

# Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.  
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Periodicidad continuada  
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Correspondencia: [revistaorl@revistaorl.com](mailto:revistaorl@revistaorl.com)  
web: [www.revistaorl.com](http://www.revistaorl.com)

## Caso clínico

### Hallazgos otoneurológicos en la oftalmoplejia internuclear. Presentación de un caso

Neurotology findings in the internuclear ophthalmoplegia. Case report

*Carmen Sánchez-Blanco, Raquel Yáñez-González, Rubén Martín-Hernández, Diego Hernando Macías-Rodríguez, José Carlos Gómez (\*), Ángel Batuecas Caletrío*

Hospital Universitario de Salamanca. Unidad de Otoneurología. Servicio de ORL y PCF. \*Servicio de Neurología. Salamanca. España.

Contacto: [abatuc@yahoo.es](mailto:abatuc@yahoo.es)

Recibido: 02/10/2012

Aceptado: 05/10/2012

Publicado: 10/11/2012

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de intereses

**Imágenes:** Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

#### Referencia del artículo:

Sánchez-Blanco C, Yáñez-González R, Martín-Hernández R, Macías-Rodríguez DH, Gómez JC, Batuecas-Caletrío A. Hallazgos otoneurológicos en la oftalmoplejia internuclear. Presentación de un caso. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2012; 3(27):236-242

**Resumen**

En la oftalmoplejía internuclear se produce una paresia de la aducción del ojo ipsilateral a la lesión y un nistagmo de abducción en el ojo contralateral. Esta patología implica una lesión del fascículo longitudinal medial, pudiendo aparecer aislada ó asociada a otras patologías.

Debido a que en ocasiones esta enfermedad debuta como mareo ó inestabilidad, los pacientes que la presentan son frecuentemente derivados a la consulta de otoneurología, donde se ha de realizar un estudio exhaustivo que puede revelar la presencia del nistagmo característico de esta patología y una normofunción vestibular.

Presentamos el caso de una paciente que acudió a consulta de otoneurología con clínica de mareo de meses de evolución no acompañado de otra sintomatología.

**Palabras clave:** Nistagmo; oftalmoplejía internuclear; Videonistagmografía; Vertigo central

Neurotology findings in the internuclear ophthalmoplegia. Case report

**Summary**

Internuclear ophthalmoplegia is characterized by a paresis of the adduction of the affected eye and abduction nystagmus of the contralateral eye. This pathology implies an injury of the longitudinal medial fascicle. It can appears isolated or associated with other pathologies.

Sometimes this disease begins with a disequilibrium. That is why patients are usually referred to an otoneurology specialist, where they are thoroughly examined to show the typical nystagmus without vestibular failure.

In this paper we present a patient who came to the otoneurology specialist. She suffered from desequilibrium without other symptoms for several months.

**Keywords:** Nystagmus; Internuclear ophthalmoplegia; Videonystagmography; central vertigo

## Introducción

La oftalmoplejia internuclear unilateral se manifiesta como una paresia de la aducción del ojo ipsilateral a la lesión y un nistagmo de abducción en el ojo contralateral. En ocasiones puede verse una desviación oblicua. Si la convergencia de la mirada está preservada la lesión es caudal [1,2].

Esta patología implica una lesión del fascículo longitudinal medial (FLM), que puede ser aislada o asociada a otras patologías [3].

- Aislada:

Esclerosis múltiple (típicamente bilateral), fármacos (fenotiazinas, tricíclicos, barbitúricos), traumatismos, miastenia grave y accidente vascular del tronco del encéfalo.

- Asociada:

Paraneoplásica, tumores, hidrocefalia, meningoencefalitis, trastornos nutricionales o metabólicos.

En jóvenes suele ser bilateral, y presentarse dentro de un cuadro de esclerosis múltiple y en ancianos suele ser unilateral y de causa vascular [4].

La oftalmoplejia internuclear puede ser un ejemplo de nistagmo disociativo que acontece cuando se presenta una anomalía en los nervios motores oculares o sus conexiones internucleares. Cualquier patología que afecte al fascículo longitudinal medial en el tronco del encéfalo puede provocar un cuadro similar.

Como quiera que estos pacientes pueden referir como síntoma fundamental el mareo o inestabilidad y con frecuencia son derivados a la consulta de ORL es necesario tenerla en cuenta a la hora de establecer un diagnóstico diferencial [5].

## Descripción

Paciente que acude a la consulta de Otoneurología por presentar cuadro de mareo mantenido, de meses de evolución, sin sensación de giro de objetos concomitante ni cortejo vegetativo. El cuadro de mareo empeoraba con los movimientos cefálicos en bipedestación pero no en sedestación. Tampoco se relacionaba con cefalea. La paciente no refería ningún tipo de alteración auditiva asociada al proceso.

Como antecedentes de interés la paciente refiere HTA en tratamiento, Diabetes Mellitus tipo II en tratamiento y una miastenia ocular.

La realización de una exploración otoneurológica completa puso de manifiesto un nistagmo vertical inferior en la mirada central y a la izquierda que disminuía con la inhibición de la mirada (típico central).

Imposibilidad de la aducción del ojo derecho en el seguimiento o

rastreo y normalidad de motilidad ocular para el ojo izquierdo. (Figura 1)

La maniobra oculocefálica no es valorable por la presencia del nistagmo y las pruebas posicionales horizontales y de Dix y Hallpike eran igualmente normales. La prueba de los índices, Romberg y Unterberguer tambien eran normales. Otoscopia normal.

En la exploración instrumental se observan unas sacadas hipermetricas en el plano horizontal (>120%) y unas sacadas hiperométricas en el plano vertical (>125%). (Figura 2)

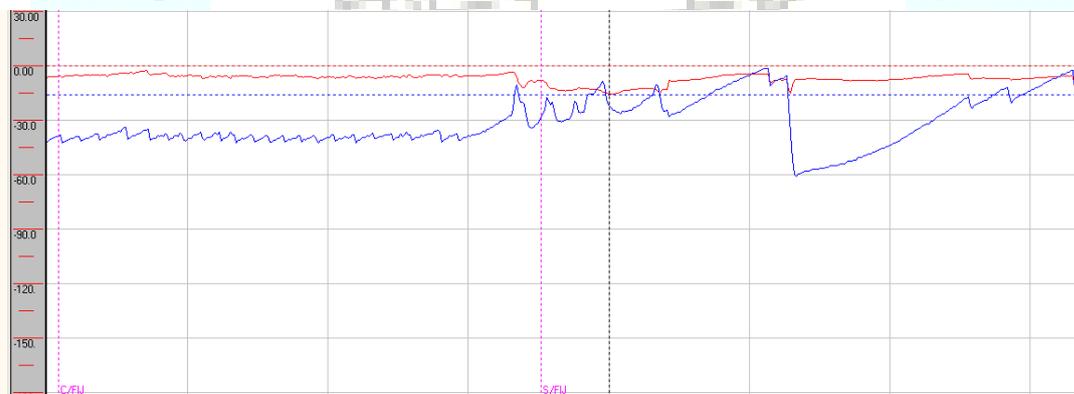
El seguimiento es claramente patológico con una imposibilidad de sobrepasar la linea media en abducción para el ojo derecho. (Figura 3)

El registro videooculográfico pone de manifiesto un nistagmo vertical inferior que disminuye con la inhibición de la fijación de la mirada. (Figura 4)

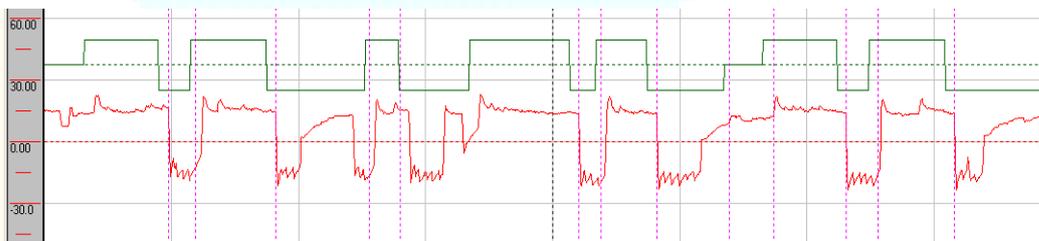
Finalmente, en la prueba calórica presenta una normofunción vestibular.



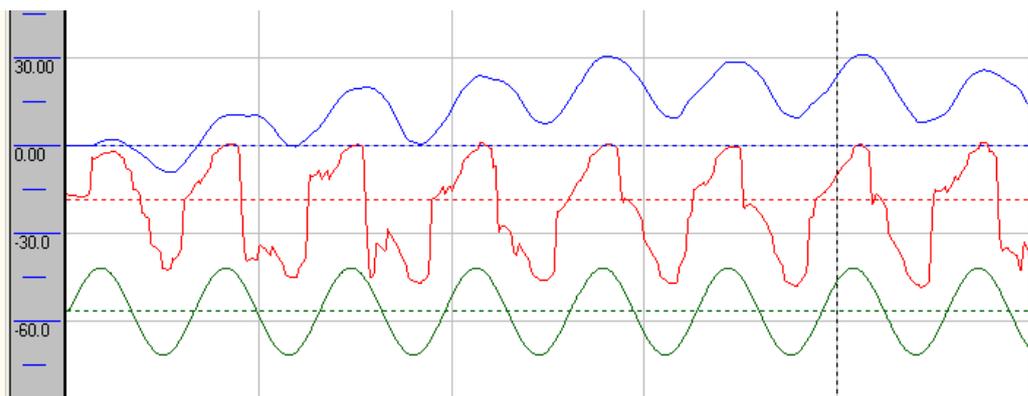
**Figura 1.** Movimiento ocular. Imposibilidad adducción ojo derecho



**Figura 2.** Nistagmo espontáneo vertical inferior en mirada izquierda. Disminución de la frecuencia nistágmica al inhibir la fijación de la mirada



**Figura 3.** Sacadas verticales hiperométricas. Nistagmo en mirada inferior



**Figura 4.** Seguimiento ojo derecho. Interrupción en línea media en el seguimiento hacia la izquierda

## Discusión

### Recuerdo anatómico: Fascículo longitudinal medial[6]

El FLM se sitúa a cada lado de la línea media inmediatamente anterior a la sustancia gris de la fosa romboidea.

El FLM está compuesto por fibras ascendentes y descendentes homolaterales y heterolaterales que transmiten los impulsos procedentes de diversas fuentes hacia los núcleos de los nervios motores del globo ocular y de la nuca implicados en los movimientos oculares y cefalogiros.

Constituyentes del FLM:

1. Fibras del núcleo de la comisura posterior y del núcleo intersticial situados en la vecindad del diencéfalo que representan el componente extrapiramidal.
2. Fibras internucleares que asocian núcleos de los nervios oculomotor, troclear, abducens y el núcleo del nervio accesorio. El abducens está comunicado con el oculomotor por un fascículo denominado intercalar.
3. Fibras homolaterales y heterolaterales de los núcleos vestibulares que ponen en comunicación los centros del equilibrio con los centros motores de los globos oculares.
4. Fibras de otros centros del tronco del encéfalo.

### Sistema vestibulo-ocular[5].

La información sobre el movimiento de la cabeza llega de los canales semicirculares por el nervio estatoacústico a los núcleos vestibulares. Éstos se conectan con los núcleos de los nervios oculomotores ipsi y contralaterales mediante fibras que discurren por el FLM. Los núcleos vestibulares también establecen conexiones con otras estructuras relacionadas con los movimientos sacádicos y de persecución como son la formación reticular protuberencial paramediana (FRPP), el núcleo intersticial rostral (NIR) del FLM en la

formación reticular mesencefálica y el lóbulo flóculo-nodular del cerebelo. En la FRPP se integran las señales que controlan los movimientos conjugados horizontales y en el NIR se organizan los movimientos verticales.

### **Fijación ocular**

El movimiento horizontal sacádico implica la activación de los músculos agonistas de ambos ojos pero a su vez la inhibición de los antagonistas.

Para ello las *neuronas de activación rápida* (NAR) situadas en la parte rostral de la formación reticular pontina paramediana (FRPP), crean la orden premotora inmediata y descargan en los núcleos motores correspondientes del motor ocular externo ipsilateral. Este núcleo posee interneuronas que, a través del fascículo longitudinal medial, interactúa para iniciar la movilización del agonista del otro ojo (recto interno). También existe otro grupo de NAR que se localizan en la parte caudal y generan un efecto inhibitor de los músculos antagonistas del movimiento. Para finalizar el movimiento sacádico es necesario la activación de los músculos antagonistas al movimiento a través del integrador neuronal[7].

### **Oftalmoplejia internuclear**

La oftalmoplejia internuclear tiene características diferentes según se afecten las fibras anteriores o posteriores del fascículo longitudinal medial.

La lesión de fibras anteriores se manifiesta como[8].:

- Falta de aducción en la mirada lateral ipsilateral.
- No respuesta a estímulos calóricos.
- Conserva la convergencia.
- Nistagmo en el ojo abducido por exceso inervacional, este nistagmo se observa en el ojo que abduce, batiendo en el sentido de la desviación de la mirada. Se trata pues de un nistagmo disociado, que aparece solo monocular (Nistagmo atáxico de Harris) [9].
- Deterioro del seguimiento vertical

La lesión en fibras posteriores es rara y se produce por interrupción de la vía que va del FRPP al núcleo del VI par ipsilateral. Se manifiesta como:

- Falta de abducción en la mirada lateral ipsilateral.
- Se conservan los reflejos calóricos.

En ocasiones puede haber visión borrosa o doble y síntomas neurológicos[10].

Existe un síndrome que engloba una parálisis de la mirada conjugada horizontal hacia el lado de la lesión y una oftalmoplejia internuclear ipsilateral que se conoce con el nombre de Síndrome del uno y medio. El único movimiento respetado es la abducción del ojo contralateral, por lo general expresión de una lesión pontina unilateral con participación del núcleo del VI par craneal y/o de la formación reticular pontina paramediana y del fascículo longitudinal del mismo lado[2,11]

Se debe valorar la realización de la prueba del edrofonio para descartar una miastenia grave, una RMN de mesencéfalo y protuberancia para descartar lesiones vasculares y analítica con estudio del líquido cefalorraquídeo para descartar trastornos inflamatorios. Además se debe hospitalizar al paciente para una correcta valoración neurológica y observación [3].

## Bibliografía

1. Gallego J, Herrera M, Navarro MC. Manifestaciones oftalmológicas de la enfermedad cerebrovascular. *Anales Sis San Navarra*. 2008; 31: 13-22.
2. Estruch Riba R, Urbano Marquez A. Manifestaciones cardinales y aproximación al paciente con sintomatología de SNC. En: Farreras-Rozman: *Medicina interna*. Elsevier 16ª ed. 2009. Volumen II. Cap12. Pp. 1389
3. Garcia Suarez E, Reinoso Montalvo C, Redondo Marcos I. Alteraciones de la motilidad ocular. En: Bengoa González A. *Atlas Urgencias en Oftalmología*. Glosa. 2003. Cap 2; pp 242-252.
4. Plum F. Trastornos neurooftalmológicos y de los pares craneales. En: Beers MH. *Manual Merck de diagnóstico y terapia*. 1999. 10ª ed; Cap 178
5. Baloh RW, Yee RD, Honrubia V. Internuclear ophtalmoplegia I. Saccades and dissociated nystagmus. *Arch Neurol*. 1966. 35: 484-489
6. Rouvière H, Delmas A: *Anatomía humana descriptiva topográfica y funcional*. Sistema nervioso central, vías y centros nerviosos. Tronco del encéfalo y cerebelo. Masson. 2005. 11ª ed. Tomo 4. capítulo III; pp 259-260.
7. Cogan DG. Internuclear ophtalmoplegia, typical and atypical. *Arch Ophthalmol* 1970. 84; 583-589
8. López García JS, Mata Díaz E, García Lozano I, Al-Assir I, Martínez Garchitorena J. Alteraciones de la motilidad ocular asociadas a patología del SNC. *Acta Estrabológica*. 1997; 26: pp 5-13.
9. Perea J. Nistagmo oto-neurológico. En: Perea J. *Estrabismos*. Artes graficas Toledo. 2008. 2ª Ed; Cap. 14: pp 619.
10. Muri RM, Meienberg O. The clinical spectrum of internuclear ophtalmoplegia in multiple sclerosis. *Arch Neurol*. 1985; 42: 851-855
11. Zamardibe ID, Maxit MJ. Síndrome del uno y medio de Fisher y parálisis facial periférica como forma de presentación de la arteritis de células gigantes. *Medicina*. 2000; 60: 245-248