

**SEXTO PAR CRANEAL:  
SÍNDROMES, LESIONES Y  
EFECTOS SOBRE LA VISIÓN**

**FACULTAD DE ÓPTICA Y OPTOMETRÍA**

**TRABAJO DE FIN DE GRADO EN ÓPTICA Y OPTOMETRÍA**

**GRADO EN ÓPTICA Y OPTOMETRÍA**

**ALUMNA: DAYANNA ANDREA VALENCIA GALEANO**

**TUTOR: MAXIMINO QUINTANS RODRÍGUEZ**



**CURSO ACADÉMICO: 2021/2022**

## RESUMEN

El sexto par craneal inerva el músculo recto lateral encargado de la abducción del globo ocular en la mirada horizontal. Su recorrido intracraneal es extenso, desde la protuberancia hasta el músculo recto lateral y por tanto puede verse afectado por distintas patologías del espacio intracraneal, lo que deriva en la incapacidad de transmitir los estímulos nerviosos adecuados para llevar a cabo los movimientos conjugados de la mirada lateral. Estudiar las estructuras propias del nervio y su trayecto, es necesario para comprender las características clínicas de sus principales disfunciones y el impacto de éstas sobre la función visual. Tener conocimiento sobre la parálisis del sexto par craneal, su etiología, características clínicas, manejo y posibles soluciones optométricas es importante para los profesionales titulados en Óptica y Optometría, ya que es una condición a la que muy probablemente se deba hacer frente durante el ejercicio profesional.

<b>Palabras clave</b>	Nervio abducens   Alteraciones del nervio abducens   Centros de mirada lateral   Movimientos oculares conjugados   Diplopía
<b>Número de palabras del trabajo: 10.000</b>	

## ÍNDICE GENERAL

RESUMEN .....	1
ÍNDICE GENERAL.....	2
ÍNDICE DE TABLAS .....	4
ÍNDICE DE FIGURAS .....	5
LISTA DE ABREVIATURAS.....	6
INTRODUCCIÓN.....	7
OBJETIVOS .....	12
JUSTIFICACIÓN.....	12
PLANIFICACIÓN .....	13
MATERIAL Y MÉTODOS.....	14
RESULTADOS Y DISCUSIÓN.....	15
<b>1. SÍNDROMES Y LESIONES .....</b>	<b>15</b>
<b>1.1. Parálisis aislada de la mirada conjugada horizontal .....</b>	<b>17</b>
<b>1.2. Oftalmoplejía internuclear .....</b>	<b>19</b>
<b>1.3. Síndrome del uno y medio .....</b>	<b>21</b>
<b>1.3.1. Síndrome del ocho y medio .....</b>	<b>22</b>
<b>1.3.2. Síndrome del nueve .....</b>	<b>23</b>
<b>1.3.3. Síndrome del trece y medio .....</b>	<b>23</b>
<b>1.3.4. Síndrome del quince y medio.....</b>	<b>23</b>
<b>1.3.5. Síndrome del dieciséis y medio .....</b>	<b>23</b>
<b>1.4. Síndrome de Miller-Fisher .....</b>	<b>24</b>
<b>1.5. Síndrome de Foville.....</b>	<b>25</b>
<b>1.6. Síndromes de origen congénito .....</b>	<b>27</b>
<b>1.6.1. Síndrome de Duane .....</b>	<b>27</b>
<b>1.6.2. Síndrome de Moebius.....</b>	<b>29</b>

<b>1.7. Lesiones periféricas del sexto par craneal.....</b>	<b>30</b>
<b>1.7.1. Lesiones en el espacio subaracnoideo .....</b>	<b>30</b>
<b>1.7.2. Lesión en el vértice petroso.....</b>	<b>31</b>
<b>1.7.3. Lesión del seno cavernoso.....</b>	<b>31</b>
<b>1.8. Síndrome de Gradenigo .....</b>	<b>31</b>
<b>1.9. Otras patologías que pueden causar alteraciones del sexto par craneal... 33</b>	
<b>2. EFECTOS SOBRE LA VISIÓN .....</b>	<b>37</b>
<b>2.1. Parálisis del sexto par craneal en pacientes pediátricos .....</b>	<b>40</b>
<b>ACTUALIDAD: Parálisis del sexto par craneal asociada al COVID-19 .....</b>	<b>41</b>
<b>CONCLUSIONES .....</b>	<b>43</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>45</b>

## ÍNDICE DE TABLAS

<b>Tabla A:</b> Lista de abreviaturas.....	6
<b>Tabla B:</b> Cronograma de actividades .....	13
<b>Tabla C:</b> Términos de búsqueda y resultados.....	14
<b>Tabla 1:</b> Principales alteraciones del VI par craneal .....	16
<b>Tabla 2:</b> Tipos de Síndrome de Duane .....	28
<b>Tabla 3:</b> Patologías que pueden causar alteraciones del VI par craneal.....	37
<b>Tabla 4:</b> Posibles fisiopatologías del daño neuropático provocado por el COVID-19 .	42

## ÍNDICE DE FIGURAS

<b>Figura 1:</b> Recorrido intracraneal del sexto par craneal .....	7
<b>Figura 2:</b> Ubicación de los músculos extraoculares .....	8
<b>Figura 3:</b> Corte transversal del tronco encefálico.....	9
<b>Figura 4:</b> Vías de control de la mirada lateral .....	10
<b>Figura 5:</b> Lesiones del tronco encefálico y su efecto sobre los movimientos oculares .	17
<b>Figura 6:</b> Parálisis aislada de la mirada horizontal.....	18
<b>Figura 7:</b> Oftalmoplejía internuclear .....	19
<b>Figura 8:</b> Síndrome del uno y medio .....	21
<b>Figura 9:</b> Abducción y aducción del ojo derecho limitada en Síndrome de Foville .....	26
<b>Figura 10:</b> Ubicación anatómica de una lesión en el Síndrome de Foville .....	26
<b>Figura 11:</b> Síndrome de Duane.....	27
<b>Figura 12:</b> Parálisis del nervio abducens derecho por lesión periférica.....	30
<b>Figura 13:</b> Trayecto de las fibras del VI par craneal a través del canal de Dorello .....	32
<b>Figura 14:</b> Posiciones diagnósticas de la mirada.....	39
<b>Figura 15:</b> Evaluación de la papila óptica .....	40
<b>Figura 16:</b> Parálisis del VI par craneal izquierdo en un paciente pediátrico .....	40

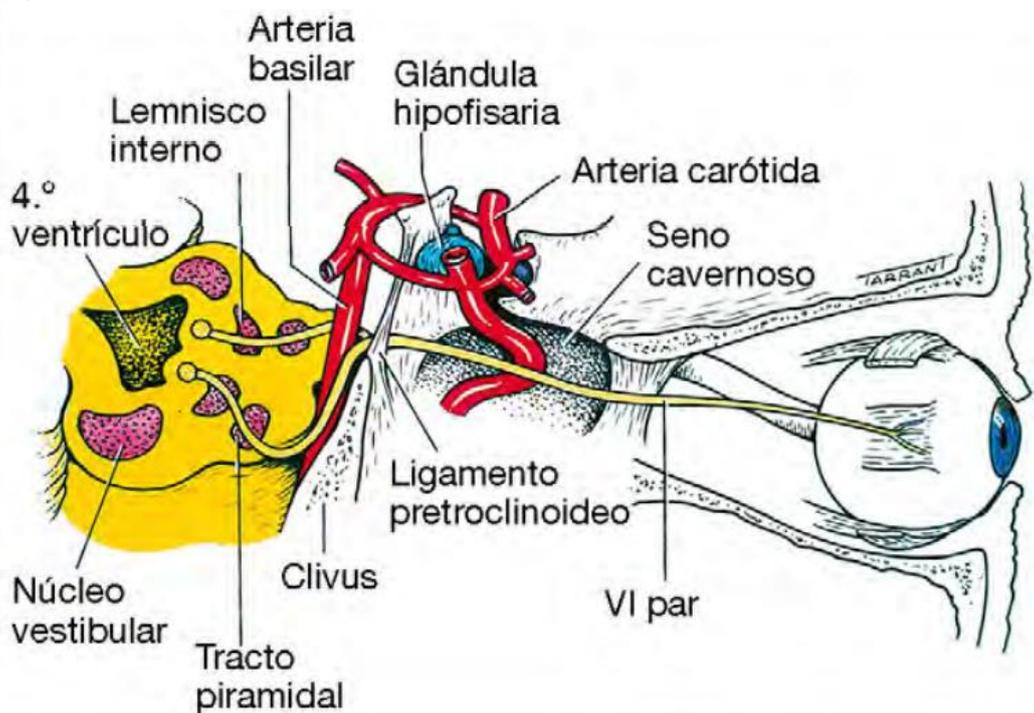
**LISTA DE ABREVIATURAS**

<b>ABREVIATURA</b>	<b>SIGNIFICADO</b>
CCDD	Trastornos congénitos de denervación craneal
EM	Esclerosis múltiple
FLM	Fascículo longitudinal medial
FO	Fondo de ojo
INO	Oftalmoplejía internuclear
OI	Oblicuo inferior
OS	Oblicuo superior
PIC	Presión intracraneal
PPM	Posición primaria de la mirada
PPRF	Formación reticular pontina paramediana
RI	Recto inferior
RL	Recto lateral
RM	Recto medial
RS	Recto superior
SMB	Síndrome de Moebius
SMF	Síndrome de Miller-Fisher
SNC	Sistema nervioso central
SRD	Síndrome de retracción de Duane
VOR	Vestíbulo-ocular

**Tabla A:** Lista de abreviaturas.

## INTRODUCCIÓN

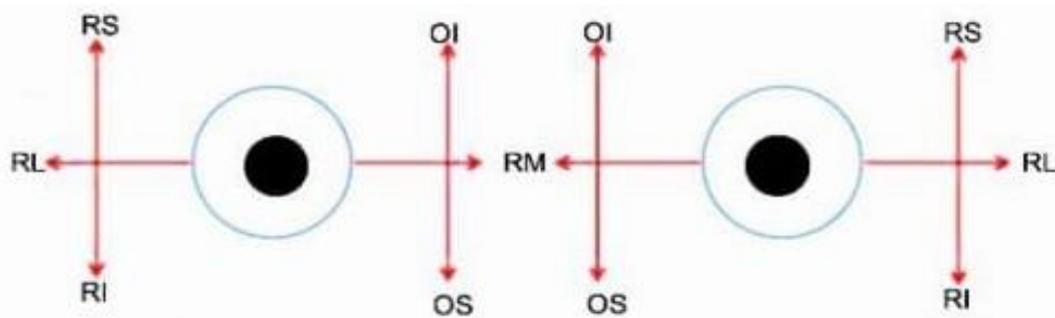
El sexto par craneal, nervio abducens o motor ocular externo que inerva el músculo recto lateral (RL) del lado ipsilateral al de su origen, tiene un largo y tortuoso recorrido craneal (Fig. 1), es un nervio netamente motor cuyo origen se encuentra en la protuberancia, sus fibras tienen un curso ligeramente caudal y ventral al salir cerca de la línea media en la unión pontobulbar, pasan cercanas al lemnisco medial y al tracto corticoespinal, por lo que tienen una estrecha relación con la arteria basilar. Una vez abandonan el tronco del encéfalo, perforan la duramadre y ascienden por el clivus, para pasar debajo del canal de Dorello y a continuación atravesar el seno cavernoso<sup>1</sup> donde están estrechamente relacionadas con la arteria carótida interna, ambas, fibras y arteria, separadas de la sangre por un recubrimiento endotelial<sup>2</sup>, finalmente entran a la órbita a través de la fisura orbital superior junto a la rama oftálmica del nervio trigémino y luego pasan por el anillo de Zinn, una vez llegan al músculo RL se dividen en ramas superior e inferior<sup>3</sup>.



**Figura 1:** Recorrido intracraneal del sexto par craneal<sup>4</sup>.

El músculo RL tiene como función primaria realizar un movimiento clasificado dentro de los movimientos denominado ducciones, concretamente realiza la abducción, movimiento del ojo hacia temporal. Debido a que para que una persona mire hacia alguna dirección debe existir un equilibrio entre los músculos implicados (Fig. 2), la limitación del movimiento de uno de ellos va a alterar la dinámica de la mirada, así cuando la acción

del músculo RL se ve disminuida por una lesión en alguna estructura del sexto par craneal, también la acción del músculo recto medial (RM) se ve de una u otra manera afectada<sup>5</sup>, este concepto es importante para entender los signos de parálisis que se explican más adelante en el desarrollo de este trabajo.

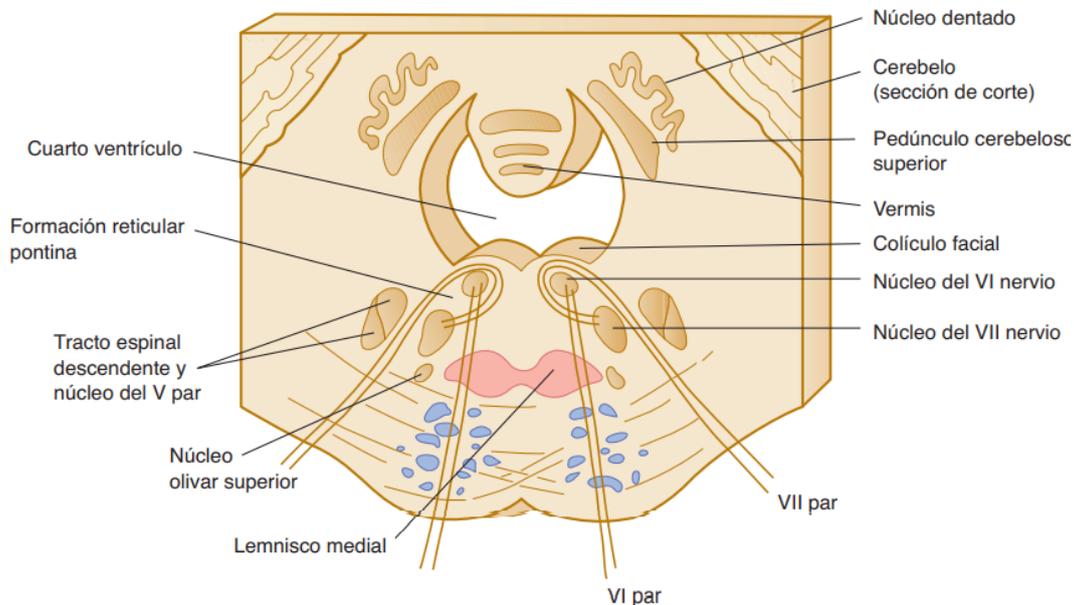


**Figura 2:** Ubicación de los músculos extraoculares y su función primaria representada por la dirección de las flechas. **RS:** Músculo recto superior. **RI:** Músculo recto inferior. **OS:** Músculo oblicuo superior. **OI:** Músculo oblicuo inferior. **RL:** Músculo recto lateral. **RM:** Músculo recto medial<sup>5</sup>.

El núcleo motor del nervio abducens es un grupo de células de forma esférica localizado debajo del piso del cuarto ventrículo, cerca de la línea media y debajo del colículo facial, este núcleo recibe fibras corticonucleares aferentes de ambos hemisferios cerebrales, fibras del tectomedular del colículo superior, a través del que la corteza cerebral está conectada con los núcleos y los regula; y fibras del fascículo longitudinal medial (FLM) por el que se conectan los núcleos del III, IV y VIII par craneal, el núcleo del VI par se encuentra muy relacionado con el VII par craneal, ya que el nervio facial gira alrededor del núcleo del abducens formando el colículo facial<sup>2</sup>.

Las fibras aferentes que llegan al núcleo activan a las neuronas motoras y a otro grupo de neuronas que se encuentra en él, llamadas neuronas internucleares, que transmiten señales a las neuronas motoras del músculo RM del lado contralateral por medio de las fibras del FLM<sup>1</sup>, donde las células motoras del núcleo del sexto par craneal hacen sinapsis y esas fibras transmiten el estímulo excitatorio al núcleo del tercer par craneal, nervio motor ocular común que inerva el músculo RM<sup>6</sup>, es por esto por lo que el núcleo del nervio abducens coordina en conjunto al músculo RL de un ojo y al músculo RM del otro para realizar los movimientos de mirada horizontal, pertenecientes al grupo de los movimientos oculares conjugados, cuyo fin es mantener el paralelismo de los ejes visuales para asegurar la visión binocular en cada posición de la mirada horizontal<sup>3</sup>, entonces el nervio abducens no solo inerva el músculo RL ipsilateral, sino que además influye en la actividad del músculo RM contralateral<sup>6</sup>.

El fenómeno del movimiento ocular conjugado está controlado desde dos áreas en el tronco del encéfalo denominadas centros de mirada lateral, que se localizan en la formación reticular pontina paramediana, PPRF por sus siglas en inglés, muy próxima a los núcleos de los nervios abducens derecho e izquierdo<sup>7</sup> (Fig. 3).



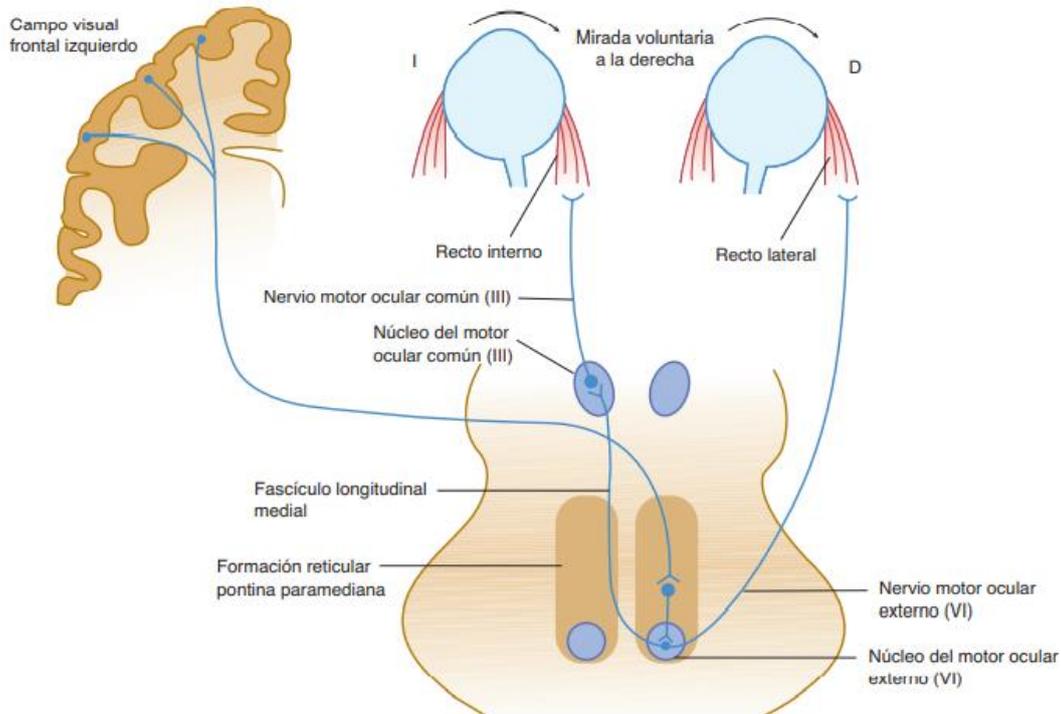
**Figura 3:** Corte transversal del tronco encefálico<sup>8</sup>.

Los centros de mirada lateral se activan por acción de diversas vías:

- Vía del sistema vestibulo-ocular (VOR), para llevar a cabo los movimientos involuntarios compensatorios de los movimientos del cráneo<sup>7</sup>.
- Vías supranucleares, cuyo origen se encuentra en la segunda circunvolución del lóbulo frontal<sup>7</sup> (Fig. 4), área número 8 de las áreas de Brodmann, en la que se ubica el campo ocular frontal. Esta área es la encargada de controlar los movimientos oculares voluntarios que son independientes a los estímulos visuales y los movimientos de la cabeza asociados a ellos, esta vía viaja desde el lóbulo frontal a través del tálamo hasta los centros de mirada lateral ubicados en la protuberancia, conectándose por medio del FLM con los núcleos de los pares III, IV y VI del lado contralateral, esta vía también llega al mesencéfalo donde conecta con los centros de mirada vertical<sup>9</sup>.
- Vías que provienen del área de Brodmann número 19, ubicada en el lóbulo occipital, para llevar a cabo los movimientos de seguimiento<sup>7</sup>.

La función de los centros de mirada lateral es transmitir la información al núcleo del abducens a través del FLM (Fig. 4) gracias a las conexiones excitatorias, estos centros,

también envían proyecciones a través del FLM al núcleo contralateral del nervio motor ocular común, para que se produzca la mirada conjugada hacia el lado ipsilateral activado<sup>10</sup>. El FML contribuye a la actividad de músculos oculomotores agonistas y antagonistas durante los movimientos oculares<sup>7</sup>.



**Figura 4:** Vías de control de la mirada lateral<sup>7</sup>.

Debido a la presencia de células internucleares en el núcleo del abducens, los signos y síntomas son diferentes según si se encuentra perjudicado el propio núcleo, la PPRF, el FLM o algún punto de su trayecto periférico<sup>1,3</sup>. Una lesión que se encuentre en el trayecto de sus fibras nerviosas provoca la parálisis del músculo RL, por lo que el paciente afectado no puede abducir el ojo cuyo nervio se encuentra lesionado y además, en la posición primaria de la mirada (PPM), debido a la acción sin oposición del músculo RM, ese ojo puede presentar una endotropía y el paciente refiere diplopía<sup>2</sup>, no solo en las posiciones de mirada horizontal, sino también en la PPM; aunque puede ser que en esa posición los ejes visuales se encuentren bien alineados, con el tiempo o en lesiones muy profundas aparece la endotropía<sup>10</sup>. En el caso de una lesión en el núcleo del abducens, además de la parálisis del músculo RL ipsilateral, al músculo RM del contralateral, se le dificulta ejecutar su acción para el movimiento ocular conjugado en la mirada horizontal<sup>1</sup>. Las lesiones del FLM producen la denominada oftalmoplejía internuclear, INO por sus siglas en inglés, en la que el músculo RL efectúa el movimiento de abducción de manera correcta, pero el músculo RM del ojo contralateral no realiza el movimiento de aducción,

por lo que cuando el paciente intente mirar lateralmente, el músculo RL ipsilateral se contrae, produciendo la abducción, pero el músculo RM contralateral no se contrae y el ojo se queda inmóvil mirando hacia delante<sup>2</sup>, en estas lesiones, los movimientos no conjugados de convergencia son posibles debido a que no está dañado ni el núcleo ni el nervio en su trayecto<sup>1</sup>.

Debido a la cercanía de los núcleos del V, VI, VII y VIII par, la parálisis del nervio abducens puede traer consigo, no solo la debilidad del músculo RL, sino también la denominada parálisis fascicular, cuyas manifestaciones principales son: parálisis facial, debilidad, analgesia, síndrome de Horner y pérdida de capacidad auditiva ipsilateral<sup>10</sup>.

Como el recorrido intracraneal es extenso, el nervio es susceptible a múltiples lesiones que pueden derivar en parálisis y, de hecho, ésta es la parálisis de nervio oculomotor más común<sup>3</sup>, ya que puede ser el resultado de diversas etiologías:

- Patológicas: Procesos que afecten las fosas craneales posterior o media, la subida de la presión intracraneal (PIC), tumores, infecciones, enfermedades del sistema nervioso como la esclerosis múltiple (EM)<sup>7,10,11</sup>.
- Traumáticas: Por ejemplo, traumas craneoencefálicos<sup>2</sup>.
- Inducidas: Tras intervenciones en la base del cráneo, tracción espinal, entre otras<sup>9</sup>.
- Vasculares: Secundarias a hipertensión o diabetes y a patologías como la arteritis de células gigantes<sup>9,10</sup>.
- Congénitas e idiopáticas<sup>10</sup>.

El principal efecto sobre la visión que puede provocar una lesión del sexto par craneal, es la diplopía o percepción de dos imágenes de un único objeto, puede ser monocular o binocular, la diplopía monocular puede ser secundaria a cataratas, astigmatismos sin corregir, ectasias o irregularidades corneales<sup>9</sup>, o de naturaleza funcional, por enfermedades de la corteza visual, incluso puede deberse a trastornos psiquiátricos que provoquen alucinaciones, pero no se debe a la pérdida del alineamiento ocular por alguna alteración de los músculos o los nervios oculomotores<sup>12</sup>.

Por otro lado la diplopía binocular, sí se debe a una pérdida del paralelismo de los ejes visuales que provoca que las imágenes de un objeto que se proyectan sobre la retina se encuentren en dos puntos que no son correspondientes entre sí, es secundaria a procesos inflamatorios, endocrinos, neoplásicos, metabólicos e infecciosos del área orbital, que impiden la adecuada alineación de los ejes visuales, a trastornos oculomotores

provocados por alteraciones de los músculos extraoculares o provocados por lesiones en las vías de los nervios que los inervan<sup>13</sup>.

La diplopía se clasifica también en vertical u horizontal, de acuerdo con la descripción que el paciente ofrezca de la imagen que percibe, es vertical cuando refiere ver una imagen más alta que la otra y horizontal cuando las imágenes se encuentran una al lado de la otra<sup>14</sup>. En el caso de la parálisis del nervio abducens, los pacientes que refieren visión doble tienen una diplopía binocular horizontal.

## OBJETIVOS

**OBJETIVO GENERAL:** Describir los principales síndromes y lesiones que anulan o disminuyen las funciones del sexto par craneal e identificar la forma en que estos, pueden comprometer la calidad visual de los individuos afectados.

**OBJETIVO ESPECÍFICO:** Realizar una revisión de la literatura científica, publicada en los últimos 10 años, en la que se aborden los principales síndromes y lesiones que pueden afectar el sexto par craneal, excluyendo aquellos artículos en los que se investiguen y comparen tratamientos quirúrgicos.

## JUSTIFICACIÓN

Debido al largo y tortuoso curso intracraneal del nervio abducens, éste es muy susceptible de sufrir lesiones de distintos tipos y en distintos puntos de su recorrido. La parálisis del sexto par craneal es la más común entre las alteraciones de los nervios oculomotores<sup>3</sup>, además suele ser el resultado de patologías subyacentes graves, desde neoplasias e infecciones, hasta subidas de la PIC<sup>10,13</sup>, de las que el paciente puede tener conocimiento o no.

Es importante conocer las principales características clínicas de los distintos tipos de esta parálisis, debido a que durante la exploración, se puede determinar el origen de la misma; este proceso puede resultar sencillo si los signos son marcados y difícil si son sutiles<sup>9</sup>, esto va a depender de la gravedad de la lesión.

Para los titulados en Óptica y Optometría es útil conocer la información sobre la parálisis del sexto par craneal, debido a su alta incidencia<sup>3</sup> porque puede ser una condición a la que se deba hacer frente durante el ejercicio profesional, su importancia radica en el trasfondo que puede tener una alteración de este tipo.

## PLANIFICACIÓN

Este trabajo se realiza entre febrero y junio del 2022, las actividades se dividen en siete fases, de acuerdo con el siguiente cronograma de actividades.

MES	SEMANAS	FECHAS	ACTIVIDAD
FEBRERO	Semana 1	01 Feb – 20 Feb	FASE 1: Búsqueda bibliográfica
	Semana 2		
	Semana 3		
	Semana 4		
MARZO	Semana 1	21 Feb – 13 Mar	FASE 2: Lectura y selección de las publicaciones científicas
	Semana 2	14 Mar – 31 Mar	FASE 3: Redacción de objetivos
	Semana 3		
	Semana 4		
Semana 1	01 Abr – 26 May		
Semana 2			
Semana 3			
Semana 4			
MAYO	Semana 1	26 May – 31 May	FASE 5: Revisión y corrección
	Semana 2		
	Semana 3		
	Semana 4		
JUNIO	Semana 1	1 – 12 Jun	FASE 6: Redacción del resumen y conclusiones
	Semana 2		
	Semana 3	13 Jun – 25 Jun	FASE 7: Revisión y corrección
	Semana 4		
	Semana 5		

**Tabla B:** Cronograma de actividades.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza una revisión de la literatura científica, a partir de distintos términos de búsqueda (Tabla C) utilizando el buscador PubMed de la base de datos Medline.

	<b>TÉRMINOS DE BÚSQUEDA</b>	<b>Resultados</b>	<b>Filtros</b>	<b>Selección para lectura</b>
<b>1</b>	"abducens nerve"[MeSH Terms]	1903	143	30
<b>2</b>	("abducens nerve"[MeSH Terms]) AND "Abducens Nerve/anatomy and histology"[Mesh]	627	79	18
<b>3</b>	("Abducens Nerve"[Mesh]) AND ( "Abducens Nerve/anatomy and histology"[Mesh] OR "Abducens Nerve/growth and development"[Mesh] OR "Abducens Nerve/physiology"[Mesh] )	1100	104	12
<b>4</b>	("Abducens Nerve"[Mesh]) AND ( "Abducens Nerve/abnormalities"[Mesh] OR "Abducens Nerve/diagnosis"[Mesh] OR "Abducens Nerve/etiology"[Mesh] OR "Abducens Nerve/injuries"[Mesh] OR "Abducens Nerve/pathology"[Mesh] OR "Abducens Nerve/radiation effects"[Mesh] )	229	52	11
<b>5</b>	("Abducens Nerve Injury"[Mesh]) AND ( "Abducens Nerve Injury/complications"[Mesh] OR "Abducens Nerve Injury/diagnosis"[Mesh] OR "Abducens Nerve Injury/etiology"[Mesh] )	52	16	3
<b>6</b>	("Abducens Nerve Diseases"[Mesh]) AND ( "Abducens Nerve Diseases/congenital"[Mesh] OR "Abducens Nerve Diseases/diagnosis"[Mesh] OR "Abducens Nerve Diseases/etiology"[Mesh] OR "Abducens Nerve Diseases/physiopathology"[Mesh] )	1069	464	48
	<b>TOTAL</b>	<b>4980</b>	<b>850</b>	<b>122</b>

**Tabla C:** Términos de búsqueda y resultados.

Por medio de combinaciones de términos Mesh y operadores booleanos se crean seis términos de búsqueda, con los que inicialmente se obtienen, en conjunto, 4980 resultados, tras aplicar dos filtros (**1.** Publicados en los últimos 10 años y **2.** texto completo gratis); se obtienen 850 artículos, de los que se seleccionan 122 (Tabla C) realizados en humanos y en los que no se estudian ni se comparan técnicas de tratamiento quirúrgico, para ser revisados.

A partir de la lectura sistemática del resumen de los 122 artículos, son seleccionados aquellos cuyo contenido puede ser útil para el desarrollo del tema. Después se analizan los objetivos de los artículos que se consideran aptos y se procede a la lectura de la publicación completa, Tras este proceso se incluyen 54 artículos para la realización del trabajo. También se añaden 7 libros como consejo del tutor.

## **RESULTADOS Y DISCUSIÓN**

En el desarrollo de este apartado se definen aquellos síndromes que afectan exclusivamente las funciones del sexto par craneal al verse lesionadas una o más estructuras del mismo. Además se definen algunos síndromes que, debido a lesiones de amplia extensión, afectan en conjunto varios pares craneales y cuyos signos y síntomas incluyen los propios de una parálisis del nervio abducens. Este trabajo también contiene información sobre trastornos que por su fisiopatología, además de afectar las funciones del organismo en general, pueden llegar a alterar las funciones del sistema nervioso central (SNC) y, por tanto, pueden provocar, en algún punto de su evolución, una parálisis del sexto par craneal.

Tras el estudio de la bibliografía se condensa la información obtenida, en lo que concuerdan los autores y se discuten las discrepancias encontradas.

### **1. SÍNDROMES Y LESIONES**

El análisis de la literatura seleccionada para el desarrollo de este apartado permite evidenciar, que existe una variedad de síndromes que afectan las funciones del sexto par craneal y que el nivel de afección depende del punto en el que se encuentre afectado este nervio. Siguiendo esta línea son tres los tipos de parálisis que limitan la acción del nervio abducens, de manera más frecuente, la parálisis de la mirada conjugada horizontal, la INO

y el síndrome del uno y medio<sup>15</sup>. La tabla 1 recoge la localización anatómica y principales signos clínicos de las alteraciones por las que se producen estos tres tipos de parálisis.

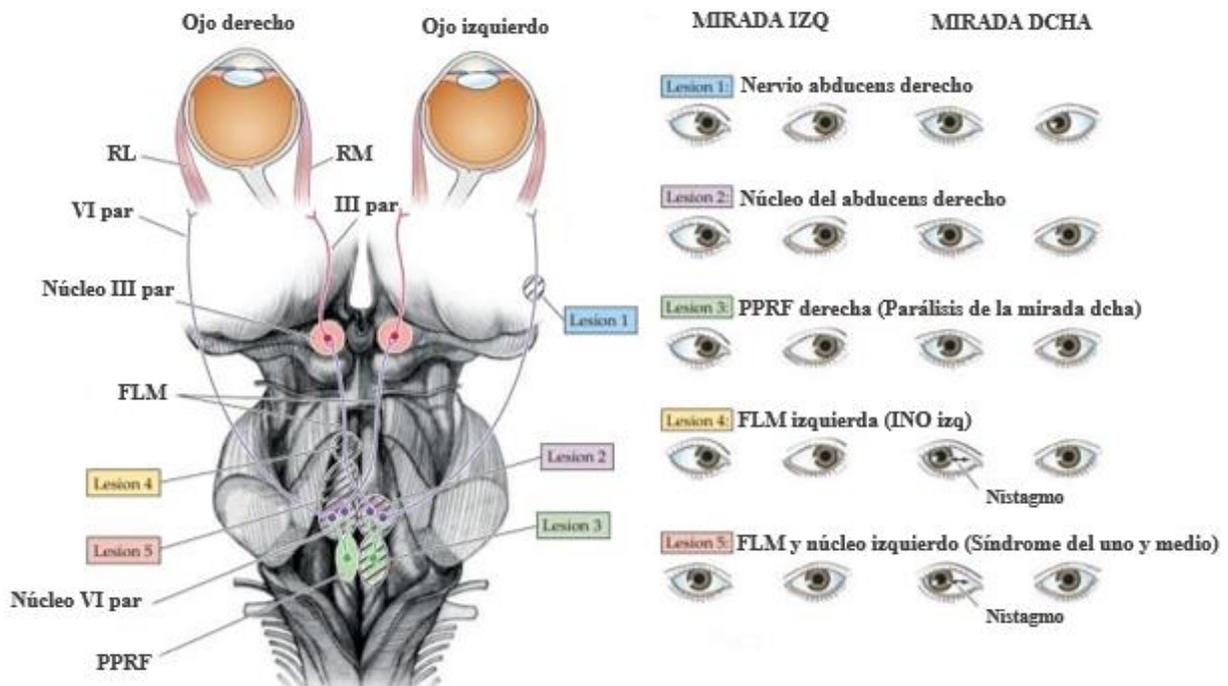
	<b>Localización anatómica de la alteración</b>	<b>Signos clínicos</b>
<b>Parálisis de la mirada conjugada horizontal</b>	Formación reticular pontina	Los ojos no pueden realizar movimientos hacia la posición de mirada correspondiente al lado de la lesión.
<b>Oftalmoplejía internuclear</b>	Fascículo longitudinal medial	El paciente no realiza movimientos de aducción ipsilateral a la lesión y puede haber nistagmo en el lado contralateral a la lesión.
<b>Síndrome del uno y medio</b>	Fascículo longitudinal medial, formación reticular pontina y/o núcleo del nervio abducens	No hay abducción ni aducción para realizar movimientos de mirada lateral hacia el lado de la lesión, pero si hay abducción en el ojo contralateral a la lesión, hay nistagmo cuando se realiza ese movimiento.

**Tabla 1:** Principales alteraciones del VI par craneal<sup>15</sup>.

En este apartado también se describen, de manera puntual, cinco síndromes que surgen a partir de la combinación de la parálisis de varios pares craneales, con el síndrome del uno y medio. Asimismo se define un síndrome importante, el síndrome de Foville, en el que se encuentran perjudicados varios núcleos además del abducens, dos síndromes de origen congénito que producen, entre otros signos, parálisis del músculo RL inervado por el sexto par craneal. Más adelante se tratan de manera breve las lesiones periféricas que pueden sufrir las fibras del nervio abducens en su recorrido intracraneal, un síndrome de origen infeccioso, cuatro patologías que pueden provocar alteraciones del movimiento ocular en algún punto de su evolución y los principales efectos sobre la visión en los pacientes con parálisis del nervio abducens.

Para empezar, es importante tener en cuenta que siempre que un paciente presente dificultad para realizar los movimientos oculares necesarios para las posiciones de mirada horizontal, los principales diagnósticos diferenciales (Fig. 5), para tener en cuenta, sin pensar en la patología subyacente, son:

- Lesiones en el trayecto.
- Síndrome del uno y medio.
- Parálisis de la mirada lateral.
- INO.



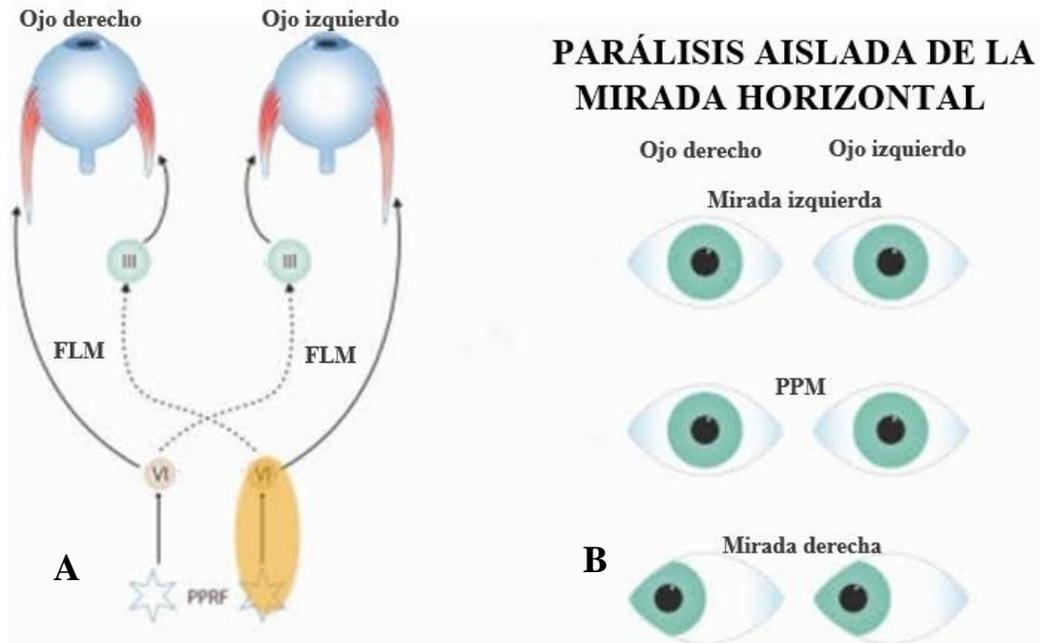
**Figura 5:** Lesiones del tronco encefálico y su efecto sobre los movimientos oculares<sup>12</sup>.

### 1.1. Parálisis aislada de la mirada conjugada horizontal

Resulta de la lesión de la PPRF o del núcleo del abducens, que conlleva la restricción de las señales al músculo RL y al músculo RM, porque, al alterarse la capacidad excitatoria de las fibras del nervio, se pierde también la conexión de ambos núcleos (núcleo del abducens y núcleo del motor ocular común), como resultado se produce una paresia de la abducción del ojo ipsilateral al daño y una limitación de la aducción del ojo contralateral (Fig. 6), además el paciente refiere diplopía cuando realiza movimientos oculares horizontales<sup>16</sup>.

Debido a que el centro coordinador de la mirada horizontal se encuentra en la PPRF y a que éste posee conexiones aferentes con distintas vías provenientes de la corteza frontal, parietal, occipital y vía VOR, una lesión en esta área desfavorece no solo los

movimientos conjugados de los ojos en la mirada horizontal, sino también movimientos como los sacádicos, la forma en que se ven afectados depende del daño, si es aislado, unilateral o bilateral. En el caso de que sea bilateral la velocidad de los movimientos sacádicos se ve disminuida y en lesiones unilaterales se ven disminuidos los movimientos sacádicos en el lado ipsilateral a la lesión<sup>16,17,18</sup>.



**Figura 6:** Parálisis aislada de la mirada horizontal **A:** Vía motora del VI par craneal y área izquierda lesionada (PPRF y núcleo del abducens). **B:** Restricción de la abducción en el ojo izquierdo y restricción de la aducción en el ojo derecho<sup>16</sup>.

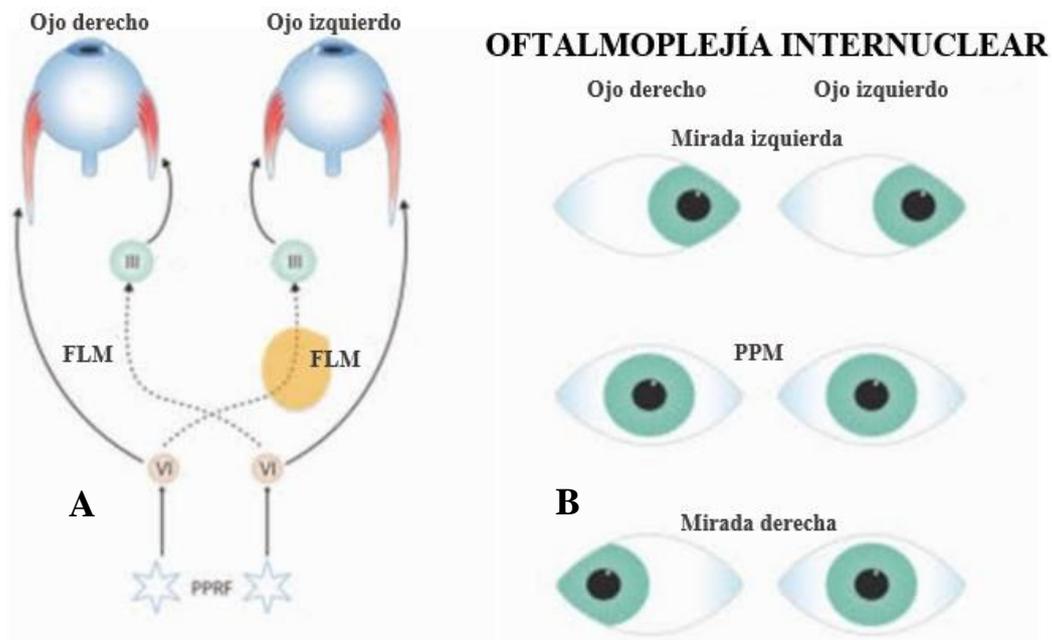
Si bien los tres artículos seleccionados para definir esta patología, concuerdan en cuanto a la ubicación del fallo que da origen a la parálisis y los signos y síntomas del mismo, a la hora de definir la incidencia hay afirmaciones contradictorias, pues, para Rucker et al.<sup>18</sup>, en una publicación del 2014 sobre los déficit motores, la parálisis debida a lesiones pontinas puede ser la más común y la probabilidad de aparición es mayor en pacientes que padezcan el Síndrome de Moebius o SMB (un síndrome que se trata más adelante en este trabajo) y en concordancia con esa afirmación, Kochar et al.<sup>16</sup> en una publicación del 2017 afirma que la parálisis provocada por lesiones, específicamente infartos pontinos, es más frecuente, pero, para Sigari et al.<sup>17</sup> en un artículo publicado en 2019, la parálisis de la mirada horizontal es una manifestación clínica rara. No obstante, esta contradicción, puede deberse a que los artículos estudian etiologías de la parálisis diferentes. Por un lado, Rucker et al.<sup>18</sup> se centra en trastornos congénitos que pueden provocar la parálisis de la mirada horizontal, mientras que Kochar et al.<sup>16</sup> solo estudia

cuál es el posible origen de la parálisis de la mirada horizontal y Sigari et al.<sup>17</sup> se centra en una etiología desmielinizante, la EM.

## 1.2. Oftalmoplejía internuclear

Es un trastorno causado por una lesión en el FLM, en el tegmento dorsomedial del tronco del encéfalo en la protuberancia<sup>19</sup>. El FLM es un tracto de fibras encargado de transmitir información entre los núcleos motores oculares para, de esa manera, lograr una correcta coordinación de los movimientos oculares conjugados, como lo son los movimientos sacádicos, los movimientos de seguimiento y los movimientos que resultan del reflejo VOR.

Una lesión en esta área produce la alteración de los movimientos oculares conjugados horizontales<sup>20</sup>, ya que se ven interrumpidas las conexiones entre el núcleo del VI par craneal contralateral a la lesión y el III par craneal del lado ipsilateral<sup>15</sup>, las fibras de las interneuronas excitatorias del nervio abducens no alcanzan el núcleo del motor ocular común, por lo que el principal signo de la INO va a ser la paresia de la aducción del ojo ipsilateral a la lesión (Fig. 7), acompañado de la disminución de la velocidad en movimientos sacádicos. Además este signo puede estar acompañado por un nistagmo que se produce en el ojo que si puede realizar el movimiento de abducción.



**Figura 7:** Oftalmoplejía internuclear **A:** Vía motora del VI par craneal y área izquierda lesionada (FLM).

**B:** Restricción de la aducción en el ojo izquierdo<sup>16</sup>.

A partir de la ley de inervación de Hering de igual inervación o de correspondencia motora, que dice que en todo movimiento binocular el músculo agonista y su músculo yunta reciben simultáneamente la misma cantidad de impulso nervioso, se cree que el nistagmo del ojo contralateral a la lesión puede tratarse de un movimiento compensatorio para intentar superar la debilidad de aducción en el ojo contralateral<sup>20</sup>, ya que se genera un aumento de la inervación del músculo RM que se encuentra debilitado y, por tanto, también aumenta de manera proporcional la inervación de su músculo yunta, el músculo RL contralateral, y por consiguiente se genera ese nistagmo<sup>19,20</sup>.

Los signos de la INO varían desde limitaciones leves, casi imperceptibles en la evaluación de los movimientos, hasta graves y marcadas; que se manifiestan principalmente cuando el paciente realiza movimientos de mirada lateral<sup>15</sup>.

Aunque hay alteración de la ducción, los pacientes consiguen hacer movimientos de convergencia, esto se denomina disociación de la convergencia y tiene mucha importancia a la hora del diagnóstico de un paciente, porque ayuda a distinguir entre una INO y una pseudo-INO.

La pseudo-INO no se debe a una lesión en el SNC, sino a una condición que hace que los músculos presenten una debilidad que causa un patrón oculomotor igual al de los signos clínicos de una INO: la imposibilidad de aducción y el nistagmo del ojo contralateral. Condiciones como la miastenia gravis, la debilidad del tercer par craneal, el síndrome de Guillain-Barré y el síndrome de Miller-Fisher como variante del síndrome de Guillain-Barré, son ejemplos de esas condiciones debilitantes<sup>19,20</sup>.

Los pacientes con INO refieren principalmente diplopía horizontal intermitente, mareos cuando realizan movimientos propios de la mirada lateral y/u oscilopsia que es la percepción de una pequeña oscilación del entorno. Pueden referir también visión borrosa<sup>15,20</sup>. Algunos casos aislados, en los que la aducción es muy débil, pueden presentar una hipertropía del ojo afectado y, por tanto, referir diplopía vertical en PPM debida a una desalineación vertical<sup>20</sup>.

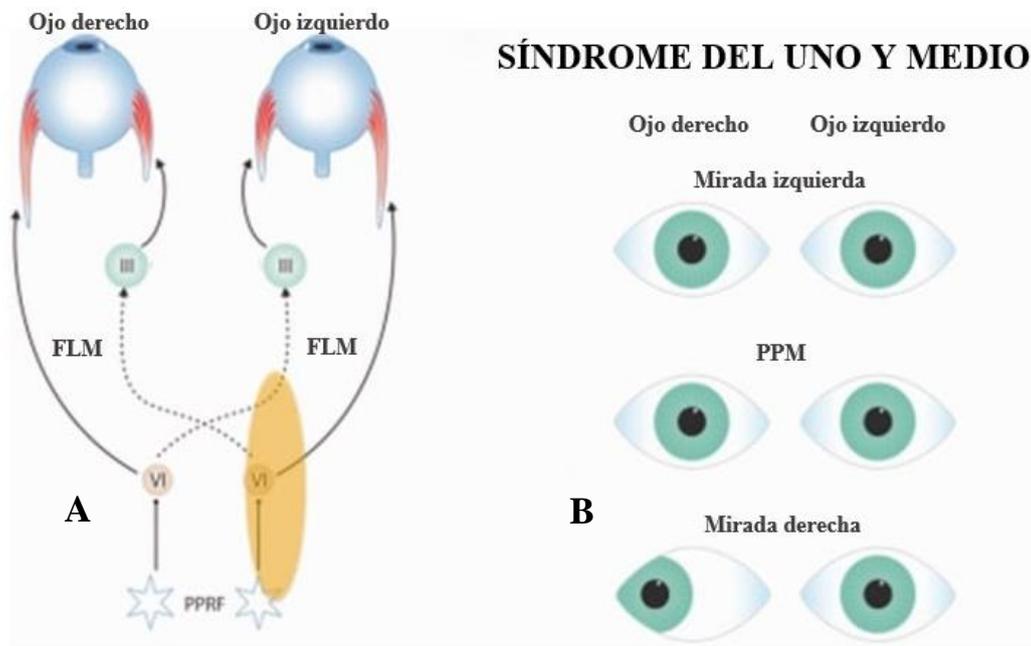
Las lesiones de este tipo son unilaterales en personas mayores y bilaterales en adolescentes y adultos jóvenes<sup>20</sup>. Tienen etiologías variables y el pronóstico de recuperación para los pacientes depende directamente del origen de la INO. En adultos, entre las causas más comunes, se encuentran las enfermedades desmielinizantes o el accidente cerebrovascular isquémico y, entre las menos comunes están los traumas, las

hemorragias intracerebrales, vasculitis y cuadros infecciosos. Las etiologías desmielinizantes y traumáticas no tienen buen pronóstico.

En el caso de los adultos jóvenes, la principal etiología de la INO es la EM. La aparición de INO en pacientes pediátricos es muy poco común, pero puede estar relacionada con infartos vasculares secundarios a otras patologías, traumatismos craneoencefálicos que no tienen por qué ser graves y tumores, entre otros; por esto es importante diagnosticar con rapidez una INO, porque puede tratarse de uno de los primeros signos de enfermedades subyacentes cuya identificación temprana es crucial<sup>21</sup>.

### 1.3. Síndrome del uno y medio

Este síndrome es una combinación de características clínicas descrita por Fisher en 1967<sup>22</sup>. La lesión que provoca la aparición de este síndrome es extensa<sup>16</sup>, por lo que se ve afectada la PPRF o el núcleo del nervio abducens y el FLM. Como resultado de esto, el paciente presenta una parálisis de la mirada horizontal conjugada ipsilateral al núcleo lesionado (uno) y una INO (y medio) en la mirada contralateral al daño (Fig. 8), sumado a esto, en este síndrome es frecuente que también resulte perjudicado el núcleo del VII par craneal debido a su proximidad con el núcleo del sexto par craneal<sup>16,22,23</sup> (Fig. 3).



**Figura 8:** Síndrome del uno y medio **A:** Vía motora del VI par craneal y área izquierda lesionada (PPRF, FLM y núcleo del abducens). **B:** Parálisis de la mirada horizontal izquierda y restricción de la aducción en el ojo izquierdo (INO)<sup>16</sup>.

El daño que provoca este síndrome es principalmente unilateral<sup>22</sup> y extenso, por lo que el único movimiento que se conserva es la abducción del ojo contralateral. Además aparece el nistagmo horizontal al mirar hacia el lado opuesto al daño<sup>23</sup> propio de la INO; el paciente refiere diplopía, visión borrosa y oscilopsia.

Este síndrome, por tanto, impacta principalmente sobre la mirada horizontal, sin embargo, se pueden encontrar variantes en las que además se vea afectada la mirada vertical cuando el daño alcanza las estructuras propias del III par craneal.

La etiología de este síndrome se asocia principalmente a los accidentes cerebrovasculares, enfermedades desmielinizantes como la EM y encefalitis<sup>23</sup>; pero también se describen otras etiologías, como los tumores ubicados en el tronco del encéfalo, las malformaciones arteriovenosas, malformaciones cavernosas del tronco, traumatismos y etiología infecciosa como la neurocisticercosis, entre otras<sup>22,23</sup>.

Al tratarse de un síndrome en el que la INO es una de las características clínicas, también se debe descartar la pseudo-INO causada por patologías como la miastenia gravis<sup>22</sup>.

Debido a que el origen de este síndrome es una lesión en un área del tronco encefálico que contiene también los núcleos del V, VI, VII y VIII par craneal, la probabilidad de que aparezcan otros signos clínicos, además de los descritos anteriormente es alta. Pueden aparecer otros signos de daño neurológico además de la discapacidad visual, como parálisis facial, dificultad para la deglución, dificultad para realizar movimientos finos, ataxia y paresia, entre otros. Por todo lo anterior surgen nuevos síndromes, que son una combinación de lesiones en distintas áreas importantes de los pares craneales.

La incidencia del síndrome del uno y medio aislado, es decir, sin presencia de otros signos y síntomas de alteración en algún otro nervio craneal, es menor. Es normal encontrar una combinación del síndrome con algún otro daño neurológico. Son cinco los síndromes que surgen de estas combinaciones<sup>23</sup> y se definen brevemente a continuación.

**1.3.1. Síndrome del ocho y medio:** (Síndrome del uno y medio + daño del VII par craneal) Se encuentra dañado el núcleo del VI par craneal y el núcleo o haz nervioso del VII par craneal, por lo que hay parálisis de la mirada horizontal y parálisis facial. Por ejemplo, si se encuentra lesionado el núcleo abducens derecho, la FLM derecha y el nervio facial derecho (núcleo o fibras nerviosas), el paciente tiene paresia de la mirada

derecha, la aducción del ojo derecho está disminuida, cuando realice la abducción del ojo izquierdo aparece un nistagmo en ese ojo y presenta parálisis facial derecha<sup>23</sup>. Las causas de este síndrome son las mismas que las del síndrome del uno y medio, pero la más común es el infarto pontino<sup>23</sup>. Puesto que la etiología de ambos síndromes es casi la misma y debido a la proximidad de las estructuras del VI y VII par craneal, la incidencia de esta combinación de lesiones es mucho mayor que la incidencia de las demás combinaciones cuya base es el síndrome del uno y medio<sup>23</sup>.

**1.3.2. Síndrome del nueve:** (Síndrome del ocho y medio + un daño más extenso) Se debe a la expansión de la lesión que no afecta solo al tegmento pontino sino también al tejido circundante, por lo que aparecen los signos propios del síndrome del ocho y medio acompañados de síntomas como ataxia, hemiparesias y hemihipoestusias de las extremidades<sup>24,25</sup>. El principal origen de una lesión de esta magnitud puede ser la enfermedad cerebrovascular o la enfermedad desmielinizante.

**1.3.3. Síndrome del trece y medio:** (Síndrome del ocho y medio + daño en el V par craneal) En este síndrome se combinan las lesiones compatibles con el síndrome del uno y medio y la lesión del nervio facial, con una lesión del núcleo del V par craneal o nervio trigémino<sup>26</sup>. En este caso, los signos clínicos son, incapacidad para realizar los movimientos de mirada horizontal, parálisis facial y, sumados a estos, aparece ataxia del torso y alteraciones de la superficie ocular, como la insensibilidad corneal, que puede derivar en úlceras y lagoftalmos<sup>23,26</sup>.

**1.3.4. Síndrome del quince y medio:** (Síndrome del uno y medio + daño del VII par craneal bilateral) Producido por una lesión bilateral del tegmento pontino que perjudica la acción del nervio facial bilateral, el núcleo del nervio abducens y el FLM, por lo que el paciente tiene problemas con los movimientos de la mirada horizontal y, sumado a eso, una parálisis facial bilateral. Se asocia principalmente a etiología vascular<sup>23</sup>.

**1.3.5. Síndrome del dieciséis y medio:** (Síndrome del ocho y medio + daño del VIII par craneal) La lesión se extiende al VIII par craneal, por lo que a los signos clínicos del síndrome del ocho y medio, se le suma una hipoacusia ipsilateral a la lesión. La principal causa de aparición de este síndrome es vascular<sup>23</sup>.

Para definir el síndrome del uno y medio se utilizan cuatro artículos, con información similar sobre la ubicación del daño que lo provoca, sus características

clínicas, etiología e incidencia. Aun así, surge una confusión en cuánto a la ubicación exacta de la lesión entre los dos artículos que se usan exclusivamente para describir esa área. Para Andermatten et al.<sup>22</sup> la lesión se ubica en el tegmento pontino que contiene la PPRF, el FLM y el núcleo del abducens, por lo que según este artículo, en el síndrome del uno y medio, esas son las tres áreas comprometidas. No obstante, para Kochar et al.<sup>15</sup> y Xue et al.<sup>23</sup>, la lesión puede afectar el FLM y la PPRF “o” el núcleo, es decir, puede verse alterado bien el núcleo del abducens o los centros de mirada lateral ubicados en la PPRF, no los dos al tiempo. Sin embargo, en ilustraciones como la **Figura 4** tomada del libro de neuroanatomía de Stephen G. Waxman<sup>8</sup>, el núcleo del sexto par craneal está contenido dentro de la PPRF y no cercano o adyacente a ella como en ese mismo libro se describe su ubicación anatómica, por lo que no queda esclarecida la ubicación espacial de ambas estructuras dentro del tegmento pontino, a pesar de ello, se puede concluir que ambos artículos describen de manera correcta la lesión, pues si la PPRF no contiene al núcleo dentro de su estructura, se encuentra muy cercana a él, con lo que se puede decir que, debido a la proximidad de ambas áreas, cuando una se encuentra dañada la otra también sufre de alguna manera consecuencias.

#### 1.4. Síndrome de Miller-Fisher

Es una polineuropatía, es decir, una condición cuya principal característica es la disfunción de varios nervios. Las polineuropatías se dividen en dos tipos, las axonales y las desmielinizantes. El Síndrome de Miller-Fisher (SMF) es de tipo desmielinizante y produce al menos dos de las siguientes características<sup>27</sup>: oftalmoparesia, ataxia y arreflexia, aunque generalmente se asocia más a afección en los nervios craneales, principalmente en el II, IV y VI par craneal, y no a paresias motoras de las extremidades. Sin embargo, no se descarta la posibilidad de que aparezcan variantes de la enfermedad, en las que se encuentren daños tanto en pares craneales como en nervios periféricos y que por ende, produzcan parestesias con o sin debilidad en las extremidades e incluso dificultades respiratorias. La debilidad muscular que produce esta patología puede ser de leve a severa<sup>28</sup>.

El SMF es una variante rara del síndrome de Guillain-Barrié y su incidencia en la población es muy baja<sup>27</sup>. Su origen es una reacción autoinmune, en la que el sistema inmune ataca proteínas propias importantes para la función nerviosa. Puede comenzar tras infecciones virales o bacterianas<sup>28</sup>.

En la clínica de esta patología, el signo de aparición más temprano es la oftalmoparesia que altera principalmente la acción del músculo RL por una parálisis del sexto par craneal debida a la pérdida de mielina en sus fibras nerviosas; también pueden aparecer anomalías como la asimetría pupilar. Es común que, una parálisis aislada del nervio abducens se presente como único signo de este síndrome, pero también lo es la presencia de ataxia aislada. Por el contrario, la arreflexia es el signo menos específico y el que probablemente no se presente en un cuadro típico del síndrome<sup>27</sup>.

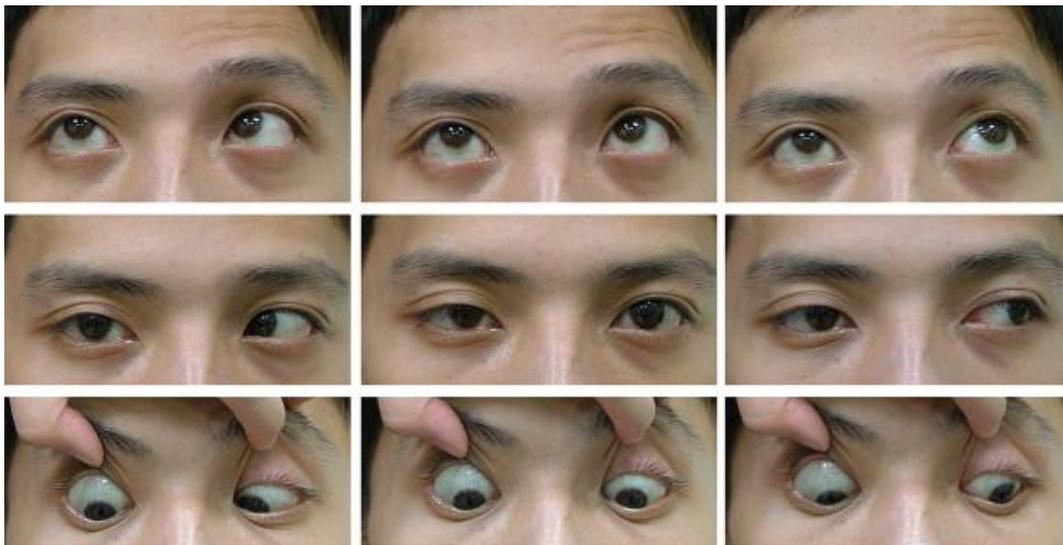
Los síntomas asociados al SMF incluyen diplopía, visión borrosa, disartria o incapacidad de articular palabras, mareos y parestesia o sensaciones extrañas en las extremidades, los signos abarcan debilidad oculomotora y facial, que puede extenderse hasta las extremidades; un signo extraño, pero que puede aparecer es la pérdida del reflejo corneal<sup>28</sup>.

Aunque los artículos consultados para llevar a cabo la caracterización de este síndrome tienen información similar y que se complementa. Cabe destacar que según Duane E. Haines<sup>1</sup>, en el libro “Principios de la Neurociencia” este síndrome es un símil del síndrome del uno y medio, cuando afirma que, a la condición en la que el paciente tiene una lesión que afecta tanto el núcleo del abducens, como el FLM y por tanto, no puede realizar movimientos de abducción, ni de aducción en el lado ipsilateral a dicha lesión y el ojo contralateral solo realiza movimientos de abducción, se le conoce con el nombre síndrome de Fisher o del uno y medio. Dicha afirmación no tiene sentido, porque, tal y como se define en este trabajo, el síndrome de Fisher es una polineuropatía cuyas manifestaciones clínicas se deben al daño en varios pares craneales y no solo a lesiones de estructuras que coordinan los movimientos oculares horizontales. Sin embargo, se puede acudir a que es Fisher quién describe el síndrome del uno y medio en 1967<sup>22</sup>, pero, para quién no conozca este dato, esa afirmación puede crear confusión y, sumado a esto, si se intenta llevar a cabo una búsqueda bibliográfica sobre el síndrome de Fisher, los resultados son artículos científicos cuyos estudios se basan en el SMF y no en el síndrome del uno y medio.

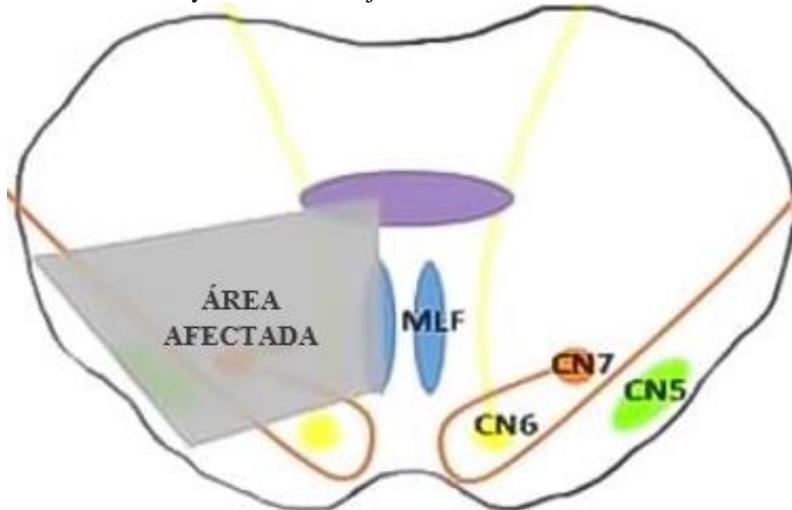
### **1.5. Síndrome de Foville**

Este es un raro síndrome, resultado de una lesión en la protuberancia, que produce parálisis del nervio abducens ipsilateral, parálisis facial y hemiparesia contralateral a la lesión<sup>29</sup>. Las estructuras necesarias para el movimiento horizontal de los ojos que se ven

comprometidas son la PPRF y el FLM, por lo que se presenta una incapacidad para efectuar la abducción del ojo ipsilateral (Fig. 9), y por consiguiente, se ve afectada la mirada lateral conjugada<sup>29</sup>. Además de verse lesionado el VI par craneal, puede haber lesión del VII par craneal (Fig. 10), por lo que puede haber debilidad facial ipsilateral. También puede verse lesionado el tracto espinal del núcleo del V par craneal, y el paciente pierde el tacto crudo, la sensación de dolor y temperatura, y, si se encuentra dañado el VIII par craneal, el paciente puede presentar pérdida auditiva neurosensorial ipsilateral<sup>29</sup>.



**Figura 9:** Abducción y aducción del ojo derecho limitada en Síndrome de Foville<sup>30</sup>.



**Figura 10:** Ubicación anatómica de una lesión en el Síndrome de Foville (Representación esquemática).

CN5: Núcleo del V par craneal, CN6: Núcleo del VI par craneal, CN7: Núcleo del VII par craneal, MLF: FLM<sup>30</sup>.

La etiología de esta parálisis va desde el infarto pontino, las hemorragias y los granulomas, hasta las neoplasias ubicadas en la protuberancia. El pronóstico de recuperación depende de la lesión por la que aparezca el síndrome<sup>29</sup>.

## 1.6. Síndromes de origen congénito

A continuación se define el principal síndrome congénito, síndrome de Duane, que provoca una parálisis del músculo RL por una denervación del mismo, es decir, por falta de la acción del VI par craneal y un síndrome congénito raro, el SMB, cuya principal característica es la parálisis del VI y VII par craneal.

**1.6.1. Síndrome de Duane:** También denominado síndrome de retracción de Duane (SRD). Es una anomalía congénita del movimiento ocular, que se caracteriza por la insuficiencia de las ducciones horizontales, es decir, quienes padecen el SRD tienen capacidad disminuida para realizar abducción y/o aducción<sup>31,32</sup>. Este signo viene acompañado de un estrechamiento de la hendidura palpebral y retracción del globo ocular, que hace que puede parecer más pequeño, acompañada de un giro hacia arriba o hacia abajo al intentar realizar movimientos de aducción<sup>31,33</sup> (Fig. 11).



**Figura 11:** Síndrome de Duane **A:** Estrechamiento de la hendidura palpebral y retracción del globo ocular izquierdo, acompañada de un giro hacia arriba al momento de la aducción. **B:** Estrechamiento de la hendidura palpebral y retracción del globo ocular izquierdo, acompañada de un giro hacia abajo al momento de la aducción<sup>31</sup>.

La anomalía en los movimientos de visión lateral es debida al fallo o ausencia del núcleo o las fibras nerviosas del VI par craneal<sup>31</sup> y la retracción del globo se produce por una inervación aberrante del músculo RL por parte del III par craneal<sup>33</sup>.

Entre las posibles etiologías del SRD se encuentran las anomalías mecánicas, inervativas, genéticas y embriológicas que pueden ocurrir juntas o no; el 10% de todos los casos de SRD son debidos a mutaciones genéticas; es más común en mujeres y que afecte de manera unilateral el ojo izquierdo<sup>30</sup>. Este síndrome se considera un trastorno raro que representa entre el 1% y el 5% de todas las formas de estrabismo<sup>31,33</sup>.

El signo más general del SRD es la limitación de abducción, acompañada de la pérdida del paralelismo de los ejes visuales en la PPM; como consecuencia de una posible alteración de la aducción, los pacientes también pueden presentar exotropía en la mirada lateral opuesta al ojo afectado, debido a ese déficit de aducción, este último no es un signo que se encuentre presente en todos los pacientes. Además de estos signos, el paciente

adopta una posición anómala del cráneo para intentar evitar la diplopía y mantener la binocularidad, aunque ese giro puede ser pequeño y poco perceptible<sup>31,33</sup>.

Al ser un trastorno congénito, está presente al nacer, pero los signos tempranos pueden pasar desapercibidos o ser confundidos por los padres, pues notan más la endotropía del ojo contralateral cuando el niño mira hacia el lado afectado, signo que aparece por la aducción aumentada de ese ojo debida a la ley de Hering. La limitación en la motilidad ocular y la retracción del globo ocular se vuelven más marcadas a medida que aumenta la rigidez de los músculos extraoculares con el desarrollo de los pacientes<sup>31</sup>.

Éstos, además de la dificultad para realizar los movimientos extraoculares, presentan errores refractivos, principalmente hipermetropía o astigmatismo hipermetrópico, con valores medios; en los casos en los que la hipermetropía es alta se debe tener en cuenta el componente acomodativo que, si bien no está relacionado con la etiología subyacente del SRD<sup>31</sup> es importante, sobre todo en los pacientes pediátricos a la hora de tomar las medidas pertinentes para evitar el desarrollo de una ambliopía. La incidencia de la ambliopía por anisometropía es variable y la ambliopía estrábica es la más común<sup>31</sup>.

Debido a la etiología de este síndrome y la ubicación del daño, se pueden ver afectadas otras estructuras que provocan anomalías asociadas, pero es más frecuente el SRD aislado<sup>33</sup>. Existen tres tipos de este síndrome (Tabla 2), con características distintas, pero no se define en profundidad porque los efectos sobre la mirada y la visión son similares en todos ellos.

	<b>PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS</b>
<b>TIPO I</b>	Forma más común, los pacientes presentan endotropía <sup>31</sup> , abducción limitada, aducción normal o ligeramente limitada <sup>32</sup> y el VI par craneal está ausente <sup>34</sup> .
<b>TIPO II</b>	Los pacientes presentan exotropía <sup>31</sup> , aducción limitada y abducción normal o ligeramente limitada <sup>32</sup> y el VI par craneal está presente <sup>34</sup> .
<b>TIPO III</b>	Los pacientes presentan endotropía y exotropía dependiendo de la posición de mirada <sup>31</sup> y el VI par craneal puede encontrarse ausente o presente <sup>34</sup> .

**Tabla 2:** Tipos de Síndrome de Duane.

De los cuatro artículos consultados para definir el SRD, dos de ellos encuentran la diplopía como un síntoma que los pacientes pueden referir<sup>32,33</sup>, para Barry et al.<sup>33</sup> en un artículo publicado en 2007 y actualizado en 2019, la diplopía es un síntoma que van a referir los pacientes debido al estrabismo; sin embargo, en un estudio de Birgul y Gürlü<sup>32</sup>, publicado en 2021, éstos afirman que, en estudios previos, debido a que los pacientes suelen adoptar una posición anómala del cráneo para mantener la binocularidad, la diplopía no se considera un síntoma propio del SRD; pero, una vez aplicadas las pruebas de este estudio en 28 pacientes con SRD y tras analizar los resultados, se encuentran con que el 25% de los casos presentan diplopía, por lo que se puede decir que es de gran valor que la literatura científica actual sobre el SRD, incluya la diplopía como síntoma, porque los pacientes pueden referirla.

Por otra parte, un punto en el que se contradicen dos artículos consultados sobre el SRD es en el origen de la retracción del globo, pues para Barry et al.<sup>33</sup>, la retracción se debe a la inervación del músculo RL por fibras aberrantes del III par craneal, pero para Kekunnaya y Negalur en un artículo publicado en 2017<sup>31</sup>, esa retracción es debida a que los músculos se encuentran fibrosados y tensos, o a inserciones anómalas de los mismos.

**1.6.2. Síndrome de Moebius:** Es un trastorno congénito raro, que se caracteriza por la parálisis del VI y VII par craneal. Los principales signos clínicos son parálisis facial uni o bilateral no progresiva y alteraciones en la abducción de uno o ambos ojos, lo que produce un estrabismo convergente. Sin embargo, pueden presentarse acompañados de más características compatibles con el daño en otros pares craneales (III, IV, V, VIII, IX, X, XI y XII). Aun así, las características diagnósticas del SMB son las alteraciones del VI y VII par craneal<sup>35,36</sup>.

El origen del SMB es congénito, pero la fisiopatología del mismo es a veces incierta. Los resultados en los estudios científicos son contradictorios, por lo que no es claro si se trata de una denervación o una parálisis de estos pares craneales provocada por una lesión<sup>37</sup>. En estudios publicados a principios de la primera década del siglo XXI, el origen del SMB se atribuye principalmente a la hipoplasia o displasia del tronco cerebral<sup>37</sup>, pero en la actualidad se considera la denervación como el principal origen de este síndrome. Por ejemplo, en un estudio publicado en el 2015 por Gutowski y Chilton<sup>38</sup>, el SMB se encuentra dentro de la categoría de trastornos congénitos de denervación craneal, CCDD por sus siglas en inglés, concepto que se confirma en el estudio de Kim

et al.<sup>37</sup> publicado en el 2018, cuyo propósito es el esclarecimiento del mecanismo de aparición de este síndrome, mediante la toma de resonancias magnéticas a nueve pacientes pediátricos con características clínicas compatibles con las características diagnósticas del SMB. Las imágenes posteriormente fueron examinadas por un neurorradiólogo y un oftalmólogo, para evaluar la presencia o ausencia de los pares craneales, y en los resultados, si bien en el 88.88% de los pacientes el origen del síndrome es una denervación uni o bilateral, en el 11.11% los pares craneales VI y VII están presentes<sup>37</sup>, con lo que se demuestra que, al menos en la mayoría de casos de SMB, los pacientes van a presentar esa denervación, pero no se debe descartar la posibilidad de que esos nervios se encuentren presentes en pacientes con SMB.

La afectación sobre el sexto par craneal hace susceptible al paciente en edad pediátrica, de desarrollar una ambliopía debida a la supresión cortical de una de las dos imágenes percibidas, fenómeno secundario a la diplopía provocada por el estrabismo convergente, es por esto por lo que dar tratamiento optométrico u oftalmológico a tiempo es necesario para garantizar el adecuado desarrollo visual.

### 1.7. Lesiones periféricas del sexto par craneal

Una lesión de las fibras del nervio abducens a lo largo de su recorrido intracraneal, provoca limitación de la abducción del ojo ipsilateral a la lesión, sin problemas en la aducción del ojo contralateral a la misma (Fig. 12). El recorrido de las fibras es extenso y por tanto son susceptibles de sufrir lesiones de distinta naturaleza a lo largo del mismo. Son tres los puntos de máxima vulnerabilidad: el espacio subaracnoideo, el vértice del peñasco y el seno cavernoso<sup>39</sup>.

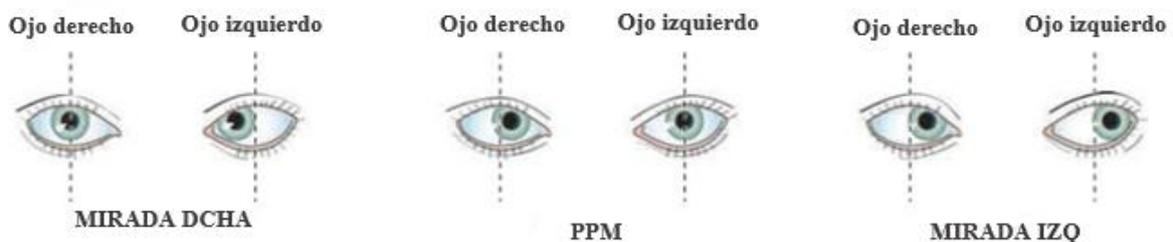


Figura 12: Parálisis del nervio abducens derecho por lesión periférica<sup>12</sup>.

**1.7.1. Lesiones en el espacio subaracnoideo:** Las lesiones en este espacio son frecuentes debido a que el trayecto de las fibras por esta zona es extenso. La alteración suele deberse a compresión<sup>3</sup> o estiramiento del nervio, provocados por distintos agentes,

desde tumores, aneurismas, traumatismos, inflamaciones, infecciones como la meningitis, hasta fugas de líquido cefalorraquídeo tras intervenciones médicas, como la punción lumbar, que aumentan la PIC. Los pacientes con una PIC alta corren el riesgo de sufrir parálisis del sexto par craneal y van a tener un papiledema asociado<sup>4,39</sup>, puesto que es un signo claro de PIC alta, por esto es conveniente realizar una evaluación del fondo de ojo (FO) a los pacientes que acudan a consulta por una diplopía de aparición repentina que empeora en posiciones de mirada horizontal.

**1.7.2. Lesión en el vértice petroso:** Está asociada principalmente a cuadros complicados de otitis media, cuya infección se extiende hasta el hueso petroso, provocando una petrositis aguda o síndrome de Gradenigo, que da lugar a un conjunto de alteraciones además de la parálisis del nervio abducens, como pérdida de audición, dolor de un lado del rostro por afectación del ganglio de Gasser y parálisis facial; este síndrome se trata más adelante en el trabajo. También suelen verse afectadas en este punto las fibras del nervio por neoplasias benignas, como el neurinoma acústico; por tumores malignos, como el carcinoma nasofaríngeo y tras fracturas del hueso petroso por traumatismo<sup>3,4,39</sup>.

**1.7.3. Lesión del seno cavernoso:** En su paso por el seno cavernoso, las fibras del nervio viajan estrechamente relacionadas con la arteria carótida interna<sup>2</sup>, por lo que un daño en la arteria, como por ejemplo, un aneurisma<sup>3</sup>, puede llegar a afectar las fibras nerviosas del abducens.

Aun cuando las lesiones en las áreas descritas anteriormente son las más frecuentes, casi cualquier condición que afecte el espacio intracraneal puede llegar a lesionar el nervio abducens, ejemplos de ello son: los meduloblastomas, gliomas, linfomas, tumores del tallo cerebral, meningiomas, metástasis de otros tumores, hidrocefalia y fracturas de la base del cráneo, entre otros<sup>2,9,11,14</sup>.

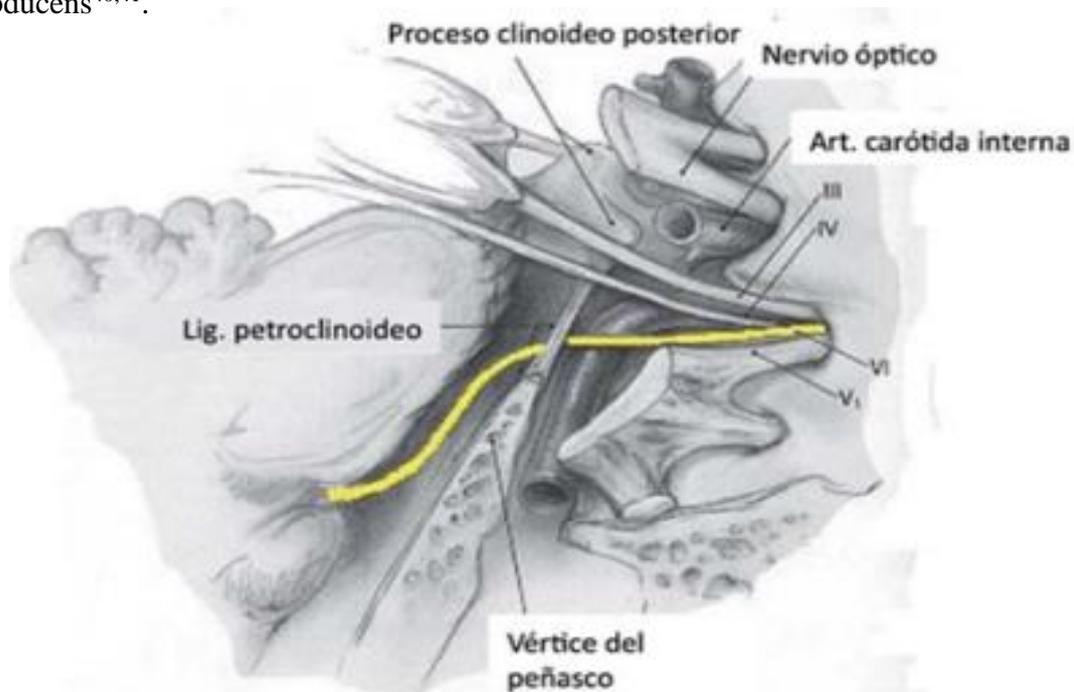
## **1.8. Síndrome de Gradenigo**

También se denomina apicitis petrosa y se presenta como una triada de signos: dolor retroorbitario, parálisis del músculo RL y secreción purulenta en el oído. Resulta de la propagación de una infección bacteriana del oído medio, hasta las celdillas del hueso mastoideo y vértice petroso del hueso temporal<sup>40,41</sup>. Es una patología poco común en la actualidad gracias a los antibióticos, aun así, a partir de una infección de oído medio sin

tratamiento puede desarrollarse este síndrome, que es potencialmente grave y mortal debido a la proximidad entre el oído medio, y la base del cráneo<sup>42</sup>.

Puesto que en la infancia la otitis es frecuente<sup>40</sup>, es importante tener en cuenta la posibilidad de que los signos compatibles con una parálisis del nervio abducens en un paciente pediátrico, sean por una apicitis petrosa, pero no debe descartarse como causa subyacente de la parálisis en pacientes adultos, porque aunque son menos vulnerables a este tipo de infección también es posible que padezcan este síndrome. Los pacientes adultos inmunodeprimidos al igual que los niños, son mucho más susceptibles de desarrollar esta enfermedad<sup>43</sup>.

La disfunción del nervio abducens en los pacientes con este síndrome, es producto, bien de la diseminación de la infección hasta la porción petrosa del hueso temporal, que provoca daños a las fibras nerviosas en su paso a través del canal de Dorello (Fig. 13) o bien, producto del desplazamiento hacia abajo del tronco del encéfalo por el aumento de la PIC, proceso secundario a la infección, que provoca lesiones en el núcleo del abducens<sup>40,41</sup>.



**Figura 13:** Trayecto de las fibras del VI par craneal a través del canal de Dorello<sup>44</sup>.

Los signos específicos de la parálisis del sexto par craneal, van a depender de la zona del trayecto que se encuentre lesionada, en una lesión de las fibras periféricas, por la diseminación de la infección al vértice del peñasco, el paciente va a tener limitada la abducción del ojo ipsilateral a la lesión, pero no va a tener problemas en la aducción del

ojo contralateral a la misma. En una lesión del área pontina por el aumento de la PIC, los signos van a depender de si se encuentra lesionado solo el núcleo o también los centros de mirada lateral.

Este síndrome además de la paresia del sexto par craneal y la disminución auditiva, presenta otros signos como el dolor facial unilateral, a causa de que el ganglio del trigémino o ganglio de Gasser, se encuentra también muy cercano al vértice del peñasco, y es susceptible de encontrarse afectado por la apicitis petrosa. Los pacientes también pueden tener dolor retroorbitario y presentar una parálisis facial ipsilateral<sup>40,41,44</sup>.

La disminución de la capacidad auditiva y la parálisis facial, como manifestaciones de este síndrome se deben a que los pares craneales VII y VIII, facial y vestibulococlear, respectivamente, pasan por el hueso temporal y también pueden resultar lesionados tras la propagación de la infección<sup>42</sup>.

La recuperación de un paciente con el síndrome es favorable, porque responden bien a los antibióticos, sin embargo, el problema aparece con un mal diagnóstico por el que se retrase el tratamiento, pues debido a la parálisis del músculo RL y al dolor retroorbitario es fácil que se confunda con alguna enfermedad neurológica<sup>40</sup>.

Entre los diagnósticos diferenciales de este síndrome se encuentran el pseudotumor inflamatorio, la sarcoidosis, la tuberculosis, el absceso intracraneal y la trombosis del seno lateral, entre otros<sup>41</sup>. Adicional a esto es crucial diferenciar el síndrome de Gradenigo del conjunto de alteraciones similares a las suyas, denominado pseudo-Gradenigo, que se debe a tumores en el ángulo pontocerebeloso, o a un carcinoma nasofaríngeo<sup>44</sup>.

### **1.9. Otras patologías que pueden causar alteraciones del sexto par craneal**

Existen diversas patologías que pueden llegar a afectar las estructuras del VI par craneal, entre las más importantes se encuentran aquellas que alteran el sistema nervioso, bien porque son de naturaleza desmielinizante o bien porque tras una infección se desencadene una respuesta aberrante del sistema inmune. Asimismo, son relevantes aquellas patologías que provocan subidas de la PIC, porque pueden verse comprometidas las estructuras del nervio, desde su núcleo, hasta sus fibras periféricas.

En la Tabla 3 se agrupa la información más significativa de cuatro de las principales patologías que durante su evolución clínica pueden llegar a provocar paresia

del nervio abducens. Sin embargo, hay que tener en cuenta que esa manifestación oftalmológica es poco frecuente.

PATOLOGÍA	CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES	ALTERACIONES OFTÁLMOLÓGICAS
<p><b>Síndrome de Wernicke</b></p>	<p>Es un síndrome que provoca daño cerebral debido a una deficiencia de tiamina. Se presenta una tríada de disfunción ocular, ataxia y estado de confusión que en un principio, es reversible con tratamiento<sup>45,46</sup>.</p>	<p>Provoca algunas manifestaciones oculares eferentes y aferentes<sup>47</sup>.</p> <p><u>Eferentes:</u> Son lesiones oculomotoras que se deben al daño del <b>núcleo abducens</b> y de los centros de movimiento ocular en el mesencéfalo y en la protuberancia<sup>45,46,47</sup>. En este grupo se encuentran:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• El nistagmo, como signo más común y de aparición más temprana.</li> <li>• La parálisis del músculo RL, como segundo signo más común.</li> <li>• La parálisis de mirada horizontal conjugada.</li> <li>• La INO.</li> </ul> <p>La mejoría de estas alteraciones suele ser rápida tras la administración del tratamiento<sup>47</sup>.</p> <p><u>Aferentes:</u> Son alteraciones cuya aparición es menos común, como la anisocoria, el deterioro del reflejo VOR, el papiledema y las hemorragias retinianas<sup>46</sup>.</p>

<p><b>Enfermedad de Behcet</b></p>	<p>Es una enfermedad multisistémica cuya patogénesis no es muy bien conocida, caracterizada por una inflamación recurrente debida a una vasculitis oclusiva. Las principales manifestaciones clínicas son ulceraciones aftosas orales y genitales, lesiones cutáneas, inflamación ocular, alteración vascular, entre otras afectaciones de varios órganos.</p> <p>Es una enfermedad con alta prevalencia en países de la región mediterránea y oriente<sup>48</sup>.</p>	<p>La uveítis es la manifestación oftalmológica más importante de la enfermedad de Behcet y puede provocar pérdida visual grave, pero se han descrito otras manifestaciones menos frecuentes entre las que se encuentra la parálisis oculomotora<sup>48</sup>.</p> <p>Una de las complicaciones que puede aparecer en esta enfermedad es la tromboflebitis cerebral que provoca un aumento de la PIC<sup>48</sup> y si bien es cierto que en la búsqueda bibliográfica para el desarrollo de este trabajo no se han encontrado estudios que expliquen en profundidad el origen de las parálisis oculomotoras en el contexto de esta enfermedad, quizá porque se trata de una manifestación rara, según los conocimientos adquiridos a lo largo del desarrollo del mismo, una de las posibles causas de la parálisis oculomotora por afectación del VI par craneal puede ser el aumento de la PIC, por lo que, de ser ese el caso, es importante una revisión de FO del paciente afectado<sup>4,39</sup>.</p>
------------------------------------	--	--

<p><b>Síndrome de Guillain Barrié</b></p>	<p>Se caracteriza por un grupo de alteraciones neuropáticas que provocan debilidad progresiva y disminución de los reflejos musculares.</p> <p>Se cree que se desarrolla a partir de una respuesta inmune frente a infecciones bacterianas, procesos quirúrgicos o inmunizaciones, ya que una vez eliminada la infección, el sistema inmune empieza a atacar proteínas de los nervios debido a un fenómeno de mimetismo molecular<sup>49</sup>.</p> <p>Aunque los signos y síntomas iniciales aparecen en las extremidades, otros músculos del cuerpo pueden verse afectados<sup>49,50</sup>.</p>	<p>La extensión del daño a otros músculos, la progresión y la gravedad de los síntomas con los que se presente el síndrome de Guillain Barrié, dependen de cada paciente y puede llegar a manifestarse la alteración de las funciones de los músculos oculomotores<sup>49</sup>.</p> <p>La parálisis del VI par craneal, es rara, pero puede deberse a la pérdida de mielina de sus fibras nerviosas, como ocurre en un subtipo de este síndrome, que tiene actividad desmielinizante, tratado anteriormente en este trabajo, el denominado SMF<sup>50</sup> (Ver <b>1.4. Síndrome de Miller-Fisher</b>).</p> <p>En caso de que la paresia del VI par tenga origen desmielinizante, los signos de alteración en los movimientos extraoculares pueden estar acompañados de parálisis adicionales, debidas a la afectación de otros pares craneales. En el SMF las alteraciones de los pares craneales son las únicas manifestaciones, estando afectados más comúnmente los pares II, IV y VI<sup>28</sup>.</p>
---	---	---

<p><b>Esclerosis múltiple</b></p>	<p>Es una enfermedad inflamatoria crónica, de origen autoinmune, neurodegenerativa y que afecta principalmente el SNC debido a su naturaleza desmielinizante.</p> <p>Sus principales manifestaciones clínicas dependen del desarrollo de la enfermedad y la evolución de la misma, incluyen problemas sensoriales, debilidad muscular, alteraciones de los movimientos oculares y del sistema visual<sup>17,51</sup>.</p>	<p>Las alteraciones de los movimientos oculares como signo de la EM son variables y dependen de la zona que se encuentre lesionada<sup>17</sup>.</p> <p>Es raro que los signos de alteración del VI par craneal sean la primera manifestación de la enfermedad<sup>51</sup>, aparecen de manera frecuente en etapas avanzadas de la misma; cuando se presenta se debe principalmente a una lesión de los centros de la mirada lateral ubicados en la región pontina y los signos de presentación son compatibles con los de la INO, incluyendo el nistagmo<sup>17,51</sup>.</p>
-----------------------------------	---	---

**Tabla 3:** Patologías que pueden causar alteraciones del VI par craneal.

## 2. EFECTOS SOBRE LA VISIÓN

El principal efecto sobre la visión en pacientes con paresia del sexto par craneal es la diplopía binocular, que incrementa cuando el paciente mira hacia el lado de la lesión; la diplopía aparece por la proyección de una imagen en puntos no correspondientes de la retina de cada ojo, debido a la desalineación de los ejes visuales. El paciente puede adoptar posiciones del cráneo compensatorias para evitar la diplopía y mantener así la binocularidad<sup>52</sup>. Sin embargo, en caso de que la parálisis sea persistente en el tiempo, el paciente puede llegar a desarrollar adaptaciones sensoriales, como la supresión cortical de una de las imágenes y por tanto no referir diplopía<sup>4</sup>, pero pierde la visión binocular; en el caso de los adultos esta adaptación es menos problemática, porque puede resolverse una vez la desalineación de los ejes se solucione, pero en el caso de los niños la supresión puede ser irreversible de no tratarse de manera pertinente y a tiempo.

De cualquier manera, los pacientes, de todas las edades que presenten parálisis del sexto par craneal, requieren una revisión exhaustiva, con una adecuada evaluación, tanto de los signos clínicos, como de los síntomas que refieran. Primero, porque como consta a lo largo de este trabajo, este tipo de parálisis tiene etiologías variables, algunas de ellas, patologías subyacentes graves porque pueden llegar a ser incapacitantes o potencialmente mortales<sup>52</sup>, y segundo, para buscar darle la mejor solución al problema.

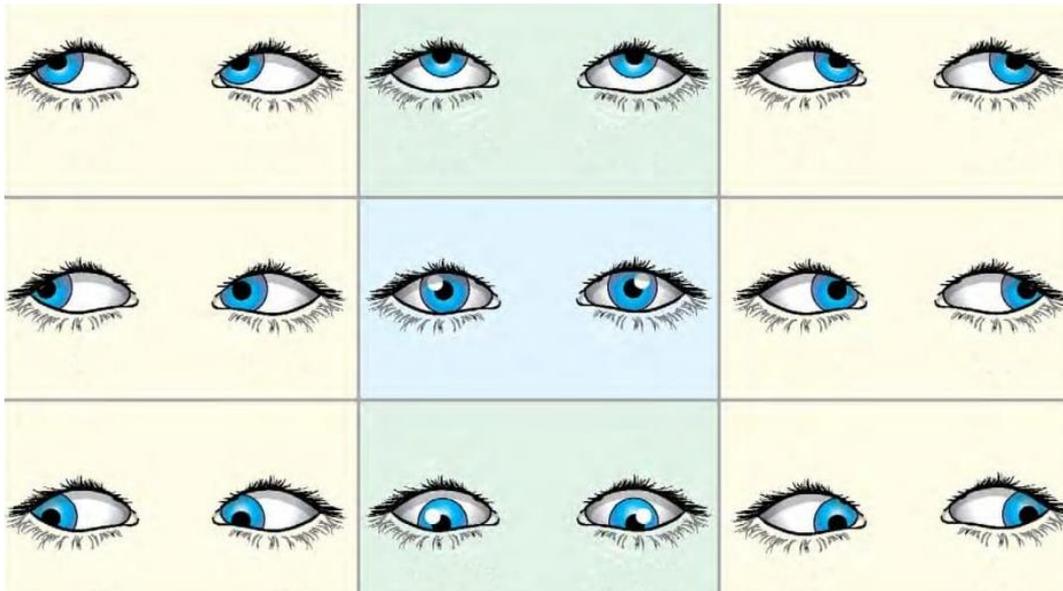
El fin de la correcta evaluación del paciente es conseguir toda la información relevante, de manera que, se le ofrezca al paciente la mejor solución posible y, de ser el caso, se pueda emitir un informe de derivación completo; este informe es fundamental y urgente cuando el inicio de los signos y síntomas de esta paresia es repentino y, cuando aparecen acompañados de otros signos y síntomas que sean compatibles con la afectación de otros núcleos, por el riesgo de que se trate de un accidente cerebrovascular que afecta el tronco encefálico<sup>9,44</sup>.

El primer paso en el examen es realizar una buena anamnesis, ya que se puede recabar información sobre la posible problemática subyacente. Después, debe determinarse el tipo de diplopía que el paciente está experimentando, mediante una descripción detallada de la imagen que éste percibe, si empeora en alguna posición de mirada y hacia dónde se encuentra desplazada la imagen, porque de esa manera se puede deducir cuál es la posible alteración<sup>9</sup>.

Una vez recogida la información subjetiva, se debe llevar a cabo la evaluación objetiva. En los casos de parálisis, el cover test, es una prueba útil para determinar el tipo de desviación, si está presente en todas las posiciones de mirada o si empeora en alguna posición específica, porque puede realizarse en las distintas posiciones diagnósticas (Fig. 14). Como la parálisis del nervio abducens es de origen neurológico, es muy común que la desviación empeore en la posición de mirada ipsilateral al nervio que se encuentra afectado; sin embargo, debido a que las desviaciones secundarias a una paresia pueden ser tan leves que incluso sean imperceptibles, el hecho de que en esta prueba no se encuentren signos de parálisis, no significa que no esté presente, por lo que se deben realizar más pruebas que den mayor información, como por ejemplo, pruebas subjetivas<sup>9</sup>.

La prueba de las nueve posiciones diagnósticas de la mirada, para evaluar la motilidad ocular (Fig. 14) sirve para identificar los déficits en los movimientos oculares, se evalúan las ducciones, por lo que se puede establecer de manera más precisa cuál es el

ojo que se encuentra limitado debido a una lesión del sexto par craneal; durante el desarrollo de esta prueba, es importante prestar atención a anomalías de la hendidura palpebral que aparezcan en alguna posición de la mirada y las posiciones que pueda adoptar el paciente para seguir el estímulo<sup>52</sup>. Los resultados que se obtengan dan información suficiente sobre cuál es la posible área dañada, teniendo en cuenta los signos específicos de los principales síndromes y lesiones tratados en este trabajo.



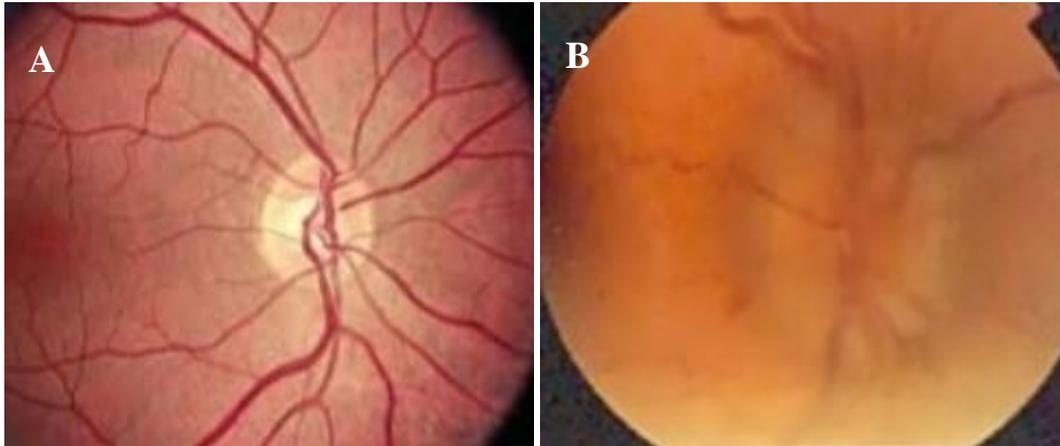
**Figura 14:** Posiciones diagnósticas de la mirada<sup>53</sup>.

Otro dato de interés es el valor de la desviación en dioptrías prismáticas, ya que en aquellas parálisis persistentes, en patologías con procesos que no son reversibles o en desviaciones estables, que afectan incluso la PPM, una solución adecuada es el uso de prismas en gafa, porque ayudan a restaurar la visión binocular y a mejorar los signos y síntomas del paciente. Para calcular el prisma existen diversas técnicas, y en aquellos casos en que las desviaciones son muy sutiles e imperceptibles, utilizar instrumentos de valoración subjetiva, que sirvan a su vez para el cálculo del valor prismático, como la varilla de Maddox es muy útil<sup>9,44</sup>.

Los parches para evitar la incomodidad de la diplopía son una opción en parálisis transitorias, en procesos reversibles, como aquellos en los que tras el tratamiento de la patología subyacente desaparece la parálisis, o en caso de que se le dé solución quirúrgica a la desviación<sup>9</sup>.

Una prueba complementaria importante en la exploración de estos pacientes es la evaluación del FO, específicamente la evaluación de la papila, en busca de papiledema

(Fig. 15), debido a que la subida de la PIC es una etiología frecuente en alteraciones del nervio abducens<sup>4,9,39</sup>.



**Figura 15:** Evaluación de la papila óptica. **A:** Papila normal. **B:** Papiledema<sup>54</sup>.

Durante la revisión hay que tener en cuenta todos los posibles diagnósticos diferenciales, desde la alteración neurológica hasta procesos como la miastenia, en los que no se encuentre afectado el sexto par craneal<sup>9</sup>.

### 2.1. Parálisis del sexto par craneal en pacientes pediátricos

Las parálisis de los nervios oculomotores en pacientes pediátricos (Fig. 16) se contemplan como signos de patologías graves, y es importante realizar un diagnóstico precoz, por la probabilidad de pérdida funcional e incluso de muerte<sup>55</sup>. Con respecto a la parálisis del sexto par craneal, según Park et al.<sup>55</sup> tras el análisis de varios estudios previos, esta parálisis en pacientes pediátricos se asocia específicamente, a neoplasias y traumas craneoencefálicos, en lo que concuerda Repka<sup>56</sup> y Sterker et al<sup>57</sup>, agregando la PIC y dos etiologías más raras, la inflamatoria e idiopática, como posibles causas de la parálisis.



**Figura 16:** Parálisis del VI par craneal izquierdo en un paciente pediátrico. Cuando el paciente mira hacia la izquierda, hay aducción limitada del ojo derecho, pero no abducción del ojo izquierdo<sup>58</sup>.

Los estrabismos debidos a la parálisis del sexto par craneal son poco comunes, pero no se deben descartar como posible etiología<sup>56</sup>. La atención optométrica especial a la parálisis del sexto par craneal en pacientes pediátricos, se debe a la gravedad de las patologías subyacentes y principalmente a la alta probabilidad de que el paciente, de no ser tratado de forma correcta, desarrolle una disminución funcional de la visión denominada ambliopía.

Con la parálisis del sexto par craneal, pueden aparecer distintos síntomas visuales y por ende fenómenos adaptativos, como la supresión, mediante los que el cerebro busca evitar esa sintomatología; estas adaptaciones sensoriales en edades tempranas, cuando el sistema visual está en desarrollo y es muy susceptible de cualquier anomalía, son perjudiciales, porque evitan que éste se desarrolle de manera adecuada y es ahí cuando aparece la ambliopía<sup>53</sup>.

La ambliopía es una disminución de la capacidad visual debida al incorrecto desarrollo del sistema, bien por privación de un ojo o por interacción binocular inadecuada. Existen varios tipos de ambliopía y la que puede aparecer más comúnmente secundaria a la parálisis del sexto par craneal, se denomina ambliopía estrábica<sup>53</sup>.

Al profesional optométrico, una vez tratada la patología subyacente, le corresponde corregir el error refractivo del niño, de haberlo, y ofrecer soluciones como prismas, parches, lentes de contacto y terapia visual, de manera que se pueda asegurar el correcto desarrollo visual y social del paciente<sup>53</sup>.

### **ACTUALIDAD: Parálisis del sexto par craneal asociada al COVID-19**

La infección por COVID-19 afecta principalmente el sistema respiratorio, pero, también se han reportado manifestaciones neurológicas, siendo la pérdida olfatoria la más común<sup>59</sup>, y si bien son cada vez más reconocidas, su fisiopatología exacta es incierta<sup>60</sup>.

Entre estos signos neurológicos se encuentran las neuropatías craneales<sup>60</sup>, que cursan con alteraciones del gusto, el olfato y la visión<sup>61</sup>. Múltiples estudios informan sobre la aparición de la parálisis del nervio abducens en pacientes COVID-19 positivos, aislada, asociada a patologías como el SMF<sup>59,62</sup>, o secundaria a otros trastornos derivados de la infección.

Dentro de la etiología de las neuropatías craneales, la infección vírica es frecuente<sup>62</sup>, por virus como el zika, el citomegalovirus, el virus de la inmunodeficiencia

humana, el herpes virus y la varicela zoster, entre otros<sup>59</sup>, pero, debido a que la asociación con el COVID-19 es recientemente conocida<sup>62</sup>, este virus aún no se considera dentro de esa lista, principalmente porque hasta ahora la fisiopatología de esa relación no es concreta, aunque se han propuesto varias posibilidades (Tabla 4).

<b>POSIBLES FISIOPATOLOGÍAS DEL DAÑO NEUROPÁTICO PROVOCADO POR EL COVID-19</b>	
<b>PROCESOS INMUNOMEDIADOS</b>	Una de las respuestas del sistema inmune frente a la infección es la liberación de citoquinas proinflamatorias que median la interrupción de la barrera hematoencefálica, por lo que le es más fácil al virus propagarse al SNC <sup>62</sup> .
	La infección, desencadena estados de hiperinflamación e hipercoagulación que dejan a los pacientes más susceptibles de sufrir daños en los tejidos. Esos trastornos vasculares pueden afectar alguna estructura del VI par craneal <sup>59,60,62</sup> .
	Estados protrombóticos secundarios a la infección, pueden conllevar al desarrollo de lesiones microvasculares trombóticas <sup>62</sup> . Dichas lesiones pueden ubicarse cercanas a alguna estructura del VI par craneal y por tanto alterar su función.
<b>INFECCIÓN DIRECTA</b>	Diseminación de la infección al SNC a través de la placa cribiforme y el bulbo olfatorio, a través de las conexiones sinápticas <sup>60,62,63,64</sup> .
<b>VÍA HEMATÓGENA</b>	El virus puede viajar desde la circulación sistémica hasta la circulación cerebral, porque provoca un daño sobre el endotelio capilar de la barrera hematoencefálica que desequilibra su función <sup>62</sup> .

**Tabla 4:** Posibles fisiopatologías del daño neuropático provocado por el COVID-19.

Sobre la relación entre la parálisis del nervio abducens y el COVID-19, se han publicado varios estudios, en los que se exponen casos de parálisis del sexto par craneal en pacientes infectados y revisiones bibliográficas del tema como los citados en este trabajo<sup>59,60,62</sup>. Según esos artículos la parálisis del nervio abducens es un signo que pueden presentar los pacientes COVID-19 positivos; incluso en un artículo publicado por Manolopoulos et al.<sup>60</sup> en 2022 concluyen que éste puede llegar a ser el único signo de presentación de la infección, y para Ben-David et al.<sup>62</sup> la parálisis aislada aparece principalmente en aquellos pacientes con un proceso de enfermedad leve, en el que ni siquiera tienen que aparecer los típicos síntomas respiratorios y puede presentarse acompañada de la parálisis de otros pares craneales en pacientes con un desarrollo de la enfermedad más grave. Ambos estudios concuerdan en que la alteración de los movimientos oculares es transitoria y su recuperación espontánea tras unas semanas<sup>60,62</sup>.

Aunque actualmente no se conocen todas las complicaciones neurológicas derivadas de esta enfermedad, entre las que se han estudiado se encuentran la encefalitis, la desmielinización, la neuropatía y el accidente cerebrovascular<sup>63</sup>, todas posibles etiologías de la parálisis del sexto par craneal. Sin embargo, en el caso presentado por Manolopoulos et al.<sup>60</sup>, no hubo resultados clínicos indicativos de que hubiera alguna patología subyacente.

Si bien hay muchas posibles causas de la aparición de una parálisis del nervio abducens como signo del COVID-19, con todo lo expuesto anteriormente es notorio, tal y como consta en el trabajo de Zheng Li et al.<sup>59</sup> publicado en 2021, hacen falta más estudios de cohorte, y de casos y controles, para confirmar esa vinculación epidemiológica y concretar sus mecanismos fisiopatológicos.

## CONCLUSIONES

1. La literatura científica sobre sexto par craneal, sus síndromes y lesiones es abundante, y esto se debe probablemente a que la parálisis de este nervio, además de ser la más común, es un posible indicativo de graves patologías subyacentes.
2. Las parálisis del nervio abducens tienen distintos orígenes, principalmente patológicos, y es importante en el ejercicio profesional, tener en cuenta que algunos pueden ser graves e incluso mortales.

3. Los pacientes con signos de paresia de inicio súbito, sin conocimiento de patologías subyacentes, se deben derivar de manera urgente.
4. Debido a que el sexto par craneal tiene un trayecto tan largo, es vulnerable frente a las entidades patológicas que afecten el espacio intracraneal.
5. Los signos de la parálisis dependen de la estructura lesionada.
6. Las lesiones en las fibras periféricas del sexto par, se presentan principalmente en tres puntos de su recorrido intracraneal: el espacio subaracnoideo, el vértice del peñasco y el seno cavernoso.
7. Por la ubicación de la lesión en el tronco encefálico, son tres los principales tipos de parálisis: la parálisis de la mirada conjugada horizontal, la oftalmoplejía internuclear y el síndrome del uno y medio.
8. Las lesiones en la protuberancia afectan los movimientos conjugados de la visión lateral, por las conexiones existentes entre los núcleos oculomotores.
9. No es infrecuente que la parálisis del nervio abducens se presente acompañada de la parálisis de otros pares craneales, por la proximidad de sus estructuras en el tronco encefálico.
10. El principal signo de daño en el sexto par craneal, es la endotropía del ojo ipsilateral a la lesión y el principal síntoma es la diplopía.
11. Los signos y síntomas de parálisis pueden ser sutiles e imperceptibles, y manifestarse o no, en la posición primaria de mirada.
12. Los efectos sobre la visión pueden ser compensados en pacientes adultos y pediátricos, mediante adaptaciones sensoriales.
13. La evaluación y acción optométrica u oftalmológica a tiempo, de las adaptaciones sensoriales en niños, es crucial para garantizar un desarrollo visual normal.
14. El profesional titulado en Óptica y Optometría está capacitado para ofrecer soluciones optométricas frente a los problemas visuales derivados de la parálisis del sexto par craneal.
15. Para concretar la causa de aparición de la parálisis del sexto par craneal, asociada al COVID-19, hacen falta estudios con muestras de mayor rango.

## BIBLIOGRAFÍA

1. May OJ, Corbett JJ. Sistemas motores visuales. Principios de neurociencia: aplicaciones básicas y clínicas. 4ª ed. Londres, Inglaterra: Elsevier Science; 2014. p. 445-463.
2. Snell RS. Los núcleos de los nervios o pares craneales, sus conexiones centrales y su distribución. Neuroanatomía clínica: Edición revisada. 7ª ed. Barcelona, España: Lippincott Williams & Wilkins; 2014. p. 559-625.
3. Wang JMH, Edwards BA, Loukas M, Oskouian RJ, Tubbs RS. Supernumerary abducens nerves: A comprehensive review. *World Neurosurg.* 2018;112:39–45.
4. Kanski JJ, Bowling B. Neurooftalmología. Oftalmología clínica. 7ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 783-859.
5. Toledo FE. Movimientos oculares. En: Toledo FE, Faccia PA, Liberatore LE. Manual práctico: Optometría clínica. 1ª ed. La Plata: Editorial de la Universidad Nacional de La Plata (EDULP); 2020. p. 141-151.
6. Blumenfeld H. Brainstem I: Surface Anatomy and Cranial Nerves. *Neuroanatomy through clinical.* 2ª ed. Sunderland: Sinauer Associates; 2010. p. 493-561.
7. Waxman S. Nervios craneales y sus vías. Neuroanatomía clínica: 26ª ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2010. p. 99-118.
8. Waxman S. Tronco encefálico y cerebro. Neuroanatomía clínica: 26ª ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2010. p. 79-98
9. Margolin E. Approach to patient with diplopia. *J Neurol Sci.* 2020;417:117055.
10. Gunton KB, Wasserman BN, DeBenedictis C. Strabismus. *Prim Care.* 2015;42(3):393–407.
11. Ipsalali HO, Ciftci AC, Kilic D, Sendemir G, Seyhan S, Kaya I, et al. Variations of the 6th cranial nerve (nervus abducens) in the petroclival region: A microsurgical study. *Morphologie.* 2019;103(341 Pt 2):103–109.
12. Blumenfeld H. Brainstem II: Eye Movements and Pupillary Control. *Neuroanatomy Through Clinical Cases.* 2ª ed. Sunderland: Sinauer Associates; 2010. p. 565-610
13. Bidot S, Biousse V. Diplopie : un symptôme important en médecine interne. *Rev Med Interne.* 2017;38(12):806–816.

14. Catani M. The anatomy of the human frontal lobe. *Handb Clin Neurol*. 2019;163:95–122.
15. Virgo JD, Plant GT. Internuclear ophthalmoplegia. *Pract Neurol*. 2017;17(2):149–153.
16. Kochar PS, Kumar Y, Sharma P, Kumar V, Gupta N, Goyal P. Isolated medial longitudinal fasciculus syndrome: Review of imaging, anatomy, pathophysiology and differential diagnosis. *Neuroradiol J*. 2018;31(1):95–99.
17. Akhavan Sigari A, Etemadifar M, Salari M. Complete horizontal gaze palsy due to bilateral paramedian pontine reticular formation involvement as a presentation of multiple sclerosis: a case report. *BMC Neurol*. 2019;19(1):254.
18. Rucker JC, Webb BD, Frempong T, Gaspar H, Naidich TP, Jabs EW. Characterization of ocular motor deficits in congenital facial weakness: Moebius and related syndromes. *Brain*. 2014;137(Pt 4):1068–1079.
19. Nijssse B, Bettink MW, Neuteboom RF. Pseudointernuclear ophthalmoplegia as a presenting feature of ocular myasthenia gravis. *BMJ Case Rep*. 2014;2014:bcr2013203234.
20. Feroze KB, Wang J. Internuclear Ophthalmoplegia. *PubMed. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020*.
21. Chao J, Saleem S, Tausif HN, Levasseur K, Stec LA. Internuclear ophthalmoplegia as the first manifestation of pediatric-onset multiple sclerosis and concurrent Lyme disease. *Am J Case Rep*. 2020;21:925220.
22. Andermatten JA, Elua Pinin A, Samprón Lebed N, Bollar Zabala A, Arrazola Schlamilch M, Urculo Bareño E. Síndrome del uno y medio de Fisher a causa de un cavernoma bulbo-protuberancial. *Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed)*. 2019;94(6):309–312.
23. Xue F, Zhang L, Zhang L, Ying Z, Sha O, Ding Y. One-and-a-half syndrome with its spectrum disorders. *Quant Imaging Med Surg*. 2017;7(6):691–697.
24. Rosini F, Pretegiani E, Guideri F, Cerase A, Rufa A. Eight and a half syndrome with hemiparesis and hemihypesthesia: the nine syndrome? *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2013;22(8):637-638.

25. Mahale RR, Mehta A, John AA, Javali M, Abbas MM, Rangasetty S. “Nine” syndrome: A new neuro-ophthalmologic syndrome: Report of two cases. *Ann Indian Acad Neurol.* 2015;18(3):335–337.
26. Allbon DS, La Hood B. Thirteen-and-A-half syndrome. *J Neuroophthalmol.* 2016;36(2):191–192.
27. Teener JW. Miller Fisher’s syndrome. *Semin Neurol.* 2012;32(5):512–516.
28. Cabrero FR, Morrison EH. Miller Fisher Syndrome. PubMed. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021.
29. Acharya S, Pant B, Chandra A, Chandra A. Fovilles Syndrome a Case to Remember Case Report. *J Biomed Res Environ Sci.* 2021;2(10):1015–1017.
30. Cheng H-C, Yen M-Y, Wang A-G. Foville’s syndrome with ipsilateral internuclear ophthalmoplegia due to spontaneous pontine hemorrhage. *Taiwan J Ophthalmol.* 2013;3(2):75–77
31. Kekunnaya R, Negalur M. Duane retraction syndrome: causes, effects and management strategies. *Clin Ophthalmol.* 2017;11:1917-1930.
32. Birgul R, Gürlü V. Diplopia in cases with type 1 Duane retraction syndrome. *Cureus.* 2021;13(6):15769.
33. Barry BJ, Whitman MC, Hunter DG, Engle EC. Duane Syndrome. In: Adam MP, Ardinger HH, Mirzaa GM, Pagon RA, et al., eds. *GeneReviews.* Seattle (WA): University of Washington, Seattle;2007 [Actualizado en 2019 Aug 29].
34. Taylor A, Buruklar H, Van Nechel C, Cordonnier M. Sixth cranial nerve neuromyotonia mimicking intermittent Duane syndrome type II: case report. *Acta Neurol Belg.* 2017;117(4):941–942.
35. Picciolini O, Porro M, Cattaneo E, Castelletti S, Maserà G, Mosca F, et al. Moebius syndrome: clinical features, diagnosis, management and early intervention. *Ital J Pediatr.* 2016;42(1):56.
36. Bell C, Nevitt S, McKay VH, Fattah AY. Will the real Moebius syndrome please stand up? A systematic review of the literature and statistical cluster analysis of clinical features. *Am J Med Genet A.* 2019;179(2):257–265.

37. Kim N, Kim JH, Kim J-S, Hwang J-M. Möbius syndrome: clinico-radiologic correlation. *Arbeitsphysiologie*. 2018;256(11):2219–2223.
38. Gutowski NJ, Chilton JK. The congenital cranial dysinnervation disorders. *Arch Dis Child*. 2015;100(7):678–681.
39. McGee S. Nerves of the Eye Muscles (III, IV, and VI): Approach to Diplopia. Evidence-based physical diagnosis. 4<sup>a</sup> ed. Philadelphia. Elsevier; 2018. p. 523-540.
40. Demir B, Abuzaid G, Ergenc Z, Kepenekli E. Delayed diagnosed Gradenigo's syndrome associated with acute otitis media. *SAGE Open Med Case Rep*. 2020;8:2050313X20966119.
41. Costa JV, João M, Guimarães S. Bilateral papilledema and abducens nerve palsy following cerebral venous sinus thrombosis due to Gradenigo's syndrome in a pediatric patient. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2020;19:100824.
42. Rossi N, Swonke ML, Reichert L, Young D. Gradenigo's syndrome in a four-year-old patient: a rare diagnosis in the modern antibiotic era. *J Laryngol Otol*. 2019;133(6):535–537.
43. Chan K-C, Chen S-L. Diplopia in a child: Gradenigo syndrome is an unforgettable disease. *Ear Nose Throat J*. 2021;145561321989459.
44. M. González Manrique, J. M. Rodríguez Sánchez, M. Ruiz Guerrero. Parálisis oculomotoras. En: Sociedad Española de Oftalmología. *Protocolos en neuro-oftalmología*. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología D.L.;2010. p. 217-238.
45. Delavar Kasmaei H, Baratloo A, Soleymani M, Nasiri Z. Imaging-based diagnosis of wernicke encephalopathy: a case report. *Trauma Mon*. 2014;19(4):17403.
46. Isen DR, Kline LB. Neuro-ophthalmic manifestations of Wernicke encephalopathy. *Eye Brain*. 2020;12:49–60.
47. Sinha S, Kataria A, Kolla BP, Thusius N, Loukianova LL. Wernicke encephalopathy-clinical pearls. *Mayo Clin Proc*. 2019;94(6):1065–1072
48. Ksiaa I, Abroug N, Kechida M, Zina S, Jelliti B, Khochtali S, et al. Eye and Behçet's disease. *J Fr Ophtalmol*. 2019;42(4):133–146.
49. Walling AD, Dickson G. Guillain-Barré syndrome. *Am Fam Physician*. 2013;87(3):191-197.

50. Jasti AK, Selmi C, Sarmiento-Monroy JC, Vega DA, Anaya J-M, Gershwin ME. Guillain-Barré syndrome: causes, immunopathogenic mechanisms and treatment. *Expert Rev Clin Immunol.* 2016;12(11):1175–1189.
51. Sasikumar S, Roy-Hewitson C, Geenen C, Robinson D, Tyndel F. Recurrent abducens palsy in relapsing-remitting multiple sclerosis. *Can J Neurol Sci.* 2020;47(5):714–715.
52. Erkan Turan K, Taylan Sekeroglu H, Koc I, Kilic M, Sanac AS. The frequency and causes of abnormal head position based on an ophthalmology clinic's findings: Is it overlooked?. *Eur J Ophthalmol.* 2017;27(4):491–494.
53. Kanski JJ, Bowling B. Estrabismo. *Oftalmología clínica.* 7ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 735-781.
54. Chen BS, Meyer BI, Saindane AM, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Prevalence of incidentally detected signs of intracranial hypertension on magnetic resonance imaging and their association with papilledema. *JAMA Neurol.* 2021;78(6):718–725.
55. Park KA, Oh SY, Min J-H, Kim BJ, Kim Y. Acquired onset of third, fourth, and sixth cranial nerve palsies in children and adolescents. *EYE.* 2019;33(6):965–973.
56. Repka MX. Don't miss this! Red flags in the pediatric eye examination: Ophthalmoplegia in childhood. *J Binocul Vis Ocul Motil.* 2019;69(3):93–97.
57. Sterker I, Sorge I, Bernhard M, Merckenschlager A. Akute bilaterale Abduzensparese bei einem 7-jährigen Jungen – atypisches Miller-Fisher-Syndrom. *Klin Monbl Augenheilkd.* 2017;234(10):1225–1227.
58. Pérez Casaseca C, Nievas Gómez T, Fernández-Baca Vaca G. Manifestaciones oftalmológicas de la hipertensión intracraneal idiopática en la infancia. A propósito de un caso. *Rev mex oftalmol.* 2015;89(2):112–115.
59. Li Z, Li X, Shen J, Chan MTV, Wu WKK. Miller Fisher syndrome associated with COVID-19: an up-to-date systematic review. *Environ Sci Pollut Res Int.* 2021;28(17):20939–20944.
60. Manolopoulos A, Katsoulas G, Kintos V, Koutsokera M, Lykou C, Lapaki K-M, et al. Isolated abducens nerve palsy in a patient with COVID-19: A case report and literature review: A case report and literature review. *Neurologist.* 2022;27(3):139–142.

61. Mao L, Jin H, Wang M, Hu Y, Chen S, He Q, et al. Neurologic manifestations of hospitalized patients with Coronavirus disease 2019 in Wuhan, China. *JAMA Neurol.* 2020;77(6):683–690.
62. Ben-David GS, Halachmi-Eyal O, Shyriaiev H, Brikman S, Dori G, Briscoe D. Diplopia from abducens nerve paresis as a presenting symptom of COVID-19: a case report and review of literature. *Arq Bras Oftalmol.* 2021;85(2):182–185.
63. Montalvan V, Lee J, Bueso T, De Toledo J, Rivas K. Neurological manifestations of COVID-19 and other coronavirus infections: A systematic review. *Clin Neurol Neurosurg.* 2020;194:105921.
64. Meinhardt J, Radke J, Dittmayer C, Franz J, Thomas C, Mothes R, et al. Olfactory transmucosal SARS-CoV-2 invasion as a port of central nervous system entry in individuals with COVID-19. *Nat Neurosci.* 2021;24(2):168–175.