

Desviación oblicua. Diagnóstico estrabológico y alternativas de tratamiento

Silvia Moguel-Ancheita,* Carmen Guadalupe Castellanos-Pérez Bolde,**
Luis Porfirio Orozco-Gómez***

Resumen

Objetivo: Analizar las posibilidades de diagnóstico y tratamiento en pacientes con *skew deviation* (SD) o estrabismo con desviación oblicua.

Material y métodos: Estudio prospectivo, observacional y longitudinal de pacientes con SD, de septiembre de 2007 a mayo de 2008. Se realizó exploración estrabológica, estudio multidisciplinario y se evaluaron alternativas terapéuticas.

Resultados: Se estudiaron 10 pacientes con SD. Edad 11.5 ± 13.6 años. Los diagnósticos neurológicos fueron esclerosis múltiple, malformación arteriovenosa, epilepsia, hidrocefalia, encefalopatía isquémica, atrofia cortical, hipoplasia de cuerpo calloso y hemorragia talámica. Se encontró retraso psicomotor en 80 %, además se asoció a apraxia de Cogan, síndrome de Parinaud, nistagmo en see-saw, síndrome de Foville y hemiplejía. Los estrabismos relacionados fueron exotropía en cinco, endotropía en tres, hipertropía en dos, desviación vertical disociada en uno. Se encontró lesión a II, III y VII nervios craneales.

Conclusiones: El estudio estrabológico adecuado permite un mejor diagnóstico de la lesión en SD y con ello vigilar la evolución neurológica del paciente. El tratamiento debe incluir la rehabilitación óptica y el manejo del estrabismo, principalmente con toxina botulínica.

Palabras clave: Desviación oblicua, estrabismo, alteraciones de la movilidad ocular, diplopía.

Summary

Objective: To analyze diagnosis and treatment alternatives in patients with skew deviation (SD).

Methods: This is a prospective, observational and longitudinal study of patients with SD. The study took place in a third-level medical center during the period from September 2007 to May 2008. Strabismological exploration, multidisciplinary diagnosis and treatment alternatives were analyzed.

Results: Ten patients presenting SD were studied. Diagnoses were multiple sclerosis, arteriovenous malformation, epilepsy, hydrocephalus, ischemic encephalopathy, cortical atrophy, hypoplasia of corpus callosum and thalamic hemorrhage. Psychomotor retardation was present in 80%. Other diagnoses were Cogan apraxia, Parinaud syndrome, see-saw nystagmus, Foville syndrome, and hemiplegic alterations. Related strabismuses were exotropia (5), esotropia (3), hypertropia (2), and dissociated vertical deviation (1). Lesions of II, III and VII cranial nerves were found.

Conclusions: Complete strabological study allows a better diagnosis of the lesion and consequently relapsing disease in order to achieve a better treatment according to each patient. Optical rehabilitation and botulinum applications are especially indicated.

Key words: Skew deviation, strabismus, ocular motility disorders, diplopia.

Introducción

Skew deviation (SD), que traducido al español sería desviación oblicua, es poco común, se manifiesta como un estrabismo vertical en el que se observa hipertropía de un ojo, posición que cambia según las rotaciones de la mirada, no conserva el patrón de las parálisis de los nervios craneales, y puede ser causado por lesión del tallo cerebral, lesión cerebelosa o afección asimétrica de las proyecciones vestibulares de los receptores otolíticos del utrículo. La característica más especial del cuadro es el cambio de la desviación vertical según la dirección de la mirada, de manera que el ojo puede estar en hipertropía cuando realiza la abducción y pasar a hipotropía en la aducción, de ahí su nombre de desviación oblicua. Se han descrito varios patrones, pero el estrabismo vertical de la SD no corresponde a las manifestaciones que darían las hiperfunciones musculares, por ejemplo: en una

* Servicio de Estrabismo.

** Residente de tercer año de Oftalmología.

*** Servicio de Oftalmología.

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, México, D. F.

Solicitud de sobretiros:

Silvia Moguel-Ancheita.

San Francisco 1626-605,

Col. Del Valle, Del. Benito Juárez,

03100 México D. F.

Tel.: (55) 5524 2750.

E-mail: smoguel@prodigy.net.mx

Recibido para publicación: 18-08-2008

Aceptado para publicación: 28-04-2009

hipotropía en aducción por hiperfunción de músculos oblicuos superiores deberá haber divergencia en infraducción más los cambios torsionales del fondo de ojo, aún así su asociación con otros estrabismos puede hacer más complejo el diagnóstico ya que al coexistir con otras parálisis pueden manifestarse verdaderas hiperfunciones de los oblicuos inferiores aunada a la SD. Las causas de la SD pueden ser diversas, ya sea por daño al tallo cerebral, daño cerebeloso, por lesiones agudas de la fosa posterior como infartos, esclerosis múltiple, tumores, trauma, abscesos, hemorragia, siringobulbia, posterior a procedimientos neuroquirúrgicos y por lesiones periféricas vestibulares.^{1,2}

La posibilidad de recuperación de algunos pacientes con núcleos cerebelosos sanos permite disminuir las manifestaciones, es por ello que la exploración estrabológica debe ser acuciosa para permitir un diagnóstico adecuado de la lesión, el grado de extensión y gravedad. En el presente trabajo se especifican las causas de la SD y las posibilidades de corrección del estrabismo asociado como medida de rehabilitación.

Material y métodos

Estudio prospectivo, observacional, longitudinal y descriptivo de pacientes con desviación oblicua o SD, diagnosticados de septiembre de 2007 a mayo de 2008 en el servicio de estrabismo de un hospital de concentración nacional de tercer nivel de atención médica. Los pacientes fueron explorados estrabológicamente, se solicitaron estudios de imagen, exámenes de laboratorio, se realizó el diagnóstico multidisciplinario con los servicios de neurología, pediatría y neurocirugía. El diagnóstico de SD se formuló

ante la presencia de desviaciones verticales uni o bilaterales, comitantes, incommitantes o alternantes, y ante la respuesta anormal al reflejo vestibular con la inclinación de la cabeza a la derecha y a la izquierda; el estrabograma de nueve posiciones de la mirada solo se realizó para concluir el diagnóstico de estrabismos asociados, incluyendo alteraciones de músculos oblicuos. Una vez integrado el diagnóstico de SD y estrabismos asociados se establecieron alternativas de tratamiento. Se realizó análisis de los resultados.

Resultados

Fueron incluidos 10 pacientes con SD: seis mujeres y cuatro hombres. Edad promedio: 11.5 ± 13.6 años (rango 1 a 33 años). Los diagnósticos neurológicos, uno o más en cada caso, fueron retraso psicomotor en siete pacientes, epilepsia en cuatro, malformación arteriovenosa en dos, hipoplasia de cuerpo calloso en dos, y como único evento los siguientes diagnósticos: esclerosis múltiple, hidrocefalia, encefalopatía isquémica, microcefalia, atrofia cortical. En las alteraciones motoras se demostró hemiplejía en dos pacientes. Las alteraciones oculares asociadas fueron nistagmo horizontal en tres casos y con fenómeno en *see-saw* (vertical alternante) en dos, que se manifestó en lateroverciones; además, se observó apraxia de Cogan, síndrome de Parinaud, parálisis del movimiento conjugado horizontal, ptosis por lesión del III nervio craneal. Siete de los 10 casos tuvieron estrabismo asociado, de los cuales se observó exotropía en cinco, endotropía en tres, hipertropía al frente en dos, y un paciente con desviación vertical disociada. Hubo lesiones de pares craneales en tres: al II, III y VII par craneal (cuadro I).

Cuadro I. Información de pacientes con desviación oblicua

Caso	Sexo	Edad	Causa	Estrabismo	Tratamiento
1	F	27 años	Malformación arteriovenosa, epilepsia	Exotropía	Cirugía
2	F	5 años	Prematuridad, hemorragia talámica	Endotropía + síndrome de Cogan	Toxina botulínica
3	F	33 años	Esclerosis múltiple	Endotropía + síndrome de Parinaud	Toxina botulínica
4	M	2 años	Hidrocefalia	Ninguno al frente	Vigilancia
5	M	2 años	Rubéola congénita, neuroinfección, epilepsia	Exotropía	Toxina botulínica
6	M	1 año	Microcefalia, epilepsia	Endotropía y DVD	Oclusivo
7	F	3 años	Hipoplasia del cuerpo calloso	Exotropía	Toxina botulínica
8	M	5 años	Epilepsia	Ninguno al frente	Vigilancia
9	F	33 años	Malformación arteriovenosa	Parálisis de III nervio	Toxina botulínica
10	F	4 años	Hipoplasia del cuerpo calloso	Exotropía	Cirugía + prismas

F = femenino, M = masculino, DVD = desviación vertical disociada.

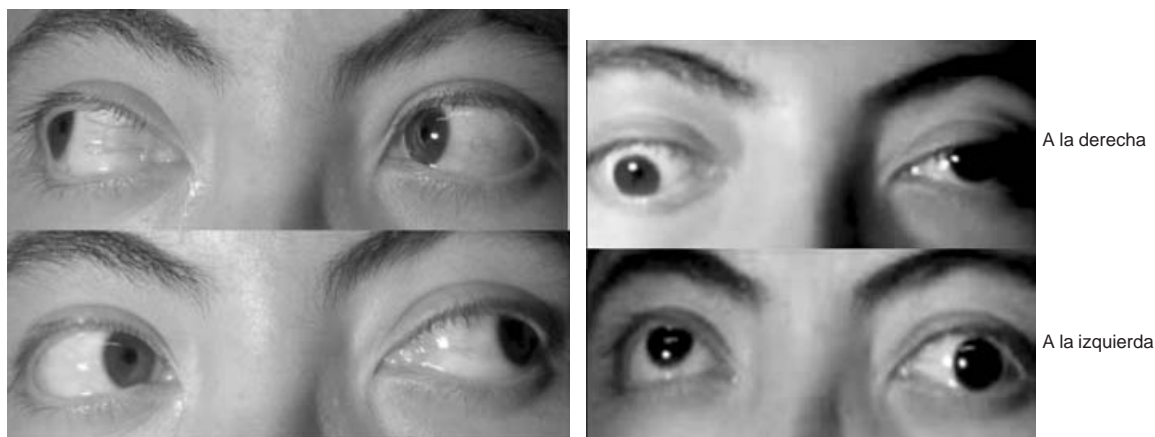


Figura 1. Caso 1. Se observan versiones derecha e izquierda y movimientos reflejos de la inclinación de la cabeza al frente.

Caso 1

Mujer de 27 años quien inició a los 10 años de edad con crisis epilépticas parciales, simples, visuales, secundariamente generalizadas tónico-clónicas, asociadas a malformación arteriovenosa occipital izquierda con drenaje profundo, bajo tratamiento con antiepilépticos. Retraso psicomotor. A los 16 años de edad sufrió ruptura de la malformación por lo que requirió manejo quirúrgico, permaneciendo en estado de coma por dos meses. En la neuroimagen posoperatoria se observó zona de encefalomalacia occipital izquierda e infarto mesencefálico paramediano izquierdo. Desde su egreso se evidenció distonía hemicorporal derecha, hemiparesia derecha, parálisis facial bilateral mayor derecha, desviación oblicua alternante permanente, exotropía e hipertropía derecha. Hemianopsia homónima derecha con reducción de la sensibilidad en hemicampo izquierdo. Capacidad visual de ojo derecho: 20/60, ojo izquierdo: 20/25. Sin diplopía. Se realizó cirugía para corrección de la exotropía e hipertropía, con retroinserción amplia de ambos músculos rectos laterales y de músculo recto superior derecho (figura 1).

Caso 2

Niña de cinco años de edad con estrabismo desde el nacimiento, antecedente de prematuridad de 34 semanas, con hemorragia tálamica, por lo que fue ingresada en terapia intensiva por 30 días. Retraso psicomotor moderado. Agudeza visual: 20/40 en ojo derecho y 20/20 en ojo izquierdo. En movimientos laterales, dificultad de seguimiento horizontal con intrusión de sacadas cortas. A la exploración, nistagmo al frente de poca amplitud con endodesviación e hipertropía derecha. En lateroversión derecha, aumento de la hipertropía derecha; en lateroversión izquierda, hipertropía izquierda. Se aplicó toxina botulínica en músculos

rectos mediales para tratamiento de la endotropía y oclusión horaria de ojo izquierdo para tratamiento de ambliopía.

Caso 3

Mujer de 33 años de edad, con diagnóstico de esclerosis múltiple de seis años de evolución, cuadro de neuritis óptica desde tres años antes, endodesviación de dos años de evolución corregida con toxina botulínica. Sufre parálisis facial central izquierda y hemiplejía corporal derecha desde un año atrás. La resonancia magnética demostró lesiones nuevas desmielinizantes e incremento de tamaño de las preexistentes. Agudeza visual: 20/70 en ojo derecho y 20/30 en ojo izquierdo con nistagmo horizontal al frente, limitación de la elevación y depresión voluntaria con movimientos nistárgmicos. Escala de discapacidad de 8. Se encuentra bajo tratamiento con inmunomoduladores. Se observa SD con hipertropía del ojo en abducción bilateral y nistagmo en *see-saw* en lateroversiones.

Caso 4

Niño de dos años de edad, operado de válvula de derivación ventriculoperitoneal por hidrocefalia. Retraso psicomotor leve. Se encuentra en ortoposición al frente, la cual se mantiene en depresión y elevación; se observa SD alternante con hipotropía del ojo en aducción en el movimiento conjugado horizontal, acompañada de nistagmo de mirada lateral (figura 2).

Caso 5

Niño de dos años de edad con diagnósticos de rubéola congénita e infección por citomegalovirus. Retraso psicomotor moderado, con epilepsia. Se observa exotropía de 35 dioptrías prismáticas

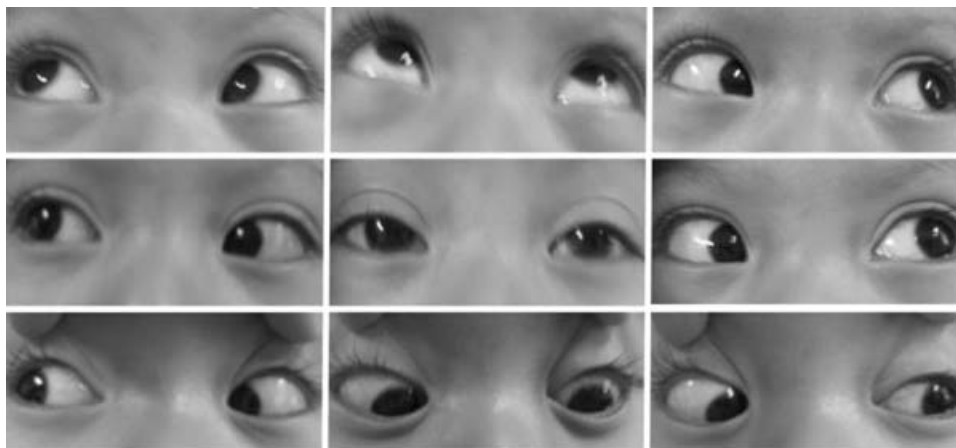


Figura 2. Caso 4. Estrabograma.

al frente con hipertropía alterna del ojo en abducción. Se indicó tratamiento de la exotropía con toxina botulínica en ambos músculos rectos laterales.

Caso 6

Niño de un año de edad con antecedente de encefalopatía isquémica por asfixia neonatal. Microcefalia y epilepsia. Se diagnosticó endotropía con variabilidad angular, desviación vertical dissociada, nistagmo, fijación inestable en ambos ojos. A la exploración se observa desviación oblicua con hipertropía del ojo en abducción bilateral. Se indica oclusión alterna.

Caso 7

Niña de tres años de edad con diagnóstico de hipoplasia de cuerpo calloso, con exotropía variable de 10 a 30 dioptrías prismáticas, con SD manifiesta ante la inclinación de la cabeza sobre el hombro derecho, con hipertropía del ojo en abducción bilateral mayor al inclinar la cabeza al hombro derecho. Se trató la exotropía con toxina botulínica en ambos músculos rectos laterales.

Caso 8

Niño de cinco años de edad, cuya madre durante el embarazo cursó con toxemia gravídica. Epilepsia y retraso psicomotor moderado. Presenta SD con hipertropía del ojo en abducción bilateral.

Caso 9

Mujer de 33 años de edad, antecedente de cirugía transesfenoidal dos meses antes por adenoma hipofisiario, cursando con hemorragia transoperatoria por aneurisma dependiente en carótida interna, posterior a la cual presentó ptosis palpebral izquierda, exotropía de 45 dioptrías, limitación de movimiento conjugado

horizontal bilateral con SD con hipertropía del ojo en abducción mayor a la derecha, con nistagmo *see-saw*. Agudeza visual 20/20 bilateral. Se aplicó toxina botulínica en ambos músculos rectos laterales para tratar la exotropía.

Caso 10

Niña de cuatro años con antecedente de prematuridad y con hipoplasia de cuerpo calloso. Se diagnosticó SD con hipotropía del ojo en abducción bilateral mayor del ojo derecho y exotropía. Se realizó retroinserción de ambos rectos laterales y retroinserción del recto inferior derecho, posteriormente se agregó prisma de seis dioptrías base arriba en su corrección óptica.

Discusión

El estrabismo con desviación oblicua o *skew deviation* ocurre generalmente secundario a lesión en las vías y centros de coordinación neurovisuales, especialmente vestibulares. De manera normal, los mecanismos adaptativos con los que contamos nos permiten voltear, inclinarnos y girar la cabeza, sin que con ello el mundo a nuestro alrededor se mueva. Esta función es condicionada en gran parte por nuestra percepción subjetiva del plano vertical. De tal forma, cuando la cabeza se rota en un plano en particular, el canal semicircular (oído interno) que corresponde al plano de rotación detecta la aceleración y envía inervación excitatoria a los músculos extraoculares correspondientes. Además de esta vía vestibulo-ocular (que permite la estabilización de la imagen en la retina aun cuando la cabeza esté en movimiento), también se provee información ascendente (proyecciones tálamo-corticales) para la percepción espacial, y descendente (proyecciones vestibulo-espinales) para mantener la postura de la cabeza y cuerpo (reflejos vestibulo-espinales).²

Vía vestibular

La información vestibular llega al ángulo cerebelopontino y entra lateralmente al bulbo a nivel del puente hacia el complejo nuclear vestibular bulbar, el cual contiene cuatro núcleos mayores y otros menores. El núcleo superior proyecta las motoneuronas del núcleo troclear homolateral y del III nervio homolateral y contralateral, el núcleo lateral en su porción ventral proyecta también el III nervio, el núcleo medial (que es el mayor complejo vestibular) proyecta a través del fascículo longitudinal medial las motoneuronas e interneuronas del III nervio homolateral y contralateral, y, además, proyecta sobre las motoneuronas del IV nervio, y finalmente forma el tracto vestibuloespinal medial hacia los núcleos supraespinal y cervical central; de estas conexiones se deduce su participación en los reflejos vestibulooculares y posturales compensatorios. El núcleo inferior contribuye a las rutas vestibuloespinales e integra las entradas provenientes del cerebelo. Dentro de los núcleos pequeños, el grupo Y proyecta el III nervio especialmente para el control de la mirada vertical. A través del sistema de fibras comisurales, ambos complejos vestibulares proyectan y reciben aferencias inhibitorias cruzadas. Casi todas las aferencias vestibulares primarias terminan homolateralmente en el flóculo, nódulo, úvula y núcleo dentado del cerebelo, y desde aquí se responden impulsos inhibitorios regulatorios a los núcleos vestibulares medial y descendente, controlando la actividad de las neuronas vestibulares secundarias. El núcleo fastigial recibe información del flóculo y envía eferencias a los vestibulares medial y lateral. Las áreas corticales relacionadas con la coordinación vestibular son a través de la vía reticulotalámica y de los núcleos de la comisura posterior, núcleo intersticial de Cajal, que es una estructura importante en el control vertical de los ojos y la cabeza y un componente esencial en la integración neuronal velocidad-posición para los movimientos verticales y oblicuos, y el de Darkschewitsch. En su acceso al tálamo, las neuronas de la estimulación vestibular parecen corresponder a la porción lateral del núcleo ventral posterior y a través del cerebelo en el ventral anterior.^{3,4} Esto provoca que los diferentes niveles de participación en el control del reflejo vestibuloocular puedan sufrir una lesión con manifestaciones diferentes de SD.

En este estudio se diagnosticó SD asociada a lesiones de pares craneales según la altura de la lesión en el tallo, oftalmoplejías internucleares y nistagmo. También se encontró asociación de estrabismos no paralíticos como endotropía, exotropía e incluso desviación vertical disociada. Los estrabismos fueron de tipo congénito, asociados a infecciones embrionarias, malformaciones cerebrales, etcétera, así como adquiridos por diversas causas: traumáticas, quirúrgicas, accidentes vasculares y enfermedades desmielinizantes.

En SD clínicamente se puede observar falla del mecanismo adaptativo del control vestibuloocular, en el que la inclinación de la cabeza debe ser compensada ocularmente. Por lo general, cuando inclinamos la cabeza hacia la derecha nuestros ojos también se inclinan en un plano que quedaría angulado respecto al

plano horizontal, lo cual es compensado con una hipertropía refleja del ojo que queda más abajo (el derecho en este caso) y una hipotropía del ojo que queda más alto (izquierdo en este caso), al mismo tiempo existe inciclotorsión del ojo más bajo (derecho) y exciclotorsión del ojo más alto (izquierdo). Para esto, los canales semicirculares anteriores envían estímulos al músculo recto superior ipsilateral y oblicuo inferior contralateral, los canales semicirculares posteriores estimulan el oblicuo superior ipsilateral y el recto inferior contralateral, y ambos canales simultáneamente envían estímulos inhibidores a sus antagonistas, pero si se lesiona uno de ellos pierde su función inhibitoria causando hiperestimulación del antagonista y, por lo tanto, aparente hiperestimulación de los músculos extraoculares, generando los cambios de la SD. Por ello, el diagnóstico de desviación oblicua, independientemente de la presencia o no de hiperfunción verdadera de los músculos oblicuos, debe integrarse con la respuesta alterada al reflejo vestibular de inclinación y rotación cefálica.

Ocular tilt reaction

En estudios experimentales en monos se ha demostrado que estimulando eléctricamente el tallo cerebral se puede provocar desviación vertical, uno ojo hacia arriba y el otro hacia abajo, con ciclotorsión conjugada en la dirección del ojo desviado hacia abajo; a esta respuesta se le llamó *ocular tilt reaction* o reacción de inclinación ocular, con lo que se demostró la alteración ocurrida en la SD, manifestándose como una combinación de fenómenos que involucran percepción (inclinación en el plano vertical subjetivo), motor ocular (torsión o desviación oblicua) y postural (inclinación de cabeza).² La *ocular tilt reaction* puede ser completa (tónica o paroxística) o manifestarse con alguno de sus componentes, especialmente SD.

En la *ocular tilt reaction* se encuentra alterado el balance otolito-ocular (por afectación en el tono vestibular), ya sea por lesiones periféricas: estimulación de los utrículos, canales semicirculares o sus vías (nervio vestibular); o centrales, en la fosa posterior, afectando las vías graviceptivas que van del bulbo al mesencéfalo, al fascículo longitudinal medial y al cerebelo, que tiene un papel importante en el control del equilibrio corporal y movimientos oculares.⁵

Respecto al torticollis manifestado en la *ocular tilt reaction*, se asocia a una alteración subjetiva de la inclinación del plano vertical, de manera que el paciente mantiene el torticollis para percibir lo que es ahora derecho para él, su nuevo "plano vertical". Cuando la cabeza del paciente que se encuentra inclinada es enderezada por el explorador, el paciente puede responder vestibularmente, inclinándose forzosamente hacia el otro lado y presentando los mecanismos compensadores patológicos correspondientes, por ejemplo: si el caso 1 endereza la cabeza desde torticollis derecha hacia el frente, manifiesta los datos que ocurrirían en torticollis izquierda, y el ojo derecho, que estaría más alto, sufre una hipotropía anormalmente compensatoria, entonces podre-

mos ver al paciente con hipotropía derecha al frente con SD y sobre-reacción evidente (figura 1).

La *ocular tilt reaction* raras veces produce síntomas o desequilibrio. Por ello, el torticolis que se produce en SD es secundario a la inclinación del eje vertical subjetivo; en cambio, en la lesión del IV nervio es para compensar el estrabismo vertical secundario a la parálisis del oblicuo superior. La confusión del cuadro puede llevar a un manejo inadecuado de los pacientes con SD ya que la cirugía en músculos extraoculares no corrige la inclinación de la cabeza correspondiente a la SD y en caso de coexistir, como hemos visto, se podría ofrecer mejoría sobre el cuadro paralítico.

Sitio de lesión

Para la localización de la lesión relacionada a SD se ha sugerido que la dirección de la torsión ocular debe corresponder con el ojo más bajo, por ejemplo: la intorsión del ojo derecho con exciclotorsión del ojo izquierdo tendría hipotropía izquierda y la intorsión del ojo izquierdo y exciclotorsión del derecho con hipotropía derecha. Generalmente las lesiones medulares, pontomedulares unilaterales y del utrículo provocan SD ipsilateral (hacia el lado del ojo abajo), mientras que lesiones pontomesencefálicas y mesodiencefálicas o compromiso del núcleo intersticial de Cajal provocarían SD contralateral. Sin embargo, en estudios de experimentación en animales se ha demostrado que la estimulación eléctrica del núcleo intersticial de Cajal provoca *ocular tilt reaction* transitoria ipsilateral y, en cambio, su lesión provoca *ocular tilt reaction* contralateral permanente, lo que sugiere que en humanos la SD es contralateral si la lesión es inhibitoria, e ipsilateral paroxística si es excitatoria. Cuando la SD se acompaña de oftalmoplejía internuclear, el ojo más alto por lo general se encuentra en el lado afectado, sugiriendo una lesión rostral al fascículo longitudinal medial después de su cruce en el puente. Lesiones centrales o bilaterales en mesencéfalo pueden producir desviación oblicua alternante. Las lesiones talámicas parecen reflejar el daño de la vía aferente subtalámica, por ejemplo, el compromiso del núcleo intersticial de Cajal asociado a infarto talámico se observa con el ojo en hipertropía ipsilateral.²

Las lesiones del núcleo intersticial de Cajal y del fascículo longitudinal medial pueden provocar la asociación de SD y síndrome de Parinaud, como sucede en el caso 3 o como se observa con parálisis del III nervio. En los casos presentados, la diversidad de las causas permite apreciar lesiones en diferentes niveles: lesiones mesencefálicas, talámicas, corticales y de vías de asociación largas como el fascículo longitudinal medial. Las causas también son variadas asociadas a accidentes vasculares, esclerosis múltiple, hidrocefalia, lesión de cuerpo caloso, encefalopatía isquémica, infección neonatal por citomegalovirus y hemorragias cerebrales por ruptura de aneurisma craneal.

Según la variedad de desviación vertical, la SD también se ha clasificado en comitante, incomitante y alternante. La SD comitante es la más frecuente, su presentación consiste en hipertropía

constante en todas las posiciones de la mirada y se asocia a daño en la información del nervio vestibular unilateral (vías de canales semicirculares anteriores y posteriores). En la SD incomitante hay hipertropía en abducción hacia una mirada lateral y disminución al lado contrario, generalmente producida por lesión asimétrica a las vías otolíticas. En SD alternante hay hipertropía en las miradas laterales de manera simétrica, generalmente el ojo en abducción se encuentra más alto que el otro ojo. El término “predominancia de los canales posteriores” fue usado para el tipo de lesión de los canales semicirculares anteriores, en el cual se encuentra aumentado el tono de los rectos inferiores y oblicuos superiores, así que el ojo en aducción se localizará más abajo por acción de los dos músculos depresores, mientras que el que ubica en abducción estará más alto simulando una hiperfunción de oblicuos superiores.⁶

La *SD tipo 1 de Brandt* fue descrita como desviación torsional y vertical de ambos ojos con hipertropía del ojo ipsilateral por fenómeno de Tullio (síntomas vestibulares inducidos por sonido en pacientes con alteraciones del utrículo). La *SD tipo 2 de Brandt* es una exciclotropía del ojo ipsilateral en síndrome de Wallenberg (infarto medular dorsolateral) por lesión de la vía ascendente del canal semicircular posterior ipsilateral, que ante su daño provoca hipertropía del ojo contrario. La *SD tipo 3 de Brandt* consiste en una hipertropía simultánea de un ojo con hipotropía del otro en lesión mesencefálica media del núcleo intersticial de Cajal.⁷

Diagnóstico estrabológico

Como podemos apreciar, la SD puede estar presente con otros estrabismos asociados, lo que complica su evaluación y diagnóstico. La dificultad en el diagnóstico puede deberse también a que es transitoria o por falta de cooperación del paciente para seguir órdenes. En el caso 9, en que el síndrome de Parinaud y lesión de III nervio craneal con exotropía al frente eran tan evidentes, el diagnóstico de SD podía pasar desapercibido ya que la misma incomodidad del nistagmo *see-saw* en lateroversiones hace que el paciente evite estas miradas. Además, los cuadros suelen confundirse con parálisis de IV nervio o con hiperfunción de oblicuos superiores o parálisis de oblicuos inferiores por lesión de los canales semicirculares posteriores (figura 2).

La importancia de la localización topográfica de la lesión de la SD estriba en determinar el grado de compromiso neurológico y la urgencia.

En los casos presentados podemos ver causas congénitas y adquiridas en relación con la SD, la presencia de estrabismos divergentes y convergentes con toda su anomalía sensorial ambliópica correspondiente, y en un caso su asociación con desviación vertical disociada, que según Brodsky podría ser un segundo tipo de *ocular tilt reaction*, como una SD inversa secundaria a daño en los impulsos visuales a diferencia de los impulsos graviceptivos de los laberintos. Así mismo, Brodsky ha propuesto que la pérdida visual binocular alterando los impulsos al cerebe-

lo desinhibe el control otolítico de los canales anteriores con predominancia de los mismos que regulan las funciones de los músculos elevadores-aductores manifestándose como hiperfunciones primarias de oblicuos inferiores. Brodsky hace referencia sobre la opinión de Hoyt, quien informa SD en 22 neonatos aparentemente sanos, de los cuales cinco desarrollaron endotropía congénita, por lo que menciona que la SD puede ser precursora de endotropía congénita, y la posibilidad de que estrabismos no paralíticos como la endotropía congénita y la divergencia vertical disociada partan de lesiones de vías largas, vestibulares, cerebelosas, etcétera.²

La extensión del daño cerebral determina otras parálisis o alteraciones agregadas: en el mismo caso 1, la paciente presenta asociada a la SD bilateral, encefalomalacia parietooccipital izquierda, lesión talámica izquierda e infarto pontomesencefálico izquierdo (lo que explica la hemiparesia derecha y la parálisis facial). Estos cuadros complejos se pueden observar también en pacientes con esclerosis múltiple, con frecuente presencia de nistagmo, parálisis de movimientos conjugados, estrabismos convergentes, entre otras alteraciones.

En el paciente 4 que se controla con una válvula de derivación ventrículo peritoneal, la recaída de cualquier evento neurológico podría estar causada por alteraciones en la dinámica del líquido cefalorraquídeo. En el estrabograma se puede observar la SD alternante con hipotropía del ojo en aducción, sin otras manifestaciones de estrabismos asociados al frente y sin divergencia en depresión, sin embargo, son más útiles para el diagnóstico los elementos de respuesta neurológica como la reacción vestibular y su asociación a nistagmo de mirada lateral, frecuente en estos pacientes. Identificar el cuadro estrabológico permite reconocer cualquier cambio que sugiera un compromiso neurológico por recaída (figura 2). La asociación de las lesiones de los elementos circundantes, según el área de lesión, puede sugerir la extensión del daño, como en el caso 9, en quien el evento hemorrágico sobre un área pequeña puede provocar una lesión mayor cortical, o la falla en la comunicación de las vías interhemisféricas, como en el caso 10 con lesión congénita del cuerpo caloso, o en el caso 2 con apraxia de Cogan en el movimiento de seguimiento.

El estudio de Fesharaki indica que los movimientos en SD aguda violan las leyes de Listing, mientras que los pacientes con SD crónica responden adecuadamente, lo que sugeriría que la adaptación neuronal puede restaurarlos a pesar de la lesión cerebral. La estimulación neuronal en la zona caudal de la formación reticular paramedia pontina y el fascículo longitudinal medial evocan sacadas que violan las leyes de Listing, lo que apunta a que los circuitos de regulación se encontrarían desde los colículos superiores y por arriba de las neuronas pontinas. El núcleo caudal del tegmento reticular pontino ventral a la formación reticular paramedia pontina recibe estímulos de los colículos superiores y proyecta al vermis y al núcleo fastigial, su lesión causa alteraciones torsionales, lo que sugiere su participación en la estabilidad en el plano de Listing.⁸

Tratamiento

Para estos pacientes debe considerarse estabilización de la causa, corrección óptica, para mejorar el estado visual, manejo sensorial y corrección del estrabismo asociado. Los casos 2 y 6 han sido tratados con terapia oclusiva. En general, las indicaciones de cirugía en estos pacientes son limitadas, ya sea por la evolución de la enfermedad, como en el caso 3 con esclerosis múltiple, o por el compromiso neurológico. La aplicación de toxina botulínica para el tratamiento de los estrabismos asociados es de gran utilidad, como en los casos 2, 3, 5, 7 y 9. De indicarse cirugía para la SD, es preferible realizar debilitamiento de los músculos verticales con la finalidad de reducir la amplitud de su movimiento, y la cirugía en los músculos oblicuos se indicaría especialmente si además se evidencia hiperfunción de los mismos o para reducir la amplitud de sus movimientos. Es imprescindible la vigilancia multidisciplinaria y la detección de recaídas.

Conclusiones

La desviación oblicua o *skew deviation* es un estrabismo con una manifestación clínica compleja asociada a diversas patologías neurológicas, su diagnóstico es complicado y las manifestaciones variadas. La asociación de un compromiso neurológico grave con un estrabismo de este tipo debe alertar al oftalmólogo para la adecuada y pronta identificación topográfica de la lesión, pues la vigilancia de la misma podrá permitir diagnosticar recaídas neurológicas o lesiones nuevas, como en esclerosis múltiple. El tratamiento estará encaminado a la rehabilitación visual y al manejo del estrabismo asociado, que puede ser controlado con técnicas no quirúrgicas como el uso de toxina botulínica.

Referencias

1. Wong MF, Sharpe JA. Cerebellar skew deviation and the torsional vestibuloocular reflex. *Neurol* 2005;65:412-419.
2. Brodsky MC, Donahue SP, Vaphiades M, Brandt T. Skew deviation revisited. *Surv Ophthalmol* 2006;51:105-128.
3. Kandell ER, Schwartz JH, Jessell TM. El sistema vestibular. En: Kandell ER, Schwartz JH, Jessell, editores. *Principios de Neurociencias*. Madrid: McGraw-Hill; 2001. pp. 801-815.
4. Escudero M. Propioceptores y sistema vestibular. *Master en Neurociencia y Biología del Comportamiento*. España: Viguera; 2008;19:725-743.
5. Mossman S, Halmagyi M. Partial ocular tilt reaction due to unilateral cerebellar lesion. *Neurology* 1997;49:491-493.
6. Donahue SP, Brodsky MC. Posterior canal predominance in bilateral skew deviation. *Br J Ophthalmol* 2001;85:497-498.
7. Brandt T, Dieterich M. Different types of skew deviation. *J Neurol Neurosurg Psych* 1991;54:549-550.
8. Fesharaki M, Karagiannis P, Tweed D, Sharpe JA, Wong AMF. Adaptive neural mechanism for Listing's law revealed in patients with skew deviation caused by brainstem or cerebellar lesion. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008;49:204-214.