

Paresia del cuarto nervio craneal

Fourth cranial nerve palsy

A. Camós-Carreras¹, B. Sánchez-Dalmau¹, R. Alcubierre², S. Muñoz³

¹Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. ²Hospital Sant Joan Despí Moisès Broggi. Consorci Sanitari Integral. Barcelona. ³Hospital Universitari de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Correspondencia:

Anna Camós-Carreras

E-mail: annacamos@gmail.com

Resumen

La parálisis de IV nervio craneal es la causa más frecuente de diplopía vertical. Puede aparecer desde la infancia hasta la edad adulta. Suele presentarse con clínica de diplopía. Puede tener una etiología congénita, microvascular u otras causas. El tratamiento depende de cada caso y algunos de ellos requieren estudio por neuroimagen. A continuación se presenta el protocolo de actuación en caso de una paresia de cuarto nervio.

Palabras clave: Diplopía. Parálisis. Cuarto nervio craneal. Congénito. Adquirido.

Resum

La paràlisi del IV nervi cranial és la causa més freqüent de diplopia vertical. Pot aparèixer des de la infància fins a l'edat adulta. Acostuma a presentar-se amb clínica de diplopia. Pot tenir una etiologia congènita, microvascular o altres causes. El tractament depèn de cada cas i alguns d'ells requereixen estudi per neuroimatge. A continuació es presenta el protocol d'actuació en cas d'una parèsia de quart nervi.

Paraules clau: Diplopia. Paràlisi. Quart nervi cranial. Congènit. Adquirit.

Abstract

Cranial nerve IV paralysis is the most frequent cause of vertical diplopia. It can appear from childhood to adulthood. It usually presents with diplopia. It may be due to congenital, microvascular or other causes. Treatment depends on each patient and some of them require neuroimaging. The action protocol in the case of a fourth nerve paresis is presented below.

Key words: Diplopia. Paralysis. Fourth cranial nerve. Congenital. Acquired.

Este protocolo ha sido consensuado por el Grup de treball de Neuro-oftalmologia de Catalunya i Balears

Introducción

El IV nervio craneal (troclear o patético) inerva el músculo oblicuo superior (OS). En posición primaria de la mirada el eje del tendón muscular forma un ángulo de 53° con el eje visual por lo que su acción es compleja: es principalmente inciclotorsor y como acciones secundarias tiene depresión (en aducción) y abducción (en depresión)¹. Su posición diagnóstica es depresión en aducción ya que en esta posición coinciden el eje muscular y el visual por lo que queda anulada la función torsora y toda la fuerza de contracción se convierte en depresión.

La parálisis del oblicuo superior es la causa más frecuente de diplopía vertical.

Incidencia

En el adulto, son más frecuentes las parálisis de VI nervio (representan casi del 50%), seguidas de las de III nervio y IV nervio. Las parálisis combinadas se producen con menor frecuencia (14%). En el niño, las parálisis de IV y VI nervios presentan una incidencia similar, en torno a un 1/3 de los casos, seguido por el III nervio y las parálisis combinadas^{2,3}.

Anatomía

Los núcleos del IV nervio craneal se sitúan debajo de la materia gris periacueductal del tronco del encéfalo, justo por detrás de los núcleos del III, en los colículos inferiores. Los fascículos nerviosos se incurvan hacia atrás y abajo rodeando el acueducto, para cruzarse en el techo de éste, el velo medular anterior. Justo a este nivel salen ambos nervios, para ir en busca de su correspondiente músculo OS, el contralateral. En el tronco, el núcleo del IV está relativamente alejado de otras estructuras, a excepción de la vía simpática descendente. Por este motivo, las lesiones nucleares no suelen asociarse a otros signos neurológicos. Una vez fuera del tronco, el trayecto del IV nervio tiene el curso intracraneal más largo de todos los nervios craneales, lo que lo hace más vulnerable a los traumatismos craneales, sobre todo a aquellos que se producen en la región frontal o en el ápex. Es el único par craneal que va por la zona dorsal de tronco del encéfalo. En su camino pasará por la pared lateral del seno cavernoso, hendidura orbitaria superior y por fuera del anillo de Zinn.

Síndromes según localización

- *Sd nuclear o fascicular*: causado por hemorragia, infarto, desmielinización o traumatismo.
- *Sd subaracnoideo*: causado por traumatismo, tumor, meningitis o neurocirugía.
- *Sd seno cavernoso*: asocia múltiples parálisis (III, IV, VI, V1 y V2) y Horner.
- *Sd orbitario*: asocia múltiples parálisis (III, IV, VI) y Horner, proptosis y quemosis.
- Parálisis aislada del IV par craneal.

Etiología

- *Congénito*: es el estrabismo parético más frecuente en niños, de etiología desconocida, y puede pasar desapercibido hasta que empieza a descompensarse en la edad adulta^{4,5}.
- *Adquirido*: por traumatismo (causa adquirida más frecuente), alteraciones vasculares, diabetes, tumores cerebrales, síndromes de fisura orbitaria superior, herpes zóster...

Anamnesis

Es preciso investigar los siguientes antecedentes:

- Traumatismo craneal y su intensidad.
- Enfermedades vasculares y sistémicas (diabetes *mellitus*, hipertensión, cardiopatías, arteritis de la temporal, enfermedad tiroidea, tumores, infecciones, enfermedades autoinmunes).
- Lesiones cutáneas (herpes).
- Cansancio generalizado, empeoramiento vespertino (síndrome miasteniforme).
- Intervenciones quirúrgicas previas:
 - Otorrino-laringológicas: senos paranasales.
 - Oculares: anestesia retrobulbar, cirugía de órbita, oculoplastia.
 - Neurocirugía en la fosa posterior.
 - Cirugías con pérdida hemática importante (abdominal, cardíaca...)
- Procedimientos relacionados con el líquido cefalorraquídeo (punción lumbar, anestesia epidural).
- Exposición a tóxicos (alcohol).

Exploración

- Observación de tortícolis.
- Estudio monocular de las ducciones y binocular de las versiones y vergencias.
- Cover test de lejos y de cerca.
- Evaluación de la diplopía en las 9 posiciones de la mirada.
- Evaluación de la amplitud de fusión vertical (aumentada en formas congénitas).
- Test de Bielschowsky (Figura 1). Al inclinar la cabeza sobre el hombro del lado parético observamos que el ojo parético hace un movimiento de elevación y empeora la diplopía, al inclinar la cabeza sobre el otro hombro, el ojo de este lado no se eleva y la diplopía mejora).
- Exploración de la torsión: mediante fondo de ojo, dónde se verá exciclotropía del ojo afecto; o haciendo la prueba de la doble varilla de Maddox. El test consiste en colocar una varilla de Maddox roja en un ojo y otra blanca en el otro. Estas se ponen en una gafa de prueba. La roja se pone delante del ojo que se cree causante de la ciclotropía. Inicialmente se debe alinear la dirección de la varilla de Maddox con la marca de la gafa de prueba a 90 grados. Giramos la varilla de Maddox hasta que el paciente nos indique que ve las dos líneas paralelas. Entonces podremos medir la magnitud de la ciclotropía en la gafa de prueba.

Clínica

Es importante distinguir, por sus diferentes características clínicas y con vistas al tratamiento, las paresias unilaterales de las bilaterales.



Figura 1. Signo de Bielschowsky positivo sobre hombro izquierdo.



Figura 2. Parálisis de IV nervio izquierdo microvascular.

Paresia unilateral del IV nervio

En la parálisis del IV nervio la diplopía es mixta, vertical y torsional.

Los hallazgos que podemos encontrar son:

- *Tortícolis*: cabeza hacia el hombro contralateral, con descenso del mentón y giro de la cabeza al lado opuesto del afectado.
- *Posición primaria de la mirada (PPM)*: hipertropía incoincidente del ojo parético, que aumenta en aducción y disminuye en abducción (Figura 2).
- Test de Bielschowsky positivo al hombro de la lesión (Figura 1).
- Exciclotropía del ojo con la lesión.
- Secundarismos: los más habituales son la hiperfunción del oblicuo inferior ipsilateral (antagonista) y la del recto inferior contralateral (agonista contralateral).

Paresia bilateral del IV nervio

La causa es con frecuencia traumática, y la lesión suele localizarse en el velo medular anterior, que es donde se encuentran juntos ambos nervios.

Las características clínicas son:

- PPM: poca hipertropía.
- Inversión de la hipertropía en cada lateroversión: hipertropía derecha en levoversión e izquierda en dextroversión.
- Signo de Bielschowsky positivo hacia ambos lados (bilateral).

- Anisotropía en "V" y gran depresión del mentón, con eventual ortotropía en posición primaria y en superversión, pero con acentuada endotropía en infraversión.
- Exciclotropía muy acentuada, que aumenta en infraversión.
- Hiperfunción del oblicuo inferior bilateral.

Parálisis congénita

Responde normalmente a anomalías en el tendón de inserción del oblicuo superior, incluida su agenesia. Hay un aumento de la amplitud de fusión vertical a cualquier edad (más de 3 dioptrías prismáticas, incluso hasta 20-30) con correspondencia retiniana anómala.

La descompensación de los cuadros congénitos, tan sumamente frecuentes, sucede entre los 8-50 años. El desencadenante puede ser un traumatismo, un proceso debilitante, la presbicia, la cirugía de la catarata, y se desencadena diplopía que puede ser intermitente.

El examen de fotografías antiguas del paciente (de su infancia o juventud), ayuda a confirmar la causa congénita con la repetida inclinación de la cabeza, siempre hacia el mismo lado. No es infrecuente encontrar otros casos en su misma familia. La parálisis congénita del IV nervio puede asociarse con asimetría facial y trastornos del esqueleto axial, ambos consecuencia del persistente tortícolis torsional.

Existen características clínicas típicas para diferenciarla de la parálisis adquirida (Tabla 1).

Clasificación de Knapp

La paresia de IV nervio se puede clasificar de acuerdo con el sistema de clasificación de Knapp⁶, basado en las posiciones de mayor desviación vertical y su tratamiento quirúrgico correspondiente (Tabla 2).

Diagnóstico diferencial

- *Desviación Vertical Disociada (DVD)*: aparentemente no se cumple la ley de Hering, consiste en un movimiento (lento) del ojo no fijador hacia arriba, hacia fuera y de exciclorrotación. Es bilateral pero puede ser muy asimétrico
- *Paresia aislada del recto superior contralateral*: El test de Bielschowsky es menos consistente en este cuadro que en la verdadera paresia del IV par.
- *Skew deviation*: Desviación vertical de los ejes oculares de causa supranuclear, no estrictamente paralítica, que normalmente se acompaña de inclinación torsional binocular, inclinación torsional de la cabeza e inclinación de la vertical subjetiva, todas hacia el mismo lado, constituyendo el denominado síndrome de inclinación ocular (*ocular tilt reaction*). Los pacientes con skew deviation presentan una disminución de más del 50% de la desviación vertical a la exploración tumbado².
- *Miastenia gravis*: hay que tenerla en cuenta en cualquier parálisis oculomotora.
- *Oftalmopatía tiroidea*: la limitación de la elevación en abducción por un músculo recto inferior engrosado puede parecer una hipertropía en aducción (similar a paresia del IV) en el ojo contralateral.
- *Patología orbitaria* (tumor, trauma, inflamación).

Diagnóstico

El diagnóstico de parálisis de IV nervio está basado en el cumplimiento de los 3 pasos de Parks (Tabla 3). El test de Lancaster puede ayudar en el diagnóstico y seguimiento. Existe exciclotorsión del ojo parético.

Parálisis congénita	Parálisis adquirida
- Pocos síntomas y mucha desviación	- Muchos síntomas incluso con poca desviación, (diplopía constante)
- Gran capacidad de fusión vertical (diplopía intermitente)	- Puede ser bilateral (patrón en V)
- Tortícolis antigua marcada (fotos del paciente)	
- Asimetría facial	

Tabla 1. Características clínicas en parálisis de IV nervio según etiología.

Clase	Área de mayor desviación vertical *	Diagnóstico	Cirugía
I		Paresia OS izquierdo Clase I	Debilitamiento oblicuo inferior izquierdo
II		Paresia OS izquierdo Clase II	Refuerzo (plegamiento) OS izquierdo
III		Paresia OS izquierdo Clase III	Plegamiento OS izquierdo si <25DP. Si >25DP plegamiento OS izquierdo y debilitamiento oblicuo inferior izquierdo
IV		Paresia OS izquierdo Clase IV	1ª cirugía: Plegamiento OS izquierdo, debilitamiento oblicuo inferior izquierdo <25DP 2º cirugía: Refuerzo recto inferior izquierdo
V		Paresia OS izquierdo Clase V	Plegamiento OS izquierdo o retroceso recto inferior derecho
VI	1. Hipoacción OS ambos ojos 2. Hiperacción OI ambos ojos 3. Patrón en V 4. Bielschowsky positivo bilateral	Paresia bilateral del OS	Plegamiento OS bilateral
VII		"Síndrome del diente canino". Parálisis traumática combinada con Síndrome de Brown. Habitualmente causada por un trauma en la zona de la tróclea.	

*El área sombreada presenta el campo de mayor desviación vertical.

Tabla 2. Clasificación de Knapp.

Tres pasos de Parks (Diagnóstico diferencial entre la paresia de oblicuo superior de un ojo y la paresia del antagonista contralateral, recto superior).

Determinar qué ojo es hipertrópico.

La constatación de que la hipertropía es mayor en aducción.

El signo de Bielschowsky positivo (designa el oblicuo superior como músculo parético).

+ 4º paso: explorar al paciente tumbado para valorar cambios en el grado de la hipertropía⁷.

Tabla 3. Pasos de Parks.

Diagnóstico etiológico

Los traumatismos y la isquemia (mononeuropatías microvasculares) son las causas más frecuentes, seguido por el grupo de parálisis congénitas que debutan en la edad adulta por descompensación de los mecanismos de binocularidad. Los tumores o los aneurismas son infrecuentes. Para determinar el origen congénito se solicitan fotografías antiguas al paciente y se mide la amplitud de fusión vertical que suele estar aumentada.

Es preciso realizar una TC e incluso RM en un traumatismo craneal con parálisis de IV nervio. En ausencia de antecedente traumático

Indicaciones de neuroimagen
Antecedente de traumatismo craneal
Pacientes sin clara evidencia de origen congénito
Asociación con síntomas neurológicos
Bilaterales
Causa microvascular que no se resuelve en 3-6 meses

Tabla 4. Indicaciones de neuroimagen.

sólo se realizará RM a los pacientes menores de 50 años, sobre todo si no hay antecedente vasculopático conocido o evidencia franca de origen congénito. Como en cualquier otra parálisis aislada que se encuentre en observación, la aparición de otros signos o síntomas neurológicos obliga a un estudio de neuroimagen (Tabla 4). También en las parálisis bilaterales y en las presuntas microvasculares que no se resuelvan en 3-6 meses.

Tratamiento

Si es factible, el tratamiento etiológico será el primero en abordar.

Cuando persiste el cuadro parético, existen varias opciones terapéuticas⁸:

- Prismas: solo útiles en PPM o en casos de poco incomitancia, en pacientes de edad avanzada o con mínima desviación vertical. Si existe torsión subjetiva no están indicados.
- Toxina botulínica: habitualmente en el oblicuo inferior homolateral (presenta un riesgo importante de que difunda o infiltre al recto inferior, incrementando la diplopía vertical).
- Cirugía: más frecuente.

- Indicaciones:
 - Niños: tortícolis, hipertropía >10 DP en PPM o hipertropía en aducción marcada.
 - Adultos: diplopía en PPM y en mirada inferior.
- La técnica dependerá de la desviación vertical en PPM, de la torsión y de los secundarismos (clasificación de knapp).

El enfoque será distinto según sea una parálisis congénita o adquirida. También influirá que el cuadro sea uni o bilateral.

En los casos de etiología microvascular o traumática habrá que esperar de 6 a 12 meses para decidir la necesidad o no de realizar tratamiento. En el resto de casos habrá que individualizar.

Bibliografía

1. Perea J. *Estrabismos*. Insituto Alcon. 2008;487-94.
2. Rebolleda G, Muñoz-Negrete FJ. Protocolos en neuro-oftalmología. Sociedad Española de Oftalmología. 2010;217-38.
3. Skinner D, Sikkema KJ. Incidence and Etiology of Presumed Fourth Cranial Nerve Palsy: A Population-based Study. *Am J Ophthalmol*. 2018;185:110-4.
4. Keane JR. Fourth nerve palsy: historical review and study of 215 inpatients. *Neurology*. 1993;43(12):2439-43.
5. Holmes JM, Mutyala S, Maus TL, Grill R, Hodge DO, Gray DT. Pediatric third, fourth, and sixth nerve palsies: A population-based study. *Am J Ophthalmol*. 1999;127(4):388-92.
6. Knapp P. Classification and treatment of superior oblique palsy. *Am Orthopt J*. 1974;VOL.24:18-22.
7. Wong A CL. Ability of an Upright-Supine Test to Differentiate Skew Deviation From Other Vertical Strabismus Causes. *Arch Ophthalmol*. 2011;129(12):1570-5.
8. Galán A, Visa J. Estado actual del tratamiento del estrabismo. Ponencia Oficial Sociedad Española de Oftalmología. Año 2012. ISBN: 978-84-89085-50-3.