

# Neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente

## *Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy*

A. García Ortega, FJ. Montañez, FJ. Molina

### Resumen

La neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente, conocida anteriormente como migraña oftalmopléjica, es una entidad de etiología desconocida que se caracteriza por una alteración de la motilidad ocular precedida de cefalea en los días anteriores. El tercer nervio craneal es el nervio afectado en la gran mayoría de los casos. Precisa de un estudio exhaustivo para descartar otras causas de oftalmoplejia dolorosa al tratarse de un diagnóstico de exclusión.

El seguimiento a largo plazo del paciente es imprescindible, ya que la alteración de la motilidad puede volverse persistente, requiriendo tratamiento del estrabismo. Estos casos además se asocian al hallazgo tardío de neoplasias, principalmente schwannomas del nervio craneal.

**Palabras clave:** Diplopía. Oftalmoplejia dolorosa. Tercer nervio craneal.

### Resum

La neuropatia dolorosa oftalmoplègica recurrent, anteriorment coneguda com a migranya oftalmoplègica, és una entitat d'etiologia desconeguda caracteritzada per una alteració de la motilitat ocular precedida de cefalea els dies anteriors. El tercer nervi cranial és el nervi afectat la majoria dels casos. Requereix d'un estudi exhaustiu per a descartar altres causes d'oftalmoplègia dolorosa ja que es tracta d'un diagnòstic d'exclusió.

El seguiment a llarg termini del pacient és essencial, ja que l'alteració de la motilitat pot esdevenir persistent i requerir tractament de l'estrabisme. A més aquests casos es relacionen amb la troballa tardana de neoplàsies, principalment schwannomas de nervi cranial.

**Paraules clau:** Diplopia. Oftalmoplègia dolorosa. Tercer nervi cranial.

### Abstract

Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy, formerly known as ophthalmoplegic migraine, is an entity of unknown origin characterized by the deficits of extraocular motility preceded by headache in the previous days. The third cranial nerve is the most frequently affected and requires a thorough study to rule out other causes of painful ophthalmoplegia since it is a diagnosis of exclusion.

Long-term follow-up of the patient is essential because motility deficits can become persistent and therefore require strabismus treatment. These sort of cases are also associated with the late finding of neoplasms, mainly cranial nerve schwannomas.

**Key words:** Diplopia. Painful ophthalmoplegia. Third cranial nerve.

## 2.7. Neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy

**A. García Ortega<sup>1</sup>, FJ. Montañez<sup>1</sup>, FJ. Molina<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología. Sección de Estrabismo y Neurooftalmología. Hospital Universitari Son Espases. Palma. Illes Balears. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. Palma. Illes Balears.

### Correspondencia:

Alberto García Ortega

E-mail: [albertogarciaortega83@gmail.com](mailto:albertogarciaortega83@gmail.com)

### Caso clínico

Mujer de 49 años que acudió a la consulta de neurooftalmología por un episodio de cefalea con diplopía orientado, tras la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) craneal sin hallazgos, como migraña con hiperforia derecha descompensada. La paciente presentaba un cuadro de diplopía que había ido empeorando en el último mes, precediendo a su aparición durante tres días una cefalea frontal acompañada de fotofobia y fonofobia que ya había desaparecido.

Como antecedentes, refirió alergias a las pirazonas y a los antiinflamatorios no esteroideos, obesidad, migraña con aura y uso ocasional de lentes de contacto.

Durante la exploración en nuestra consulta, la paciente presentó una tortícolis con el mentón hacia arriba para evitar la visión doble. No se observó una alteración pupilar. La exploración mostró una hipertropía derecha (Figura 1). Con unos movimientos de



**Figura 1.** Apariencia de la paciente en posición primaria durante una recurrencia.

seguimiento lento con limitación a la elevación del ojo izquierdo y sacádicos izquierdos también enlentecidos.

La prueba de Parks-Bielschowsky mostró una diplopía ciclovertical con hipertropía relativa del ojo derecho que empeoraba en la levoversión, pero no había un cambio claro en la diplopía al inclinar la cabeza sobre un hombro u otro, por lo que la prueba no

fue concluyente, no diferenciando entre una paresia de oblicuo superior derecho o recto superior izquierdo.

Sin embargo, dados los hallazgos previos, el hecho de que la paciente presentara un signo de Bell abolido en el ojo izquierdo y un déficit en la elevación del ojo izquierdo en la exploración del reflejo oculocefálico (ojos de muñeca), nos llevó a identificar el ojo izquierdo como el afectado. Tras asegurarnos de que no existía una restricción en la elevación con la prueba de ducción forzada, se llegó al diagnóstico de paresia del recto superior del ojo izquierdo por la afectación parcial del III nervio craneal (n.c.) sin afectación pupilar.

Se remitió a la paciente de nuevo a urgencias para su valoración por neurología, que ingresó a la paciente para un estudio. Durante el ingreso se realizó TAC y angio-TAC urgente, resonancia nuclear magnética (RNM) y angio-RNM, arteriografía cerebral completa, punción lumbar, analítica completa con estudio de coagulación, hormonas tiroideas, serologías, autoinmunidad (con determinación de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina) y electromiograma de fibra única con estimulación repetitiva. Ninguna de las pruebas identificó hallazgos patológicos de interés, por lo que la paciente fue dada de alta con el diagnóstico de migraña oftalmopléjica, reclasificada desde 2014 como neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente (NDOR).

La paciente sigue controles por la sección de cefaleas y neurooftalmología de nuestro hospital, habiendo presentado numerosas recurrencias. Estas se asocian en ocasiones con una leve ptosis, precediendo los cuadros siempre a la menstruación. Ninguna de las RNM realizadas durante los periodos sintomáticos han mostrado hallazgos patológicos, por lo que ha prevalecido el diagnóstico de exclusión de NDOR.

## La neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente

La NDOR, anteriormente conocida como migraña oftalmopléjica<sup>1</sup>, es una entidad rara de etiología desconocida, englobando probablemente diversas entidades patológicas<sup>2</sup>, que se caracteriza por episodios repetidos de afectación de uno o más nervios oculomotores y a la que precede en hasta 14 días una cefalea de características migrañosas e ipsilateral<sup>3</sup> (Tabla 1).

La evidencia apunta cada vez más claramente a una neuropatía oculomotora inflamatoria, claramente desligada de la migraña,

- A.** Al menos dos episodios que cumplen los criterios de B
- B.** Cefalea unilateral acompañada de paresia ipsilateral de uno o más nervios oculomotores
- C.** No hallazgo de lesiones orbitarias, paraselares o de fosa posterior en el estudio exhaustivo
- D.** Ausencia de un diagnóstico que explique mejor los síntomas en el ICHD

ICHD-III: tercera edición de la Clasificación Internacional de Trastornos de Cefalea (*International Classification of Headache Disorders*); NDOR: neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente.

**Tabla 1.** Criterios diagnósticos de la NDOR según la ICHD-III<sup>1</sup>.

por lo que los criterios diagnósticos podrían cambiar en los próximos años<sup>4</sup>.

Se ha estimado su prevalencia en 0,7 casos por millón. Afecta mayoritariamente a mujeres (63%), en edad infantil, con una media en la edad de presentación de 8 años. Sin embargo, el rango intercuartílico se extiende hasta los 50 años y hay casos reportados hasta los 73 años en su límite superior.

Afecta mayoritariamente al III n.c. (83%), casi todos ellos de manera aislada (93%), aunque el resto de los nervios oculomotores pueden verse envueltos adicionalmente o en solitario. La afectación bilateral o la alternancia de recurrencias entre uno y otro ojo son excepcionales.

La parálisis completa del III n.c. con afectación pupilar es la manifestación más frecuente, pero también han sido descritas las afectaciones parciales de la motilidad, o incluso ptosis o midriasis aisladas. La paresia del VI n.c. ha sido descrita con frecuencia (15%), siendo la paresia del IV n.c. mucho más rara.

Las características de la cefalea no están bien establecidas. Con anterioridad, se había descrito como de características migrañosas (68%), localizándose a nivel periocular o retroocular en el (57%), aunque en un buen número de los casos (32%), no existe historia de cefalea alguna. Se da de media 1,6 días antes de la aparición de los síntomas motores, aunque los puede llegar a preceder hasta en 14 días. El hecho de que en la gran mayoría de pacientes se presenten en edad infantil hace que la información publicada sea incompleta y no del todo fiable; además, como los criterios iniciales de Walsh y O'Doherty en los años 60 incluyeron una historia clínica de migraña como criterio diagnóstico, pueden haber establecido unas descripciones clínicas aún más sesgadas de las características de la cefalea<sup>5</sup>.

Los síntomas asociados más comunes son: fotofobia (65%) y fonofobia (56%), náuseas (66%) y vómitos (69%).

Los exámenes complementarios no suelen mostrar alteraciones analíticas, serológicas o en el líquido cefalorraquídeo. La RNM realizada durante los episodios suele mostrar un realce del nervio con la administración de gadolinio (75%) y un engrosamiento (76%), sin embargo, este es raramente visible en el IV y VI n.c.

La cefalea suele autolimitarse en un periodo comprendido entre varios días y una semana, mientras que la afectación de la motilidad suele durar 2-3 semanas, pudiendo persistir hasta 2-3 meses antes de remitir.

Suele aceptarse que presenta una respuesta inicial al tratamiento con corticosteroides (54%), que como mínimo acortan la duración del cuadro. Sin embargo, a largo plazo, hasta la mitad de los pacientes pueden desarrollar una oftalmoplejia persistente (54%), probablemente por el daño acumulado tras varios episodios. En estos casos, el tratamiento del estrabismo puede estar indicado, pero sobre todo es importante un nuevo estudio radiológico, pues la asociación a neoplasias, principalmente schwanomas, está bien descrita. Está indicado repetir la RNM cuando se produce un cambio en la presentación clínica de las recurrencias<sup>6</sup>.

## Discusión del diagnóstico diferencial de la oftalmoplejia dolorosa del III nervio craneal

Aunque los episodios recurrentes y autolimitados de oftalmoplejia dolorosa del III n.c. son sugestivos de la NDOR, es necesario un estudio exhaustivo, al tratarse de un diagnóstico de exclusión<sup>1</sup>.

Una paresia del III n.c. requiere un manejo de urgencia mientras no se demuestre la ausencia de aneurisma en la arteria comunicante posterior<sup>7</sup> (véase el capítulo 2.1. Diplopía binocular horizontal-vertical, Figura 2, Diagnóstico de paresia del III n.c.). El dolor puede estar presente tanto en cuadros compresivos como microvasculares, por lo que se deben descartar procesos que afecten al III n.c. en toda su extensión: núcleo, fascículo, espacio subaracnoideo, seno cavernoso y órbita<sup>8</sup> (Tabla 2).

La *migraña con aura troncocefálica* puede cursar con diplopía como síntoma, mientras que el estrés derivado de la migraña con aura visual puede descompensar una foria vertical. A diferencia de la NDOR, en la migraña con aura, la sintomatología oftalmo-

- Migraña con aura
- Granulomatosis  
Síndrome de Tolosa Hunt, granulomatosis con poliangeítis
- Neoplasia  
Schwanoma de nervio oculomotor, linfoma, metástasis...
- Orbitopatías  
Oftalmopatía distiroidea, miositis orbitaria...
- Parálisis microvascular  
Periférica y nuclear
- Infecciones  
Meningitis, sífilis, enfermedad de Lyme, tuberculosis...
- Desmielinización  
Esclerosis múltiple, síndrome de Miller-Fisher...
- *Miastenia gravis*
- Alteraciones vasculares  
Aneurismas, trombosis, fístula de seno cavernoso

**Tabla 2.** Principales etiologías para el diagnóstico diferencial de la neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente<sup>9</sup>.

lógica precede a la cefalea en un intervalo de horas, no de días. Adicionalmente, la duración de los síntomas motores oculares rara vez supera los 60 minutos. En caso de descompensación de una foria vertical, la desviación suele ser comitante en la exploración.

El diagnóstico diferencial con el *síndrome de Tolosa Hunt* u otras inflamaciones granulomatosas se realiza a través de la RNM o la biopsia durante los episodios, pues es un criterio diagnóstico la visualización de inflamación granulomatosa en el seno cavernoso, la fisura orbitaria superior o la órbita<sup>9</sup>. Aunque existen numerosos casos de síndrome de Tolosa Hunt con imagen normal al inicio, la afectación suele hallarse en RNM posteriores<sup>10</sup>.

En cuanto a las *neoplasias*, la imagen radiológica en las NDOR con realce en la RNM es muy similar a la del schwanoma. Se ha descrito asociada en numerosas ocasiones a estos tumores, imitando la presentación clínica de la NDOR. Sin embargo, a diferencia de la NDOR, en los schwanomas, no se produce una desaparición de la afectación radiológica al resolverse la recurrencia, lo que es clave para su diagnóstico<sup>3</sup>.

## Conclusión

La NDOR es una entidad rara en la que una cefalea da paso a una oftalmoplejia, generalmente del III n.c.

Es un diagnóstico de exclusión tras descartarse procesos que afecten al nervio motor ocular en toda su extensión.

Precisa de seguimiento, ya que la oftalmoplejia puede volverse persistente y los cambios clínicos se asocian al desarrollo de neoplasias.

## Bibliografía

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013;33(9):629-808.
2. Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P, Goadsby PJ. Ophthalmoplegic "Migraine" or Recurrent Ophthalmoplegic Cranial Neuropathy. *J Child Neurol*. 2012;27(6):759-66.
3. Smith S V, Schuster NM. Relapsing Painful Ophthalmoplegic Neuropathy: No longer a "Migraine," but Still a Headache. *Curr Pain Headache Rep*. 2018;22(7):50.
4. Liu Y, Wang M, Bian X, Qiu E, Han X, Dong Z, et al. Proposed modified diagnostic criteria for recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy: Five case reports and literature review. *Cephalalgia*. 2020;40(14):1657-70.
5. Förderreuther S, Ruscheweyh R. From Ophthalmoplegic Migraine to Cranial Neuropathy. *Curr Pain Headache Rep*. 2015;19(6):21.
6. Moloney P, Hughes NM, Killeen RP, O'Riordan S. A Case of Recurrent Painful Ophthalmoplegic Neuropathy with Associated Oculomotor Nerve Tumour. *Neuroophthalmology*. 2020;44(1):28-33.
7. Fusté Fusarés C, Muñoz Quiñones S, Arruga J, Ginebreda JA. Diplopía (visión doble) (Parte II). *Annals d'oftalmologia*. 2016;24(2).
8. Savino PJ, Danesh-Meyer HV. Ocular Misalignment and Other Ocular Motor Disorders. En: Savino PJ, Danesh-Meyer H V, eds. Color atlas and synopsis Clinical Ophthalmology. *Neuro-Ophthalmology*. Wills Eye Institute Atlas Series. 2ª ed. Philadelphia: Walters Kluwer; 2012. p. 230-97.
9. Aleksic D, Drakulic S, Ljubisavljevic S. Recurrent Painful Ophthalmoplegic Neuropathy: Migraine, Neuralgia, or Something Else? *J Oral Facial Pain Headache*. 2020;34(4):374-8.
10. Mikhail M, Basilious A, Jabehdar Maralani P, Sundaram ANE. Tolosa-Hunt syndrome: case series on the timed use of diagnostic magnetic resonance imaging. *Can J Ophthalmol*. 2020;55(4):e135-9.