

Regeneración aberrante del III nervio craneal por aneurisma cerebral bilateral. Reporte de caso

Aberrant regeneration of the III cranial nerve due to bilateral cerebral aneurism

Dra. Lissette Miña Oliveros^{1*}
Dr. Celso García Hernández¹
Dra. Zurieta Pérez Delgado¹
Dra. Dunia O'Relly Noda¹
Dra. Alina Honan González¹
Est. Laura Isabel Moreno Miña²

¹ Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Provincial Comandante Faustino Pérez Hernández. Matanzas, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Matanzas, Cuba.

*Autor para la correspondencia: lissettem.mtz@infomed.sld.cu

RESUMEN

Los trastornos de la motilidad ocular constituyen motivo de consulta periódica en Oftalmología. La regeneración aberrante, trastorno muy poco reportado, es considerada la sincinesia oculomotora de mayor invalidez y complejidad. Diversas condiciones neurooftalmológicas están implicadas en la etiopatogenia de la enfermedad, la mayoría de las cuales puede ocasionar la muerte. El manejo de los síntomas y signos provocados por paradójicos movimientos oculares conjugados es difícil. Se reportó un caso con remisión tardía a neurooftalmología por diagnóstico inicial y evolución desfavorable. La historia psicofísica arrojó diagnóstico definitivo de

regeneración aberrante del III nervio craneal secundario, a aneurisma cerebral de la carótida interna bilateral, agravado por reanastomosis quirúrgica. Una rigurosa, obligatoria e impostergable historia neurooftalmológica, se impone ante toda parálisis del III nervio craneal para brindar un diagnóstico etiológico preciso y de esta forma proteger la vida.

Palabras clave: motilidad ocular, regeneración aberrante, aneurisma cerebral, parálisis oculomotora.

ABSTRACT

The disturbances in ocular motility are the cause of periodical consultation in Ophthalmology. The aberrant regeneration, a scarcely reported disturbance, is considered the oculomotor synkinesis of highest disability and complexness. Several neuro-ophthalmologic conditions are implicated in the disease ethiopathogeny, and most of them could lead to death. The management of the symptoms and signs caused by paradoxical conjugated ocular movements is difficult. A case is reported of late remission to Neuro-ophthalmology due to unfavorable diagnosis and evolution. The psycho-physical history led to a definitive diagnosis of aberrant regeneration of the III secondary cranial nerve, to cerebral aneurism of the bilateral internal carotid, worsened by surgical re-anastomosis. In front of any paralysis of the III cranial nerve, it is necessary a rigorous, obligatory and immediate neuro-ophthalmological history to arrive to a precise etiological diagnosis, protecting life in that way.

Key words: ocular motility, aberrant regeneration, cerebral aneurism, ocular-motor paralysis.

Recibido: 01/01/2018.

Aceptado: 26/02/2018.

INTRODUCCIÓN

La regeneración aberrante o síndrome de dirección errónea del tercer par craneal, es el cuadro clínico resultante de complejos y paradójicos defectos de la motilidad ocular, fundamentalmente extrínseca. La musculatura intrínseca también se puede afectar, aunque en menor grado. Esta es la causa más frecuente de sincinesia oculomotora.⁽¹⁾

Se han realizado numerosos estudios con el objetivo de identificar la posible etiología para establecer un diagnóstico y tratamiento oportuno. Diversas causas la originan,

muchas de las cuales pueden producir la muerte. Internacionalmente se estima que la de origen predominante es la parálisis de etiología traumática.⁽²⁾

El síndrome de dirección errónea del tercer par puede ser primario o secundario. La sincinesia oculomotora secundaria puede ser congénita o, con mayor frecuencia, posterior a parálisis adquirida de este nervio craneal. Una regeneración aberrante puede seguir a la parálisis del nervio oculomotor por etiología traumática o aneurismática pero no vascular.^(2,3) Esto se debe a que las coberturas nerviosas endoneurales, que pueden romperse en las lesiones traumáticas y compresivas, permanecen intactas en la patología vascular.⁽²⁻⁴⁾ Los defectos paradójicos de la motilidad ocular, como la elevación del párpado superior al intentar la aducción o la depresión (pseudo-fenómeno de Graefe), están causados por dirección errónea de los axones regenerados que reinervan a músculos extraoculares equivocados. La pupila también puede estar afectada.^(3,5)

El tercer par craneal debe realizar un largo y difícil trayecto cubierto de importantes relaciones anatómicas con delicadas estructuras vitales, en cada una de sus porciones: nuclear, fascicular, subaracnoidea, cavernosa y orbitaria. Su complejo nuclear está ubicado en la sustancia gris periacueductal del mesencéfalo a nivel de los tubérculos cuadrigéminos superiores, extendiéndose rostralmente hasta la comisura posterior y luego oblicuamente hacia adelante y abajo. Atraviesa la cisterna subaracnoidea, y a nivel de la incisura tentorial traspasa la duramadre en la parte superior del clivus a nivel de las clinoides posteriores. En este corto trayecto pasa entre la arteria cerebral posterior y la arteria cerebelosa posterior, se ubica medial y levemente por debajo del borde libre de la tienda del cerebelo. Dentro del espacio subaracnoideo las fibras pupilo-constrictoras están localizadas superficialmente y en la porción superior del nervio.

En el seno cavernoso el nervio oculomotor se localiza en la pared lateral por arriba del nervio troclear y junto a la primera, a veces segunda rama del nervio trigémino. Las fibras en esta porción del nervio conservan la disposición en una división superior e inferior que se mantiene hasta su bifurcación anatómica a nivel orbitario. El nervio entra en la órbita por la hendidura esfenoidal. Este par craneal inerva al músculo extrínseco recto superior, recto inferior, recto medial y oblicuo inferior, al músculo elevador del párpado superior y proporciona fibras parasimpáticas preganglionares al ganglio ciliar; controlando el esfínter pupilar y la acomodación.^(3,6)

Los desórdenes que producen parálisis del motor ocular común pueden afectar al nervio en cualquier localización, desde su origen nuclear en el mesencéfalo hasta su terminación en los músculos extraoculares. De acuerdo a las características de la parálisis oculomotora, los síntomas y signos asociados se puede presumir la localización de la lesión así como la probable causa de la misma.^(1,3)

La exploración oftalmológica para el diagnóstico incluye historia psicofísica completa con un exhaustivo y riguroso examen del sistema visual eferente, pues la motilidad ocular mostrará diferentes patrones con un alto valor diagnóstico etiológico y topográfico.^(1,3,6-8) Las neuroimágenes ayudan a confirmar el diagnóstico y a realizar un correcto manejo de la enfermedad. La Tomografía Computada y la Resonancia Magnética Iónica (TC e IRM) de cráneo y órbita pueden aportar elementos para el diagnóstico, aunque en ocasiones es necesario realizar estudios contrastados y angiográficos como angiotomografía y angioresonancia. El tratamiento más adecuado

se ha de escoger en base a la etiología, las funciones visuales, el pronóstico y las complicaciones.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, blanca, 85 años.

Antecedentes patológicos personales generales: negativos.

Antecedentes oftalmológicos de cirugía de ptosis palpebral y estrabismo OI de 10 meses de evolución.

Motivo de consulta: diplopía binocular en cualquier posición de la mirada y cefalea.

Mejor agudeza visual corregida (MAVC): OD: 20/60 OI: 20/ 100

Reflejos pupilares: reflejo fotomotor hipoquinético en OD, aquinético OI.

En ambos ojos: reflejo indirecto aquinético y defecto pupilar eferente.

Motilidad ocular: OD: Limitación de la abducción.OI: Limitación de la aducción. (Fig.1)



Fig. 1. Limitación de la abducción OD y de la aducción OI.

En la figura 2 se aprecia limitación de la depresión y la figura 3 y se aprecia limitación de la elevación.



Fig. 2. OI. Limitación de la elevación.



Fig. 3. OI. Limitación de la depresión.

Movimientos oculares conjugados paradójicos. Observe además cicatriz quirúrgica en surco palpebral superior AO. (Fig. 4)

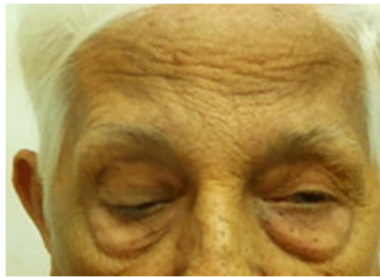


Fig. 4. Signo de Pseudo-Graefe y cicatriz quirúrgica.

- Discinesias del párpado superior en la mirada arriba OI.
- Abducción en el intento de la mirada hacia abajo OI.
- Retracción en el intento de la mirada hacia arriba.
- Signo de pseudoGraefe como se plasmó en la figura 4.

Anexos: Retracción palpebral superior OD, ptosis palpebral moderada OI como se plasma en la figura 1. Cicatriz quirúrgica en surco palpebral superior AO.

Hendidura palpebral: 10 mm OD, 6 mm OI.

Función Elevador del Párpado Superior: 12 mm OD, 5 mm OI.

Medios: Opacidad parcial del cristalino corticonuclear AO.

OBI: discos ópticos de bordes bien definidos, forma, color y tamaño normal. Mácula normal. Esclerosis vascular generalizada. Por el patrón de limitación de la motilidad ocular, así como por los movimientos oculares conjugados el examen neurooftalmológico orientó el diagnóstico hacia regeneración aberrante del 3er par craneal. Ante este diagnóstico siempre se debe estudiar la posible presencia de un

síndrome compresivo de la vía visual, como parte de su etiología más frecuente por lo que se impuso la indicación de neuroimágenes. Se indicó una resonancia magnética de cráneo y órbita cuyo resultado neuroimagenológico informó lesiones redondeadas, de bordes regulares, en región supraselar, heterogéneas en su interior correspondiente a aneurismas gigantes trombosados de la bifurcación de ambas arterias carótidas internas. (Fig. 5)

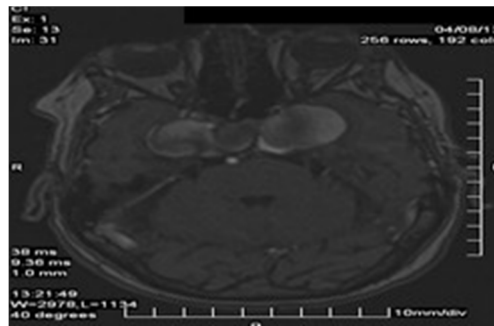


Fig. 5. Imagen de Resonancia Magnética de cráneo.

DISCUSIÓN

Una sincinesia es un movimiento simultáneo o un grupo de movimientos coordinados de músculos inervados por diferentes nervios o por diferentes ramas de un nervio. Dentro de las sincinesias se encuentran las oculofaciales, resulta entre los más comunes el síndrome oculomandibular de Marcos Gunn y el síndrome de retracción de Duane (DRS por sus siglas en inglés), pero dentro de las que solo envuelven músculos extraoculares, denominadas oculomotoras, se encuentra la regeneración aberrante.⁽¹⁾

Algunos autores consideran que esta sincinesia oculomotoras se produce tal vez, no solo como una combinación de dirección errónea de axones que brotan en las vainas incorrectas con actividad muscular subsecuente, sino también como consecuencia de la transmisión elíptica o comunicación cruzada entre axones sin cobertura de vainas de mielina. Ocurre usualmente durante la recuperación de una parálisis aguda debida a trauma o lesión compresiva.^(3,5)

Otros autores plantean que la mejor explicación para esta sincinesia es la teoría de la competencia severa. Los nervios sensoriales y motores periféricos, incluyendo los nervios autónomos, pueden regenerarse en algún grado, y este grado de recuperación relacionado con la severidad de la lesión. Si solo la mielina es dañada, la conducción de sangre y el transporte axonal continúan, entonces los axones no degeneran y el músculo no se atrofia. Cuando la mielina es regenerada la conducción nerviosa recomienza.⁽⁹⁾

Esta sincinesia se genera de forma secundaria después de una parálisis oculomotora, congénita o adquirida, usualmente completa. La lesión responsable puede ser un aneurisma, un tumor, un trauma intenso, el síndrome de Guillain-Barré, migraña oftalmopléjica u otros.⁽¹⁰⁻¹³⁾ Entre los tumores se incluyen meningioma, angiomas, adenomas pituitarios entre otros. Investigadores señalan que la regeneración aberrante es extremadamente rara en la parálisis del III Par secundaria a la oftalmoplejia diabética o a otra causa vascularisquémica.^(14,15) La mayoría de los casos son unilaterales aunque puede ser bilateral.⁽⁹⁻¹¹⁾

Se originan de modo primario por un aneurisma junctional de la carótida interna y la arteria cerebelosa posterior, o un tumor en el seno cavernoso como los meningiomas, no obstante los schwannomas son también citados.⁽⁹⁾ Los aneurismas intracavernosos, infraclinoideos generalmente comprometen en forma progresiva a este nervio, ocasionando oftalmoplejia y ptosis; a menudo signos de regeneración aberrante.⁽⁴⁾ Suele asociarse a compromisos del IV, V, VI nervio y a parálisis oculosimpática.^(12,13)

La forma de presentación y el grado de afectación visual en la regeneración aberrante muestran una gran variabilidad. El cuadro clínico de este fenómeno se caracteriza por los siguientes signos:

- Discinesias del párpado en la mirada horizontal (o sea el elevador del párpado superior se contiene cuando lo hace el recto medial).
- Aducción en el intento de la mirada hacia arriba (el recto medial se contrae cuando lo hace el recto superior contralateral).
- Retracción en el intento de la mirada hacia arriba (disparo conjunto de rectos, que son retractores).
- Pupila pseudo Argill- Robertson.
- Signo de pseudo-Graefe.
- Respuesta de nistagmo optocinético vertical monocular.^(3,5,9)

La evaluación de un paciente con parálisis del nervio oculomotor común adquirida, depende de los síntomas y signos asociados, del patrón de defecto motor y de la edad del paciente.⁽⁶⁻⁸⁾ Este patrón de defecto sigue habitualmente una de las cinco formas de presentación de la disfunción del nervio oculomotor común. Es importante señalar que los aneurismas envuelven la musculatura intrínseca en el 96 % de los casos.^(9,12,13)

La anamnesis detallada, especificando inicio, duración de los síntomas, fluctuaciones diurnas, antecedentes personales médico quirúrgicos o de traumatismos recientes y el examen ocular, con especial interés en la respuesta pupilar, motilidad extraocular, exoftalmometría y auscultación del globo ocular; son elementos impostergables en toda parálisis oculomotora.⁽⁷⁻⁹⁾

Los autores consideran que para elegir el tratamiento se debe tener en cuenta la relación riesgo-beneficio, pues el caso de este reporte recibió cirugía de ptosis y de estrabismo, por el diagnóstico inicial de parálisis infranuclear del III nervio craneal, cuando realmente se trataba del síndrome de regeneración aberrante por aneurisma bilateral gigante, de la arteria carótida interna / arteria cerebelosa posterior. Se conoce

que cualquier cirugía oculomotora puede desencadenar por mecanismos antes expuestos una reanastomosis errónea.^(3,5,9)

Generalmente en la práctica médica se debe recordar el principio: lo primero es no hacer daño. Este es uno de los principales preceptos que se deben recordar en la práctica médica, al considerar los posibles daños que sus acciones puedan provocar que no siempre es posible aplicar este principio. Habitualmente cuando se prescriben medicamentos o se aplican medidas terapéuticas con poca certeza de obtener beneficios terapéuticos, existe la posibilidad de que surjan efectos secundarios o daños al paciente.⁽¹⁶⁻¹⁸⁾

Ocasionalmente tiene lugar la recuperación de las funciones motoras pero no completamente, lo que resulta incómodo para el paciente por el disconfort que produce. Algunos estudiosos plantean que los pacientes con recuperación parcial se pueden beneficiar con algunos procedimientos quirúrgicos de estrabismo, al menos para lograr visión simple binocular en posición primaria de la mirada.^(14,17-19)

Los autores consideran que la toxina botulínica puede mejorar la sintomatología, pero tiene el inconveniente de que su efecto es temporal, por lo requiere un empleo reiterado. Algunos pacientes se complacen simplemente con el uso de parches para oclusión monocular del ojo afecto, o con mayor efecto cosmético el empleo de cristales polarizados que sigue el mismo principio de impedir la visión binocular y por tanto la diplopía y además produce menos trastornos psicológicos.^(17,20)

El manejo quirúrgico de los pacientes con parálisis completa es muy difícil. Variadas técnicas quirúrgicas han sido utilizadas, al menos para lograr la fusión en posición primaria de mirada, ninguna con resultados alentadores hasta el momento. Se debe tener en cuenta que la reanastomosis quirúrgica de una parálisis total puede ser causa de regeneración aberrante iatrogénica, como se presume en la paciente de este reporte.⁽²¹⁻²³⁾ Toda parálisis oculomotora requiere de examen neurooftalmológico completo y obligatorio para brindar un diagnóstico etiológico preciso y tratamiento correcto. Basta conocer que las causas que la producen pueden ocasionar la muerte y no será necesario recurrir a argumentos basados en la florida e incapacitante semiología ocular: la prioridad es proteger la vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Smith CH. Optic Neuritis. In: Miller NR. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-ophthalmology. EE UU: Lippincott Williams & Wilkins. US; 2015.
2. Rojas Rondón I, Miqueli Rodríguez M, Susana Rodríguez Masó S, et al. Retracción palpebral en ojo contralateral: poscirugía de ptosis palpebral. Rev cubana de Oftalmología [Internet]. 2017 [citado 17/12/2017]; 30(2). Disponible en: http://www.revofthalmologia.sld.cu/index.php/ofthalmologia/article/view/535/html_290
3. Kanski JJ. Oftalmología clínica. VI ed. Barcelona: Ed. Elsevier; 2016.

4. Smith CH. Optic Neuritis. In: Miller NR..Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-ophthalmology. EE UU: Lippincott Williams & Wilkins; 2015. 2169-2262. p.
5. Vaughan DG, Asbury P, Taylor R, Rioldan E. Ophthalmology General. 16 Ed. New York: Mc Graw Hill; 2004.
6. Smith CH. Optic Neuritis. Clinical Neuro-ophthalmology. Wolters Kluwer Health. EE UU: Lippincott Williams & Wilkins; 2015. 809-886. p.
7. Smith CH. Optic Neuritis. Clinical Neuro-ophthalmology. EE UU: Lippincott Williams & Wilkins; 2015. 887-906. p.
8. Smith CH. Optic Neuritis. Clinical Neuro-ophthalmology. Ee UU: Lippincott Williams & Wilkins. US. 2015. 1128-1200. p.
9. Smith CH. Optic Neuritis. Clinical Neuro-ophthalmology. EE UU: Lippincott Williams & Wilkins. US. 2015; 993-998. p.
10. Rio TM, Capote CA, et al. Oftalmología. Criterios y tendencias actuales. Capítulo. 47. La Habana: ECIMED; 2009. p. 601-622.
11. Dammert S, Krings T, Moller-Hartmann W, et al. Detection of intracranial aneurysms with multislice CT: comparison with conventional angiography. Neuroradiology. 2004;46(6):427-34. Citado en PubMed; PMID: 15105978.
12. Jacobs DA, Galetta SL. Neuro-Ophthalmology for Neuroradiologist. AJNR Am J Neuroradiol. 2007;28(1):3-8. Citado en PubMed; PMID: 17213413.
13. Tipper G, U-King-Im JM, Price SJ, et al. Detection and evaluation of intracranial aneurysms with 16- row multislice CT angiography. Clin Radiol. 2005;60(5):565-72. Citado en PubMed; PMID: 15851044.
14. Eguia Martínez F, Rio Torres M, Capote Cabrera A. Manual de Diagnóstico y Tratamiento en Oftalmología. Sección IV. Tema 48. La Habana: ECIMED; 2009. P. 298-299.
15. Skarbez K, Priestley Y, Hoepf M, et al. Comprehensive Review of the Effects of Diabetes on Ocular Health. Expert Rev Ophthalmol. 2010;5(4):557-577. Citado en PubMed; PMID: 21760834.
16. Smith CM. "Origin and Uses of Primum non nocere, Above all, do no harm!". J Clin Pharmacol. 2005 Apr;45(4):371-7. Citado en PubMed; PMID: 15778417.
17. Ramos Domínguez BN. Calidad de la atención de salud: Error médico y seguridad del paciente. Rev Cubana Salud Pública [Internet]. 2005 [citado 17/12/2017];31(3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-34662005000300010&lng=es
18. Charlton JF, Weinstein GW. Complicaciones en cirugía oftalmológica. Prevención y tratamiento. España: Masón SA; 1996.

19. Bengoa González A, Gutiérrez Díaz E, Pérez Blázquez E. Atlas de Urgencias en Oftalmología. Volumen 1. Barcelona: Editorial Médica Esteve; 2012.
20. Aguilar M, Mateos F. Óptica fisiológica. T1. Valencia: Universidad Politécnica de Valencia; 1993.
21. Simon JW. Preventing surgical confusions in ophthalmology (an american ophthalmological society thesis). Trans Am Ophthalmol Soc. 2007;105:513-29. Citado en PubMed; PMID: 18427628.
22. Aranaza JM, Vitallerb J. De la gestión de riesgos a la seguridad del paciente. Rev Calidad Asistencial [Internet]. 2013 [citado 17/01/2014]; 22(6):270-1. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-calidad-asistencial-256-articulo-de-gestion-riesgos-seguridad-del-13113635>
23. Organización Mundial de la Salud. La cirugía segura salva vidas [Internet]. Ginebra: OMS; 2008 [citado 17/01/2014]. Disponible en: <https://www.who.int/patientsafety/safesurgery/es/>

Conflicto de intereses:

El autor declara que no existen conflictos de intereses.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Miña Oliveros L, García Hernández C, Pérez Delgado Z, O'Reilly Noda D, Honan González A, Moreno Miña LI. Regeneración aberrante del III nervio craneal por aneurisma cerebral bilateral. Reporte de caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2019 Ene-Feb [citado: fecha de acceso]; 41(1). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2588/4105>