

Oftalmoplegía externa congénita parcial y bilateral en un adolescente

Partial and bilateral congenital external ophthalmoplegia in an adolescent

**Dra. María Emilia Fernández González, Dra. Grisel Frometa Rivaflecha y
Dra. Mirelvis Leyet Romero**

Hospital Docente Infantil Sur "Dr. Antonio María Beguez César", Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un paciente de 18 años de edad, quien fue atendido en la consulta de estrabología del Hospital Oftalmológico "Amistad Argelia-Cuba" de la República de Argelia por presentar fotofobia, ptosis palpebral, mala visión y estrabismo divergente. Se le hizo un examen oftalmológico completo, prueba de prisma, luces de worth y se constató que tenía una oftalmoplejía congénita externa parcial y bilateral con ambliopía, sin manifestaciones neurológicas. Se le indicó tratamiento con vitaminas y no se realizó propuesta quirúrgica debido a la cantidad de músculos afectados y el gran riesgo de una diplopía residual.

Palabras clave: adolescente, oftalmoplejía externa, ambliopía, ptosis palpebral, estrabismo divergente.

ABSTRACT

The case report of an 18 years patient is presented who was assisted in the strabism service of "Amistad Argelia-Cuba" Ophthalmologic Hospital in the Republic of Algeria due to photophobia, ptosis palpebral, poor vision and divergent strabismus. A complete ophthalmologic exam was carried out, prism test, worth lights and it was verified that he had a partial and bilateral external congenital ophthalmoplegia with amblyopia, without neurological manifestations. Treatment with vitamins was indicated and there was no surgical proposal due to the quantity of affected muscles and the great risk of a residual diplopia.

Key words: adolescent, external ophthalmoplegia, amblyopia, ptosis palpebral, divergent strabismus.

INTRODUCCIÓN

La oftalmoplejía se define como la pérdida total de la función del músculo, a diferencia de la paresia donde dicha pérdida no es completa. Actualmente se considera que la mayoría de las limitaciones de los movimientos oculares no son verdaderas parálisis,

puesto que generalmente se encuentra cierta acción del músculo afectado. La contractura que se establece en muchos casos es la verdadera causa de la limitación de dicho movimiento.¹

Esta afección usualmente envuelve los nervios craneales III, IV y VI, por lo cual la visión doble es el síntoma característico de la parálisis. Según Perea² el estrabismo paralítico resulta de la alteración del sistema ejecutor del movimiento ocular, secundaria a la lesión de la central inervacional de la motilidad o de su conducción nerviosa, que da lugar a la interrupción del impulso efector, el cual desde el generador llega a la placa neuromuscular de los músculos oculares. También, puede ser debido a lesiones estructurales del propio músculo.

La oftalmoplejía externa completa es muy rara, usualmente se realizan algunos movimientos, lo cual se conoce como oftalmoplejía parcial; dichos movimientos pueden estar limitados en todas las direcciones, en estos casos la condición permanece estacionaria a través de la vida y frecuentemente la visión es pobre.

En ocasiones, las parálisis musculares son difíciles de diagnosticar, aunque la sintomatología, en algunos pacientes, ayuda a realizar este diagnóstico. Así, en los casos congénitos suele ser característica la ausencia de síntomas, dado que las supresiones son frecuentes; no ocurre lo mismo en los casos adquiridos, en los cuales puede existir diplopía y tortícolis para compensar esta parálisis.²

La limitación progresiva de los movimientos oculares usualmente sin diplopía y sin afectación de la pupila asociada a ptosis palpebral bilateral y debilidad de los músculos orbiculares de los párpados ocurre en varias enfermedades generales y del sistema nervioso central.³

De hecho, la patogenia de las parálisis oculomotoras es muy variada. Según Hugonnier R y Hugonnier S⁴ se pueden agrupar, sin hacer referencia a la edad, de la manera que sigue:

- Parálisis oculomotoras congénitas: traumas en obstetricia y anomalías musculares (causa más frecuente)
- Parálisis oculomotoras traumáticas: traumatismos orbitarios y craneales
- Enfermedades infecciosas generales e intoxicaciones: procesos virales, enfermedades infecciosas generales y alteraciones metabólicas (diabetes mellitus, deficiencia de tiamina e hipertensión arterial)
- Afecciones del sistema nervioso central (hipertensión intracraneal, tumores cerebrales y otras)
- Parálisis miógenas: miastenia gravis y miopatías

La variable afectación de los músculos extraoculares en estas entidades se relaciona con las propiedades estructurales, funcionales, bioquímicas e inmunológicas que estos músculos poseen y los incluye en un alotipo muscular diferente.⁴

CASO CLÍNICO

Paciente argelino de 18 años de edad, quien fue atendido en la consulta de estrabología del Hospital "Amistad Argelia-Cuba" en junio del 2016 y refirió que desde su niñez presentaba molestia a la claridad, caída del párpado bilateral y simétrica, veía mal de lejos y de cerca, aunque no tenía visión doble; este cuadro ocular se mantuvo estable y sin cambios clínicos hasta el momento de la consulta.

No se encontraron antecedentes familiares de enfermedades neurológicas ni oftalmológicas.

En el examen neurooftalmológico se observó lo siguiente:

- Agudeza visual: ojo derecho (OD): 20/300
ojo izquierdo (OI): 20/50
- Tortícolis con inclinación del mentón hacia arriba
- Ptosis palpebral bilateral simétrica que tapaba la mitad de la pupila (figura 1)



Fig. 1. Tortícolis y ptosis palpebral bilateral

- Pupilas normales
- Campo visual computarizado normal
- Visión de colores normal
- Fundoscopia normal en ambos ojos
- Motilidad ocular:
 - Exotropia: 30° ambos ojos sin alternancia con leve hipotropía del ojo izquierdo
 - Nistagmo pendular horizontal bilateral
 - Parálisis de recto medio, superior, oblicuo inferior bilateral y del recto inferior completa en el ojo derecho e incompleta en el izquierdo (figura 2)
 -



Fig. 2. Estrabismo divergente bilateral e hipotropía del ojo izquierdo

- Los resultados del examen neurológico y de su estado mental fueron normales al igual que los exámenes de laboratorio, resonancia magnética nuclear y electrocardiograma.
- Medición prismática
 - OD: 60 Δ base interna
 - OI: 60 Δ base interna = 15 Δ base superior
- Luces de worth a 6 metros y 33 centímetros: se encontró supresión en el ojo derecho.

A pesar de no tener los resultados de una biopsia del músculo deltoides, se constató que el paciente presentaba una oftalmoplejía congénita externa parcial y bilateral con ambliopía, sin manifestaciones neurológicas, debido probablemente a una miopatía

mitocondrial. No se realizó una propuesta quirúrgica debido a la cantidad de músculos afectados y el gran riesgo de una diplopía residual.

COMENTARIOS

La oftalmoplejía externa se presenta cuando solo se encuentran afectados los músculos extrínsecos del globo ocular. Si esta se debe a una lesión del tercer par, el paciente presenta ptosis palpebral del ojo afectado, el cual se encuentra desviado de manera lateral. Cuando afecta el cuarto par, el ojo limita su acción hacia abajo y adentro; si la lesión ocurre en el sexto par la desviación será hacia la parte media.⁵

Ahora bien, las numerosas causas de parálisis del tercer par craneal incluyen la mayoría de los trastornos mayores del sistema nervioso central, por ello la elección de las pruebas diagnósticas debe basarse en las características clínicas de la parálisis. La lesión del nervio debe diferenciarse de aquellas de estructuras intraorbitarias, que producen oftalmoplejía externa y de las miopatías oculares. La presencia de exoftalmos o enoftalmos, los antecedentes de traumatismo orbitario grave o la existencia obvia de una inflamación orbitaria sugieren un trastorno orbitario restrictivo que puede afectar la motilidad ocular. Las miopatías suelen ser más difíciles de diagnosticar, aunque pueden sospecharse si la supuesta parálisis del tercer par es parcial; cuando existen la pupila siempre está indemne.⁶

El término parálisis oculomotora define la disminución de fuerza de un músculo, lo cual produce una reducción del movimiento de rotación del globo ocular en la dirección correspondiente al músculo paralizado. La deficiencia parcial se denomina paresia y la total, parálisis. Pueden presentarse aisladas o asociadas entre sí.⁷

Al respecto, en 1992, Kodsi y Younge⁸ realizaron estudios de las parálisis oculomotoras en niños y adultos, dichos autores refieren que de un total de 160 pacientes existían diferencias estadísticas entre la parálisis del cuarto y del sexto par craneal, no así en las del tercer par. En cambio, Richards *et al*⁹ encontró las formas congénitas en 2,38 % y de ellas las parálisis del cuarto par fueron las más frecuentes en 77,45 %.

Por su parte, Prieto y Souza¹⁰ plantearon que la parálisis del cuarto par puede producirse debido a lesiones nucleares y fasciculares, las cuales son difíciles de diferenciar, por lo que en este caso pudo haber existido una agenesia o hipoplasia de los músculos.

Este paciente presentó una oftalmoplejía congénita externa parcial y bilateral con ambliopía, sin manifestaciones neurológicas, debido probablemente a una miopatía mitocondrial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gómez de Liaño P. Parálisis oculomotora infantil. En: Fonseca Sandomingo A. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. [citado 15 Oct 2017]. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatica/cap46.htm>
2. Perea J. Parálisis oculomotoras. 2017 [citado 15 Oct 2017]. Disponible en: <http://www.doctorjoseperea.com/images/libros/pdf/estrabismos/capitulo11.pdf>

3. Roper-Hall G, Chung SM, Cruz OA. Ocular neuromyotonia: differential diagnosis and treatment. *Strabismus*. 2013; 21(2): 131-6.
4. Hugonnier R, Hugonnier S. *Strabismus. Heterophorias. Parálisis oculomotrices*. París: Masson; 1981. p. 294-308.
5. Contreras González N, Trejo López JA. *Manual para la exploración neurológica y las funciones cerebrales superiores*. 4 ed. México: El Manual Moderno; 2013.
6. Porter R, Kaplan J. Trastornos neuro-oftalmológicos y de los pares craneales. En: *El Manual Merck*. 19 ed. Madrid: Editorial Médica – Panamericana; 2014.
7. Estrabismo. [citado 15 Oct 2017]. Disponible en: <https://www.barraquer.com/que-tratamos/estrabismo/>
8. Kodsi SR, Younge BR. Acquired oculomotor, trochlear and abducent cranial nerve palsies in pediatric patients. *Am J ophthalmol*. 1992; 114(5):568-74.
9. Richards BW, Jones FR, Younge BR. Causes and prognosis in 4,278 cases of parálisis of the oculomotor, trochlear and abducens cranial nerves. *Am J Ophthalmol*. 1992; 113(5):489-96.
10. Prieto Díaz J, Souza Dias C. *Estrabismo*. 5 ed. Buenos Aires: Ediciones Científicas; 2005.

Recibido: 11 de junio de 2017.

Aprobado: 20 de octubre de 2017.

María Emilia Fernández González. Hospital Docente Infantil Sur "Dr. Antonio María Baguez César", avenida 24 de Febrero, nr 402, Santiago de Cuba, Cuba.
Correo electrónico: maryemilia@infomed.sld.cu