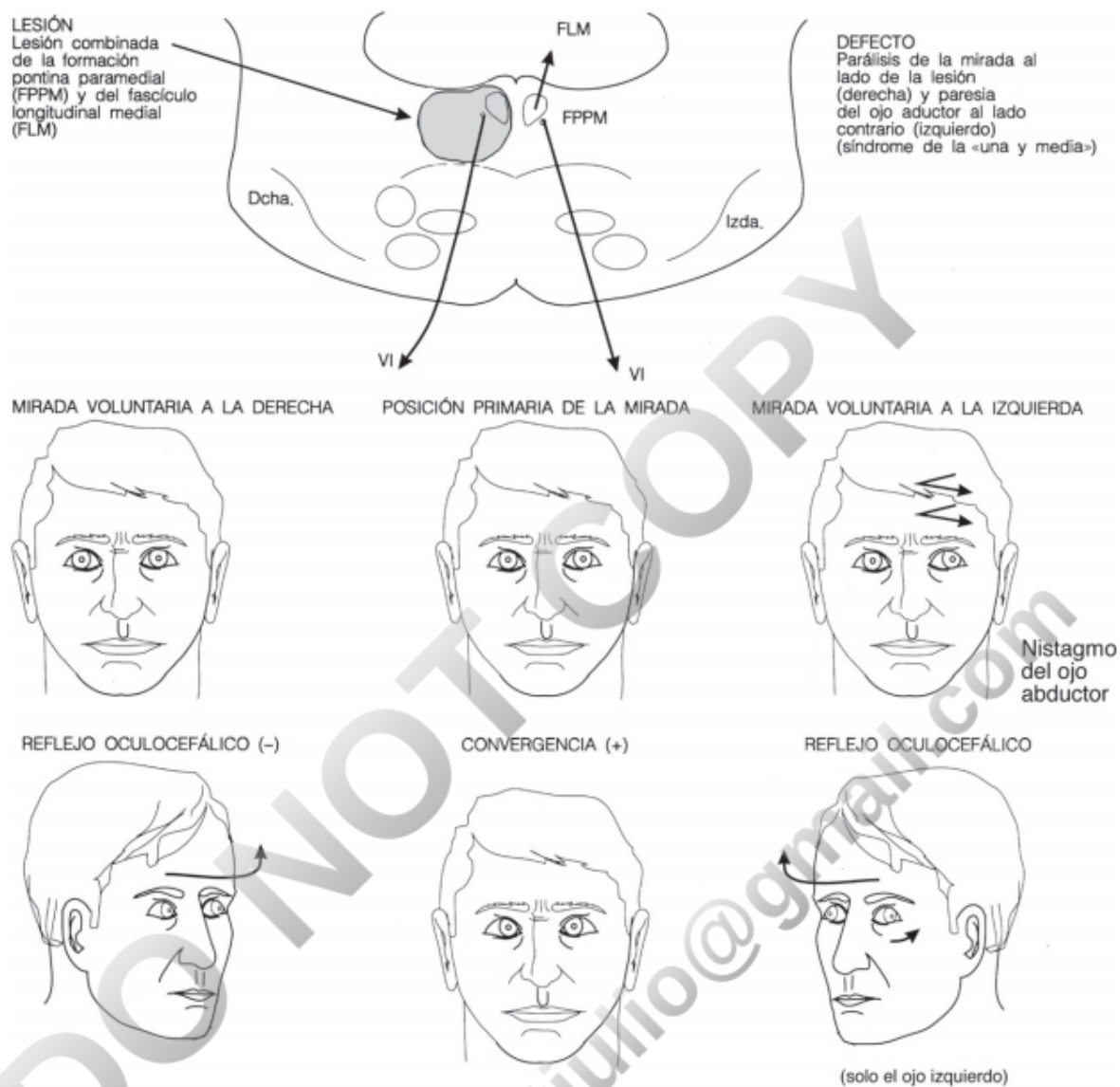


Figura e6.11 Esquema del síndrome de la «una y media» en la mirada horizontal por lesión del tegmento pontino derecho. Es la combinación de la parálisis de la mirada horizontal al lado izquierdo («una») con la parálisis de la aducción al otro lado («media»).

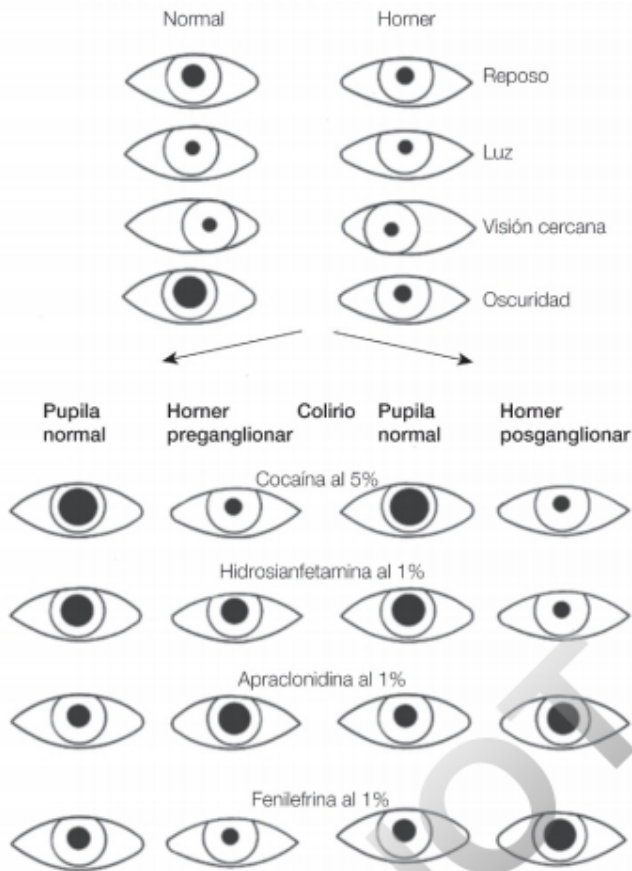


Figura e6.12 Esquema de la pupila de Horner por parálisis simpática. La pupila de Horner se contrae a la luz y a la acomodación, pero no se dilata en la oscuridad. El colirio de cocaína confirma la parálisis simpática y produce la dilatación solo de la pupila sana. La apraclonidina al 1% invierte la anisocoria de la pupila de Horner, lo que produce mayor dilatación de la pupila denervada, sin diferenciar entre pre- o posganglionar. La hidroxianfetamina y la fenilefrina distinguen la denervación pre- y posganglionar.



Figura e6.13 Síndrome de Horner aislado idiopático (11 años de evolución sin asociarse ninguna otra anomalía). Obsérvense en la *parte superior* la disminución de la hendidura palpebral y en la *parte inferior* la ligera miosis.

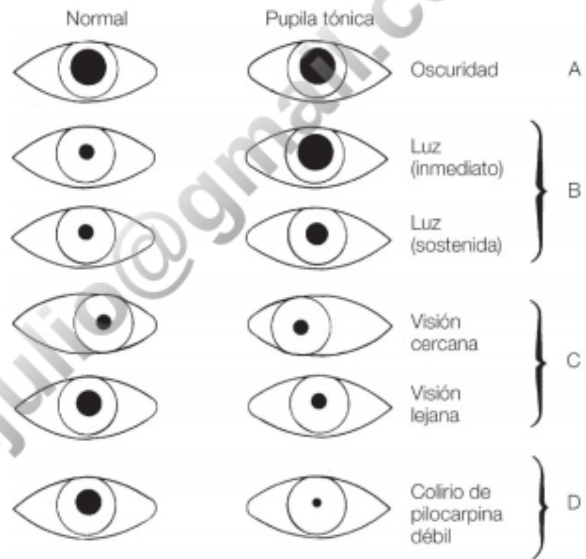


Figura e6.14 Esquema de la pupilotonia de Adie. La pupila de Adie puede ser del mismo tamaño que la normal en la oscuridad (A). El reflejo fotomotor inmediato no se produce, pero una iluminación persistente puede hacer contraerse algo la pupila, que después también se dilatará perezosamente (B). La reacción de acomodación es más rápida, pero su recuperación al mirar de nuevo a lo lejos también es más lenta de lo normal (C). La pupila de Adie reacciona exageradamente a un colirio colinérgico débil que no tiene efecto sobre la pupila sana (D).

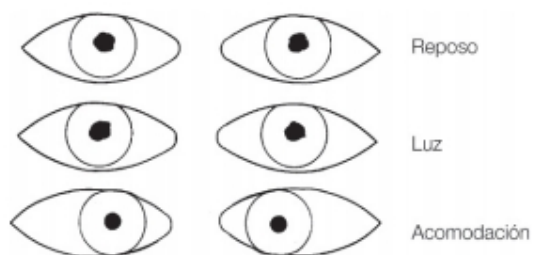


Figura e6.15 Esquema de la pupila de Argyll Robertson. Suelen ocurrir en ambos lados. Su contorno es irregular. No reaccionan a la luz, pero sí a la visión próxima.

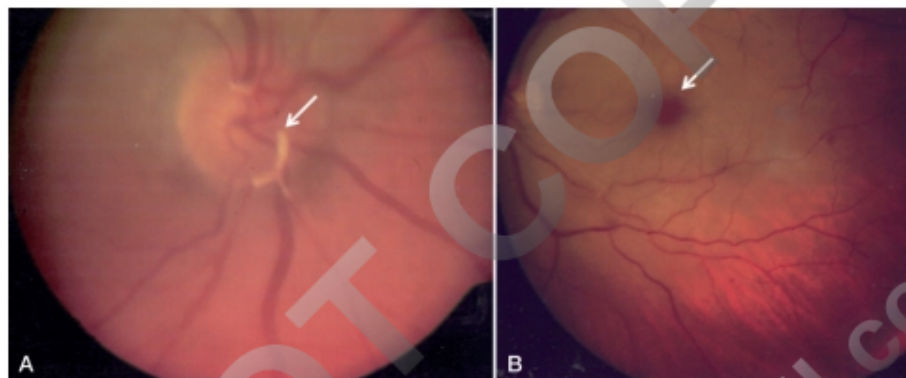


Figura e6.16 A. Embolia en la arteria central de la retina. B. La mácula aparece como una «mancha rojo cereza» sobre la palidez isquémica de la retina.

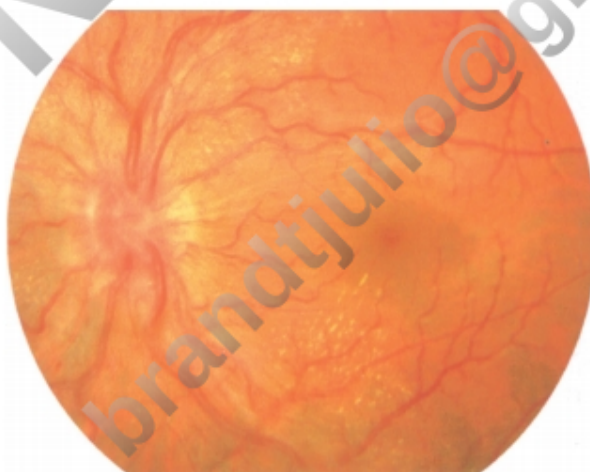


Figura e6.17 Neurorretinitis. Edema de la papila y de la retina con imagen de «estrella macular».

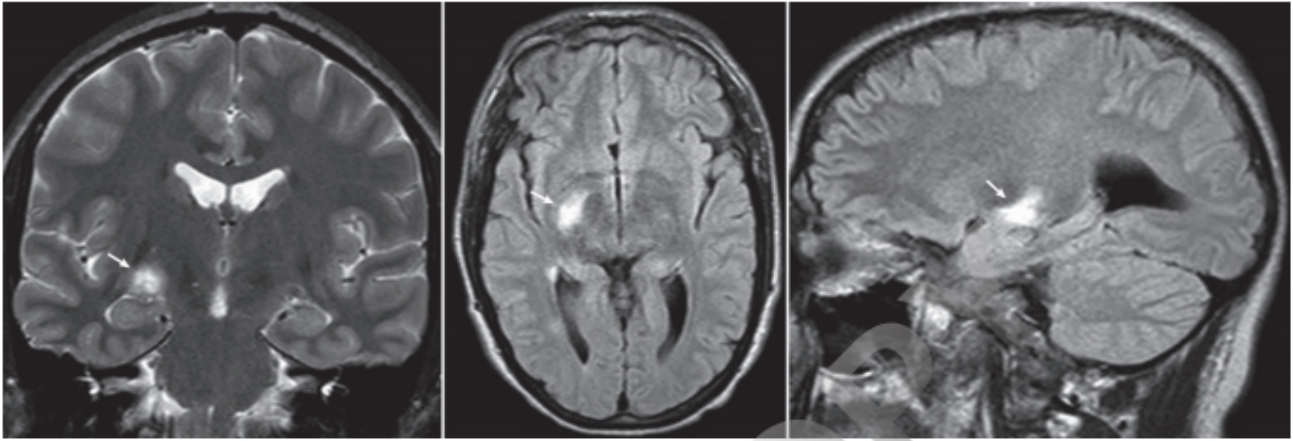


Figura e6.18 Lesión de la cintilla óptica en un infarto del territorio de la arteria carótida anterior.

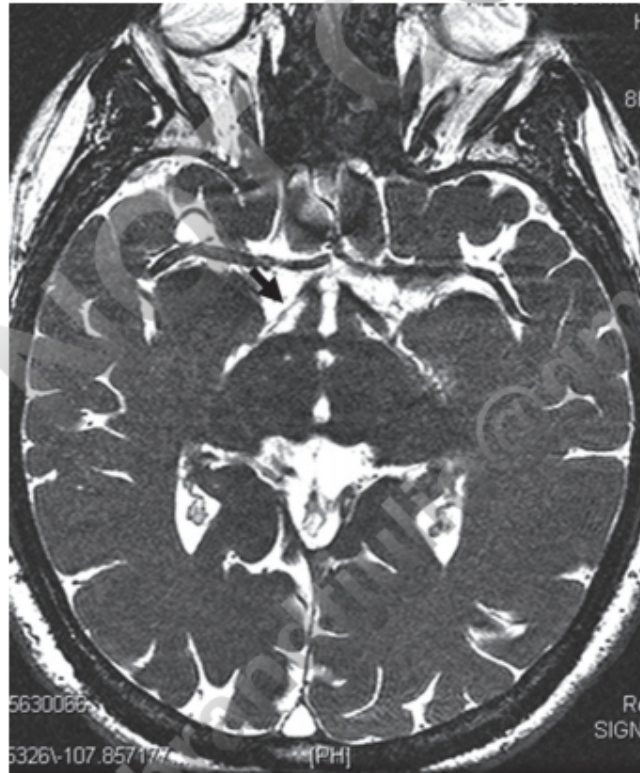


Figura e6.19 Lesión traumática de la cintilla óptica con hemianopsia homónima residual.

Tabla e6.1 Resumen de las parálisis de los nervios oculomotores

Músculo parético	Nervio	Tipo de movimiento afectado	Estrabismo	Diplopía máxima	Otros datos
Recto externo	VI par	Horizontal	Convergente (+++)	Divergencia (mirada lejana)	—
Recto interno	III par	Horizontal	Divergente (+++)	Convergencia (mirada cercana)	Ptosis Midriasis
Oblicuo menor	III par	Vertical Extorsión	Abajo y adentro	Elevación-aducción	Ptosis Midriasis
Recto superior	III par	Vertical	Abajo y afuera	Elevación-abducción	Ptosis Midriasis
Recto inferior	III par	Vertical	Arriba y afuera	Depresión-abducción	Ptosis Midriasis
Oblicuo mayor	IV par	Vertical Intorsión	Arriba y adentro	Depresión-aducción	—

Tabla e6.2 Clasificación de los movimientos oculares

Tipo	Finalidad	Ejemplos	Origen inicial
Rápidos (sacádicos)	Proyectar un objeto en la fóvea (cambiar la fijación de uno a otro objeto)	Movimientos voluntarios a una orden (sin objeto) o bien guiados por un objeto o de memoria	Área frontal de la mirada
		Movimientos sacádicos reflejos a estímulos visuales periféricos o auditivos	
		Movimientos antisacádicos	
Lentos	Mantener el objeto en la fóvea	Fijar un objeto del campo visual en movimiento (fase rápida del nistagmo optocinético) o durante rotaciones sostenidas	Corteza parietooccipital
		Fase rápida del nistagmo vestibular o durante rotaciones breves	Sistema vestibular
		Perseguir un objeto en movimiento fijado en la fóvea	Corteza parietal
		Fase lenta del nistagmo optocinético	Corteza parietooccipital (sistema optocinético)
		Fase lenta del nistagmo vestibular (reflejo oculo vestibular)	Sistema vestibular
		Convergencia	Sistema de vergencias

Tabla e6.3 Tipos de parálisis de la mirada

Tipo de parálisis de la mirada	Topografía de la lesión	Diplopía	Estrabismo	Otros datos
Horizontal (hacia el lado contrario de la lesión, no mira a su hemiplejía)	Frontal	No	No	Hemiplejía contralateral a la lesión Puede haber una desviación de los ojos hacia el lado de la lesión, que es vencible con los estímulos rotatorios o calóricos
Horizontal (hacia el lado de la lesión)	Protuberancial	No	No	Hemiplejía contralateral Parálisis facial o de otros pares Abolición del reflejo oculocefálico o calórico en el plano horizontal hacia el lado de la lesión
Oftalmoplejía internuclear anterior	Tronco (fascículo longitudinal posterior)	Posible	Un ojo en posición primaria y el otro en abducción	Convergencia conservada Trastornos cerebelosos Parálisis de otros pares craneales
Vertical (hacia arriba o hacia abajo o en ambos sentidos)	Ganglios de la base o región pretecal	No	No	Puede haber otros signos y síntomas del síndrome de la región pretecal (Parinaud) o de lesión de los ganglios basales (parkinsonismo) Se conserva el reflejo oculocefálico
	Mesencéfalo	No	No	Puede haber otros signos y síntomas de lesión mesodiencefálica (somnia, temblor, etc.)
Vergencias	Mesencéfalo	Posible	Convergencia o divergencia	Otros signos y síntomas de lesión mesodiencefálica

Tabla e6.4 Pruebas farmacológicas para localizar la topografía lesional de un síndrome de Horner

Fármaco	Preganglionar (primera y segunda neuronas)	Posganglionar (tercera neurona)
Cocaína al 5%	La pupila afectada no se dilata	La pupila afectada no se dilata
Hidroxianfetamina al 1%	Ambas pupilas se dilatan	La pupila afectada no se dilata
Apraclonidina al 1%	La pupila afectada se dilata más que la sana	La pupila afectada se dilata más que la sana
Fenilefrina diluida al 1%	La pupila afectada no se dilata	La pupila afectada se dilata

Tabla e6.5 Resumen de los diferentes tipos de síndrome de Horner

Tipo	Localización de la lesión	Causas principales	Anhidrosis	Respuesta a hidroxianfetamina	Respuesta a apraclonidina
Preganglionar-primera neurona	Sistema nervioso central	Infarto bulbar Tumores Esclerosis múltiple Siringomiobulbia	Hemicuerpo ipsilateral	Sí	Sí
Preganglionar-segunda neurona	Cuello y tórax	Tumores Traumatismos	Hemicara ipsilateral	Sí	Sí
Posganglionar-tercera neurona	Carótida interna	Lesiones del seno cavernoso Disección carotídea Cefalea en racimos (<i>cluster headache</i>)	Ninguna o porción medial de la frente	No	Sí

Tabla e6.6 Causas más probables de fotopsias y otras distorsiones visuales

Síntoma	Causa más probable
Fotopsia (chispas, luces)	Retinopatías (degenerativas, inflamatorias o paraneoplásica) Lesiones de áreas visuales corticales
Fotopsia inducida por el movimiento del ojo	Neuropatías ópticas
Metamorfopsia y micropsia	Retinopatías (edema macular) Lesiones de áreas visuales corticales
Ceguera nocturna (nictalopía)	Disfunción de bastones (retinitis pigmentaria) Retinopatía asociada al melanoma
Intolerancia a la luz (hemeralopía)	Disfunción de los conos
Descenso de la agudeza visual con el aumento de la temperatura (fenómeno de Uhthoff) o con la luz brillante	Neuropatías ópticas (esclerosis múltiple)

CUADRO e6.1 Principales causas de neuropatía óptica**Hereditarias**

Neuropatía óptica familiar
Enfermedades degenerativas del SNC

Tóxicas

Quinina, cloroquina, miambutol
Alcohol metílico
Ambliopía tabaco-alcohólica

Inflamatorias

Neuritis óptica idiopática aguda o recurrente crónica (CRION)
Neuritis óptica en la esclerosis múltiple
Enfermedad de Devic
Síndrome antifosfolípido

Compresivas

Mucoceles de los senos etmoidal y esfenoidal
Granulomas de tipo Wegener
Seudotumor y miositis orbitarios idiopáticos
Tumores de la órbita (hemangiomas, neurinomas, meningiomas, cloromas)
Gliomas del nervio óptico
Meningioma del ala del esfenoides y del surco del olfatorio
Tumores de la región selar (adenomas de hipófisis, craneofaringioma)
Hipertensión intracraneal de cualquier etiología (papiledema crónico)

Isquémicas

Por arteriosclerosis (diabetes, hipertensión arterial)
Por arteritis (arteritis de células gigantes)