

Herpes zóster ótico o síndrome de Ramsay Hunt

La presunta infección del ganglio geniculado por el virus del herpes zóster causa dolor de oído que se irradia hacia la región de la amígdala ipsilateral. Se han observado vesículas en el canal auditivo externo y en el pabellón auricular. Con menor frecuencia también se han observado en la parte anterior del arco del palatino. La infección puede afectar a la cuerda del tímpano y originar la pérdida del sentido del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua. Prácticamente el 100% de los pacientes tiene afectación del tronco principal del nervio facial y sufre parálisis facial. Los nervios adyacentes también pueden estar afectados, especialmente el VIH, hecho que causa la pérdida de audición y vértigos. Algunos autores han discutido cuál es el lugar exacto de la infección por herpes y se cree que podría producirse en el tronco encefálico más que en el ganglio de Gasser. El tratamiento es sintomático. La recuperación de la función del nervio facial tiende a ser menos completa en comparación con la parálisis idiopática de Bell.

Neuralgia occipital

La neuralgia occipital puede causar una cefalea en la región occipital. Es un dolor punzante paroxístico en la distribución del nervio occipital mayor (C2), menor (C2-C3) y/o tercer nervio occipital (C3), acompañado a veces de una disminución de la sensibilidad o disestesias en el área afectada. El nervio afectado puede ser doloroso a la palpación (Headache Classification Committee, 2004). Se desconoce la incidencia real y la prevalencia de la neuralgia occipital, quizás porque con frecuencia se diagnostica arbitrariamente cualquier dolor de la región occipital (Bogduk, 2004). Muchos creen que es un trastorno común, cuando en realidad se encuentra en la práctica clínica con muy poca frecuencia. Las lesiones en las raíces nerviosas C2-C3 por diferentes mecanismos (atrapamiento, traumatismo, inflamación, latigazo, etc.) pueden causar potencialmente una neuralgia occipital. Pero quizás la teoría más aceptada es que se debe al atrapamiento crónico de los nervios occipitales por los músculos del cuello posterior y del cuero cabelludo. Sin embargo, los estudios quirúrgicos no han conseguido demostrarlo (Bogduk, 2004).

Clinicamente, el dolor es de inicio súbito y se describe como un dolor punzante, como corriente eléctrica que empieza en la región nuchal y se extiende inmediatamente hacia el vértex craneal. Los paroxismos pueden empezar espontáneamente o, como en otras neuralgias, pueden ser desencadenados por maniobras específicas como cepillarse el pelo o mover el cuello. La mayoría de las veces, la neuralgia occipital es unilateral. Entre episodios, puede existir un dolor sordo occipital de fondo. A la exploración, puede detectarse dolor local por presión, palpación o percusión sobre los troncos del nervio occipital. Estas maniobras también pueden desencadenar paroxismos dolorosos, exacerbar las molestias de fondo o causar parestesias que siguen la distribución nerviosa. La amplitud del movimiento cervical puede estar limitada y pueden encontrarse contracciones musculares en la nuca. La exploración neurológica puede mostrar déficits sensitivos en la distribución del nervio occipital correspondiente, pero por lo demás es irrelevante. Una exploración neurológica anormal debe alertar al médico sobre posibles causas subyacentes responsables de los síntomas.

En un contexto clínico adecuado, el diagnóstico se confirma cuando el dolor se alivia transitoriamente con un bloqueo anestésico local occipital. En la Tabla 73.16 se muestran los criterios diagnósticos actuales de la International Headache Society. Sin embargo, un bloqueo anestésico local es una intervención inespecífica, de forma que el alivio sintomático no indica una causa específica.

TABLA 73.16

Criterios diagnósticos de la neuralgia occipital

- A. Dolor punzante paroxístico, con o sin dolor persistente entre los paroxismos, en la distribución del nervio occipital mayor, menor y/o tercer nervio occipital
- B. Dolor a la palpación sobre el nervio afectado, y
- C. Dolor que cesa temporalmente con bloqueo anestésico local del nervio

Adaptado de la Headache Classification Committee of the International Society, 2004b, International Classification of Headache Disorders, 2.ª ed., *Cephalalgia*, vol. 24, supl. 1, págs. 9-195.

Neuralgia postherpética

La infección del nervio del trigémino por herpes zóster casi siempre afecta a la división oftálmica. La erupción clásica que produce es estrictamente unilateral y afecta a la frente y a la parte superior de los párpados. Puede acompañarse de queratitis y producir fibrosis de la córnea permanente. El dolor en la fase aguda es intenso y puede requerir la administración de analgésicos opioides. Los antiviricos y la prednisona pueden disminuir el dolor durante esta etapa. La fase aguda puede ir seguida de una etapa de disestesia dolorosa, duradera y muy angustiosa en pacientes de edad avanzada. La neuralgia postherpética se define como un dolor facial que persiste o recurre durante más de 3 meses después del inicio de un herpes zóster (Headache Classification Committee). Se produce neuralgia postherpética en el 10% de los pacientes con un herpes zóster oftálmico.

El dolor del episodio agudo puede solaparse con la fase postherpética. El dolor es constante, pero a intervalos se hace lancinante. Los términos *ardiente*, *punzante* y *desgarrador* son frecuentes para describir el dolor. La zona afectada por la erupción previa puede tener hipoestesia o hiperestesia.

Se han encontrado cambios inflamatorios en las vías trigeminales periféricas y centrales y en algunos casos también en la porción inferior del tracto descendente del trigémino en la columna cervical. Así, parece que el dolor tiene un componente central, y por ello las intervenciones quirúrgicas periféricas generalmente no consiguen aliviar el dolor de la neuralgia postherpética.

La neuralgia postherpética una vez instaurada puede durar de forma indefinida pero con el tiempo el dolor se va haciendo cada vez menos intenso. Muchos pacientes de edad avanzada presentan depresión, retraimiento y pérdida de peso como consecuencia de la angustia que les despierta el dolor. El tratamiento de la neuralgia postherpética es difícil y en muchos casos también ineficaz. Un reciente parámetro práctico de la American Academy of Neurology mostró que antidepresivos tricíclicos, gabapentina, pregabalina, opioides y parches de lidocaína son tratamientos eficaces para reducir el dolor asociado a la neuralgia postherpética (Dubinsky et al, 2004). La administración de capsaicina por vía tópica en la neuralgia postherpética de distribución trigeminal no es práctica. En un estudio se observó que la metilprednisolona intratecal podía dar buenos resultados en el tratamiento de la neuralgia postherpética resistente al tratamiento. Sin embargo, el estudio no incluyó pacientes con neuralgia postherpética trigeminal (Kotani et al, 2000). Existen también otras técnicas para desnervar la zona de piel afectada, métodos de destrucción del trigémino y tractotomía del trigémino para controlar el dolor, pero su uso no es frecuente en la actualidad.

Otras neuralgias

Diversos síndromes dolorosos que afectan a la cabeza y el cuello se han descrito como neuralgias. Se han identificado algunos nervios pero los datos disponibles son escasos. Muchos de estos síndromes tienen características que recuerdan la cefalea en cúmulos. Un perfil temporal con acompañantes autonómicos y respuestas al tratamiento similares parecen indicar que los mecanismos podrían ser idénticos en la cefalea en cúmulos y estos síndromes. En este grupo se clasifican la neuralgia esfenopalatina de Sluder, la neuralgia vidiana de Vail, la neuralgia ciliar de Charlin y la neuralgia petrosa de Gardner. Con la única posible excepción de la patología descrita por Sluder, no se dispone de datos suficientes que demuestren que estos síndromes dolorosos sean causados por una alteración de estos nervios.

Cefalea en niños y adolescentes

Las cefaleas son una dolencia muy común en los niños y su prevalencia aumenta en la adolescencia. Los datos obtenidos de un gran número de estudios han demostrado que la prevalencia de cefalea de cualquier tipo en niños de 7 años oscila entre el 37 y el 51%, y crece de manera gradual hasta el 57-82% a los 15 años. Las cefaleas son más frecuentes en niños antes de la pubertad pero después de ella son más comunes en niñas (Lewis et al, 2002).

La obtención de la historia del dolor de cabeza en un niño puede ser un reto complicado porque la mayoría de pacientes son menores de 10 años y son incapaces de dar detalles sobre el perfil temporal de la cefalea, su frecuencia y sus características. En estos casos, las observaciones de los padres pueden ser muy útiles para el médico. Es importante saber reconocer los efectos de la cefalea en el comportamiento del niño; ¿juega con normalidad?, ¿desea ir a la cama?, ¿rechaza la comida?, ¿se niega a ir al colegio y luego parece recuperado? También es importante determinar si las cefaleas son episódicas y están separadas por períodos de bienestar, como sucede en la migraña; si son crónicas y progresivas, como puede suceder en caso de tumor cerebral, o si son crónicas y no progresivas, como en la cefalea psicógena o en el equivalente depresivo.

En la exploración neurológica se valorarán los mismos parámetros que en los adultos, y se realizará también un examen profundo del fondo de ojo. Se determinará el tamaño de la cabeza, se examinarán las fontanelas y se valorarán los parámetros de desarrollo mental.

Una vez obtenida la historia completa y realizado el examen físico, deben realizarse otras pruebas exploratorias. Las técnicas de neuroimagen no deben realizarse de manera sistemática. Las características asociadas a una lesión ocupante de espacio son; 1) cefalea de novo que se inicia en el último mes; 2) ausencia de antecedentes familiares de migraña; 3) exploración neurológica anormal (incluidas alteraciones de la marcha), y 4) presencia de crisis epilépticas (Lewis et al, 2002). Los niños con cefalea constante y no progresiva necesitarán un estudio psicológico. Además, se hará una valoración completa del ambiente familiar. Los informes de los profesores son de gran valor para evaluar la evolución del niño.

Migraña

La migraña es la causa más frecuente de cefaleas en niños referidos a la consulta de un neurólogo. Aunque la migraña puede manifestarse con las mismas características que en los adultos, los episodios de migraña en niños suelen ser más cortos y menos frecuentes que en los adultos. El dolor unilateral no es un síntoma específico de la migraña

juvenil. Los factores desencadenantes pueden ser los mismos a todas las edades (estrés, fiebre, traumatismo craneoencefálico y alteración del patrón del sueño y de la alimentación). En las niñas, el inicio de la migraña puede coincidir con la menarquia.

Las medidas no farmacológicas del tratamiento incluyen la eliminación de los factores desencadenantes y técnicas de *biofeedback* y relajación. Estas dos últimas pueden ser beneficiosas en pacientes de más de 9 años de edad.

El tratamiento farmacológico de la migraña en niños incluye muchos de los fármacos utilizados en el tratamiento de los pacientes adultos, pero habrá que individualizar en cada caso según la edad del niño. El paracetamol (10-15 mg/kg por dosis) o el ibuprofeno (10 mg/kg por dosis) junto con reposo en una habitación a oscuras y tranquila es eficaz en el tratamiento de niños de menos de 6 años de edad. En niños mayores pueden administrarse otros AINE. La cefalea de rebote secundaria a la administración de analgésicos puede evitarse si su administración no es constante y prolongada. Debe evitarse la administración de opioides.

Los resultados del tratamiento con agonistas de los receptores 5-HT₁, son variables tanto en niños como en adolescentes. La eficacia demostrada en algunos estudios no es tan buena como la observada en adultos. Probablemente ello se deba a que los episodios son de corta duración. No obstante, la administración de dosis de 25 mg o superiores de sumatriptán por vía oral, 5-10 mg de rizatriptán por vía oral y 2,5-5 mg de zolmitriptán ha dado buenos resultados en pacientes con episodios de moderados a intensos (Lewis, 2002). En la actualidad, la administración de ergotamina no es frecuente debido a la alta incidencia de efectos secundarios y su baja eficacia.

Los antieméticos, tanto por vía rectal como oral, son de gran utilidad en pacientes con episodios de migraña que se acompañan de náuseas y vómitos importantes. Pueden administrarse 0,25-0,5 mg/kg de prometazina hasta un máximo de tres veces al día, 100-200 mg de trimetobenzamida hasta un máximo de tres veces al día, 0,25-0,5 mg pork/4-6h de proclorperazina, y 1-2 mg/kg (10mg)/6-8 hde metoclopramida. Los antieméticos deben administrarse con precaución en niños porque pueden producir reacciones extrapiramidales (Lewis, 2002).

En el caso de cefaleas agudas que producen incapacidad, pueden administrarse DHE y sumatriptán por vía parenteral. La administración de 0,1 -0,2 mg de DHE y 2 mg de metoclopramida es eficaz en el tratamiento agudo. La administración de dosis ajustadas (0,06 mg/kg hasta un máximo de 6 mg totales) de sumatriptán por vía subcutánea también puede ser eficaz (Lewis, 2002).

En niños y adolescentes con episodios repetidos de migraña (uno a la semana o varios de duración prolongada al mes) debe considerarse un tratamiento profiláctico. Desafortunadamente, los datos disponibles de estudios controlados con estos fármacos en estos grupos de edad son escasos. Puede administrarse una dosis inicial de 0,5 a 1,0 mg/kg/día de propranolol dividida en dos tomas (hasta un máximo de 10 mg/12 h), y posteriormente aumentarla hasta obtener una respuesta terapéutica o hasta que los efectos adversos limiten el aumento de la dosis. Igual que en los adultos, la respuesta al propranolol puede tardar unas semanas en aparecer. Si la administración de un bloqueador β -adrenérgico no es eficaz o está contraindicada, puede administrarse un antagonista del calcio como el verapamilo. La ciproheptadina, ampliamente conocida por sus acciones antihistamínicas y antiserotonérgicas, actúa también como antagonista de los canales del calcio, y puede ser útil en la profilaxis de la migraña. Sin embargo, sólo es eficaz en un porcentaje de pacientes inferior al 50%. Produce somnolencia y aumento de peso. Los antidepressivos tricíclicos, como la nortriptilina y la amitriptilina, pueden ser eficaces en la pro-

filaxis de los episodios. Su perfil de efectos adversos (especialmente cardíacos) limita su uso en niños. En algunas ocasiones el valproato sódico y la gabapentina, utilizados también en la profilaxis de la migraña en adultos, pueden ser útiles en niños y adolescentes.

Variantes de la migraña en los niños

A veces los niños pueden presentar algunos síndromes periódicos precursores de migraña o relacionados con ella. Los *vómitos cíclicos* son crisis episódicas de vómitos repetidos (un mínimo de 4 vómitos/hora), náuseas intensas, palidez y letargia. Suelen durar entre 1 y 72 horas y aparecer por primera vez entre el primer y el tercer años de edad. La *migraña abdominal* se caracteriza por episodios de dolor abdominal que duran entre 1 y 72 horas. Habitualmente, el dolor se localiza en la línea media del abdomen, es sordo y de intensidad moderada a alta. Otros síntomas característicos son anorexia, náuseas, vómitos y palidez. Por lo general, los vómitos cíclicos y la migraña abdominal se inician entre los 4 y los 10 años de edad. El *vértigo paroxístico benigno de la infancia* se caracteriza por episodios breves de vértigo de inicio brusco que duran de minutos a horas y que pueden ir acompañados de nistagmo, vómitos y cefalea de carácter pulsátil. La *torticolis paroxística benigna* se manifiesta en forma de episodios recurrentes de inclinación de la cabeza hacia un lado (no siempre hacia el mismo), que suelen durar entre 4 horas y 4 días y que se resuelven de manera espontánea. Los episodios suelen iniciarse en la infancia y se acompañan de palidez, irritabilidad, malestar y vómitos. Los niños mayores pueden presentar también ataxia. Con el tiempo, algunos de estos niños acabarán presentando migrañas más características (Al-Twaijri y Shevell, 2002). La *hemiplejía alternante de la infancia* consiste en episodios de hemiplejía alternante que aparecen antes de los 18 meses de edad y que pueden ir acompañados de otros fenómenos paroxísticos como episodios tónicos, distonias posturales, movimientos coreoatetósicos y alteraciones oculares motoras. En todos estos síntomas las exploraciones y otras pruebas complementarias no muestran evidencia de otras etiologías.

Cefalea de tipo tensional

La cefalea crónica de tipo tensional en niños es similar a la de los adultos. Frecuentemente, el estrés es la causa de la cefalea. La depresión y la ansiedad pueden ser consecuencia de la presión ejercida por los amigos, de las expectativas de los padres, de algunos conflictos con los profesores y de abusos físicos o sexuales. La cefalea suele ser difusa y continua con intensidad variable, y no se asocia a otros signos físicos. Se puede evidenciar un rechazo a ir a la escuela u otros mecanismos de ganancia secundaria. El tratamiento es difícil y en algunos casos puede requerir psicoterapia y apoyo familiar.

Bibliografía

- Al-Twaijri, W. A., & Shevell, M. I. 2002, Pediatric migraine equivalents: occurrence and clinical features in practice, *Pediatr Neurol*, vol. 26, pp. 365-368
- Aurora S. K., Kori, S. H., Barrodale, P., et al. 2006, Gastric stasis in migraine: more than just a paroxysmal abnormality during a migraine attack, *Headache*, pp. 57-63
- Bahra, A., May, A., & Goadsby, P. J. 2002, Cluster headache: a prospective clinical study with diagnostic implications, *Neurology*, vol. 58, pp. 354-361
- Barker, F. G., Jannetta, P. J., Bissonette, D. J., et al. 1996, The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia, *N Engl J Med*, vol. 334, pp. 1077-1083
- Bartsch, T., & Goadsby, P. J. 2003, The trigeminocervical complex and migraine: current concepts and synthesis, *Curr Pain Headache Rep*, vol. 7, pp. 371-376
- Berg, M. J., & Williams, L. S. 1995, The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis, *Neurology*, vol. 45, pp. 1648-1654
- Bigal, M. E., Bordini, C. A., Tepper, S. J., & Speciali, J. G. 2002, Intravenous magnesium sulphate in the acute treatment of migraine without aura and migraine with aura. A randomized, double-blind, placebo-controlled study, *Cephalalgia*, vol. 22, pp. 345-353
- Boes, C. J. 2005, The hypothalamus and primary headache disorders: clinical abstracts and commentary, *Headache Currents*, vol. 2, pp. 81-85
- Boes, C. J., & Dodick, D. W. 2002, Refining the clinical spectrum of chronic paroxysmal hemicrania: a review of 74 patients, *Headache*, vol. 42, pp. 699-708
- Boes, C. J., & Swanson, J. W. 2006, Paroxysmal hemicrania, SUNCT, and hemicrania continua, *Semin Neurol*, vol. 26, pp. 20-270
- Bogduk, N. 2004, The neck and headaches, *Neurol Clin North Am*, vol. 22, pp. 151-171
- Bogduk, N. 2005, Distinguishing primary headache disorders from cervicogenic headache: clinical and therapeutic implications, *Headache Currents*, vol. 2, pp. 1-10
- Bolay, H., Reuter, U., Dunn, A. K., et al. 2002, Intrinsic brain activity triggers trigeminal meningeal afferents in a migraine model, *Nat Med*, vol. 8, pp. 136-142
- Bousser, M.-G., Conard, J., Kittner, S., et al. 2000, Recommendations on the risk of ischaemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine, *Cephalalgia*, vol. 20, pp. 155-157
- Brandes, J. L., Saper, J. R., Diamond, M., et al. 2004, Topiramate for migraine prevention: a randomized controlled trial, *JAMA*, vol. 291, pp. 965-973
- Bums B., Watkins, L., & Goadsby P. J., 2007, Treatment of medically intractable cluster headache by occipital nerve stimulation: long-term follow-up of eight patients, *Lancet*, vol. 31, pp. 1099-109
- Burstein, R., Collins, B., Bajwa, Z., & Jakubowski M. 2004, Defeating migraine pain with triptans: a race against the development of cutaneous allodynia, *Ann Neurol*, vol. 55, pp. 19-26
- Burstein, R., Cutrer, F. M., & Yamitsky D. 2001, The development of cutaneous allodynia during a migraine attack: clinical evidence for the sequential recruitment of spinal and supraspinal nociceptive neurons in migraine, *Brain*, vol. 123, pp. 1703-1709
- Calabrese, L. H., Dodick, D. W., Schwedt, T. J., et al. 2007, Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes, *Ann Intern Med*, vol. 146, pp. 33-44
- Campbell, J. K., Penzien, D. B., & Wall, E. M. 2000, Evidence-based guidelines for migraine headache: behavioral and physical treatments, available at www.aan.com/professionals/practice/pdfs/gl0089.pdf
- Capobianco, D. J., & Dodick, D. W. 2006, Diagnosis and treatment of cluster headache, *Semin Neurol*, vol. 26, pp. 242-259
- Caselli, R. J., Hunder, G. G., & Whisnant, J. P. 1998, Neurologic disease in biopsy-proven giant cell (temporal) arteritis, *Neurology*, vol. 38, pp. 352-359
- Chedrawai, A. K., Fishman, M. A., & Miller, G. 2000, Neck-tongue syndrome, *Pediatr Neurol*, vol. 22, pp. 397-379
- Colas R, Munoz P, Temprano R, et al. 2004, Chronic daily headache with analgesic overuse: epidemiology and impact on quality of life, *Neurology*, vol. 62, pp. 1338-1342
- Cutrer, F. M., Sorensen, A. G., Weisskoff, R. M., et al. 1998, Perfusion-weighted imaging defects during spontaneous migrainous aura, *Ann Neurol*, vol. 43, pp. 25-31
- D'Andrea, G., Granella, F., Ghiotto, N., & Nappi, G. 2001, Lamotrigine in the treatment of SUNCT syndrome, *Neurology*, vol. 57, pp. 1723-1725
- Daroff, R. B. 2002, The eye and headache, *Neuro-Ophthalmol Jpn*, vol. 19, pp. 112-124
- De Fusco, M., Marconi, R., Silvestri, L., et al. 2003, Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the Na⁺/K⁺ pump alpha2 subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2, *Nat Genet*, vol. 33, pp. 192-196
- Del Zompo, M., Cherchi, A., Palmas, M. A., et al., 1998, Association between dopamine receptor genes and migraine without aura in a Sardinian sample, *Neurology*, vol. 51, pp. 781-786

- Dichgans, M., Freilinger T, Eckstein G, et al. 2005, Mutation in the neuronal voltage-gated sodium channel SCN1A in familial hemiplegic migraine, *Lancet*, vol. 366, pp. 371-377
- Dodick, D. W. 2006, Chronic daily headache, *N Engl J Med*, vol. 354, pp. 158-165
- Dodick, D. W., & Campbell, J. K. 2001, Cluster headache: Diagnosis, management and treatment, in *Wolff's Headache and Other Head Pain*, 7th ed., edited by S. D. Silberstein, R. Lipton, & D. J. Dalessio, Oxford University Press, Oxford, U.K., pp. 283-309
- Donnet, A., Valade, D., & Regis, J. 2005, Gamma knife treatment for refractory cluster headache: prospective open trial, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, vol. 76, pp. 218-221
- Dubinsky, R. M., Kabbani, H., El-Chami, Z., et al. for the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. 2004, Practice parameter: Treatment of postherpetic neuralgia: an evidence-based report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology, *Neurology*, vol. 63, pp. 959-965
- Edmeads, J. 1997, Brain tumors and other space-occupying lesions, in *Headache*, edited by P. J. Goadsby & S. D. Silberstein, Butterworth-Heinemann, Boston, pp. 313-326
- Elias, W. J., & Burchiel, K. J. 2002, Microvascular decompression, *Clin J Pain*, vol. 18, pp. 35-41
- Emin Erdal, M., Herken, H., Yilmaz, M., & Bayazit, Y. A. 2001, Significance of the catechol-O-methyltransferase gene polymorphism in migraine, *Brain Res Mol Brain Res*, vol. 94, pp. 193-196
- Evans, R. W., & Boes, C. J. 2005, Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure syndrome can mimic primary cough headache, *Headache*, vol. 45, pp. 374-377
- Ford, R. G., Ford, K. T., Swaid, S., et al. 1998, Gamma knife treatment of refractory cluster headache, *Headache*, vol. 38, pp. 3-9
- Franca, M. C., Costa, A. L. C., & Maciel, J. A. Jr. 2004, Gabapentin-responsive idiopathic stabbing headache, *Cephalalgia*, vol. 24, pp. 993-996
- Franzini, A., Ferrolì, P. M., & Broggi, G. 2003, Stimulation of the posterior hypothalamus for treatment of chronic intractable cluster headaches: first reported series, *Neurosurgery*, vol. 52, suppl. 5, pp. 1095-1099; discussion pp. 1099-1101
- Fresse, A., Eikermann, A., Frese, K., et al. 2003, Headache associated with sexual activity: demography, clinical features, and comorbidity, *Neurology*, vol. 61, pp. 796-800
- Fumal, A., Laureys, S., Di Clementi, L., et al. 2006, Orbitofrontal cortex involvement in chronic analgesic-overuse headache evolving from episodic migraine, *Brain*, vol. 129, pp. 543-550
- Gardner, K., Barmada, M. M., Ptacek, L. J., & Hoffman, E. P. 1997, A new locus for hemiplegic migraine maps to chromosome 1q31, *Neurology*, vol. 49, pp. 1231-1238
- Goadsby, P. J., Diener, H.-C., Bussone, G., et al. 2006, Efficacy and safety of topiramate for the preventive treatment of chronic migraine: a randomized double-blind, placebo-controlled trial, *Headache*, vol. 46, p. 852
- Goadsby, P. J., & Lipton, R. B. 1997, A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic feature, including new cases, *Brain*, vol. 120, pp. 193-209
- Gomez-Aranda, F., Cañadillas, F., Marti-Masso, J. F., et al. 1997, Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. A report of 50 cases, *Brain*, vol. 120, pp. 1105-1113
- Hadjikhani, N., Sanchez del Rio, M., Wu, O., et al. 2001, Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex, *Proc Natl Acad Sci U S A*, vol. 98, pp. 4687-4692
- Headache Classification Committee of the International Society. 2004, Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias, and facial pain, 2nd ed., *Cephalalgia*, vol. 24, suppl. 1, pp. 9-195
- Herzog, A. G. 1997, Continuous bromocriptine therapy in menstrual migraine, *Neurology*, vol. 48, pp. 101-102
- Hu, X. L., Markson, R. B., Lipton, R. B., et al. 1999, Disability and economic costs of migraine in the United States: a population-based approach, *Arch Intern Med*, vol. 159, pp. 813-818
- Jensenius, M., Myrvang, B., Storvold, G., et al. 1998, Herpes simplex virus type 2 DNA detected in cerebrospinal fluid of 9 patients with Mollaret's meningitis, *Acta Neurol Scand*, vol. 98, pp. 209-212
- Jover, J. A., Hernandez-Garcia, C., Morado, I. C., et al. 2001, Combined treatment of giant-cell arteritis with methotrexate and prednisone, *Ann Intern Med*, vol. 134, pp. 106-111
- Katsarava, Z., Fritsche, G., Muessig, M., et al. 2001, Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs, *Neurology*, vol. 57, pp. 1694-1698
- Katsarava, Z., Limmroth, V., Finke, M., et al. 2003, Rates and predictors for relapse in medication overuse headache: a 1-year prospective study, *Neurology*, vol. 60, pp. 1682-1683
- Katsarava, Z., Muessig, M., Dzagnidze, A., et al. 2005, Medication overuse headache: rates and predictors for relapse in a 4-year prospective study, *Cephalalgia*, vol. 25, pp. 12-15
- Keidel, M., & Ramadan, N. 2006, Acute posttraumatic headache, in *The Headaches*, 3rd ed., edited by J. Olesen, P. J. Goadsby, N. M. Ramadan, et al., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp. 863-872
- Kondziolka, D., Lunsford, L. D., & Flickinger, J. C. 2002, Stereotactic radiosurgery for the treatment of trigeminal neuralgia, *Clin J Pain*, vol. 18, pp. 42-47
- Kotani, N., Kushikata, T., Hashimoto, H., et al. 2000, Intrathecal methylprednisolone for intractable postherpetic neuralgia, *N Engl J Med*, vol. 343, pp. 1514-1519
- Kruit, M. C., van Buchem, M. A., Hofman, P. A. M., et al. 2004, Migraine as a risk factor for subclinical brain lesions, *JAMA*, vol. 291, pp. 427-443
- Kusumi, M., Ishizaki, K., Kowa, H., et al. 2003, Glutathione S-transferase polymorphisms: Susceptibility to migraine without aura, *Eur Neurol*, vol. 49, pp. 218-222
- Lance, J. W., & Zagami, A. S. 2001, Ophthalmoplegic migraine: A recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia*, vol. 21, pp. 84-89
- Lea, R. A., Dohy, A., Jordan, K., et al. 2000, Evidence for allelic association of the dopamine beta-hydroxylase gene (DBH) with susceptibility to typical migraine, *Neuro genetics*, vol. 3, pp. 35-40
- Leone, M., D'Amico, D., & Moschiano, F., et al. 1996, Melatonin versus placebo in the prophylaxis of cluster headache: a double-blind pilot study with parallel groups, *Cephalalgia*, vol. 16, pp. 494-496
- Leone, M., Franzini, A., Broggi, G., & Bussone, G. 2003, Hypothalamic deepbrain stimulation for intractable chronic cluster headache: a 3-year follow-up, *Neurol Sci*, vol. 24, pp. 5143-5145
- Leone, M., Franzini, A., Broggi, G., et al. 2006, Hypothalamic stimulation for intractable cluster headache: long-term experience, *Neurology*, vol. 67, pp. 150-152
- Leone, M., Franzini, A., Felisati, G., et al. 2005, Deep brain stimulation and cluster headache, *Neurol Sci*, vol. 26, suppl. 2, pp. 138-139
- Leone, M., May, A., Franzini, A., et al. 2004, Deep brain stimulation for intractable chronic cluster headache: proposals for patient selection, *Cephalalgia*, vol. 24, pp. 934-937
- Lewis, D. W. 2002, Headaches in children and adolescents, *Am Fam Physician*, vol. 65, pp. 625-632
- Lewis, D. W., Ashwal, S., Dahl, G., et al. 2002, Practice parameter: evaluation of children and adolescents with recurrent headaches, *Neurology*, vol. 59, pp. 490-498
- Lipton, R. B., Stewart, W. F., Diamond, S., et al. 2001, Prevalence and burden of migraine in the United States: data from the American Migraine Study II, *Headache*, vol. 41, pp. 646-657
- Lovely, T. J., & Jannetta, P. J. 1997, Surgical management of geniculate neuralgia, *Am J Otol*, vol. 18, pp. 512-517
- MacGregor, E. A. 1996, Menstrual migraine: towards a definition, *Cephalalgia*, vol. 16, pp. 11-26
- Magis, D., Aliena, M., Bolla, M., et al. 2007, Occipital nerve stimulation for drug-resistant chronic cluster headache: a prospective pilot study, *Lancet Neurol*, vol. 6, pp. 314-31
- Manzoni, G. C., & Torelli, P. 2005, Epidemiology of typical and atypical craniofacial neuralgias, *Neurol Sci*, vol. 26, pp. S65-S67
- Mathew, N. T. 2006, Tension-type headache, *Curr Neurol Neurosci Rep*, vol. 6, pp. 100-105
- Mathew, N. T., Frischberg, B. M., Gawel, M., et al. 2005, Botulinum toxin type A (BOTOX) for the prophylactic treatment of chronic daily headache: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial, *Headache*, vol. 45, pp. 293-307
- Mathew, N. T., Rapoport, A., Saper, J., et al. 2001, Efficacy of gabapentin in migraine prophylaxis, *Headache*, vol. 41, pp. 119-128

- Mauskop, A., & Altura, B. M. 1998, Role of magnesium in the pathogenesis and treatment of migraines, *Clin Neurosci*, vol. 5, pp. 24-27
- May, A. 2005, Cluster headache: pathogenesis, diagnosis, and management, *Lancet*, vol. 366, pp. 843-855
- May, A., Ashburner, J., Buchel, C., et al. 1999, Correlation between structural and functional changes in brain in an idiopathic headache syndrome, *Nature Med*, vol. 5, pp. 836-838
- May, A., Bahra, A., Buchel, C., et al. 1998, Hypothalamic activation in cluster headache attacks, *Lancet*, vol. 352, pp. 275-278
- May, A., Bahra, A., Buchel, C., et al. 2000, PET and MRA findings in cluster headache and MRA in experimental pain, *Neurology*, vol. 55, pp. 1328-1335
- May, A., & Goadsby, P. J. 2001, Substance P receptor antagonists in the therapy of migraine, *Expert Opin Invest Drugs*, vol. 10, pp. 673-678
- McCarthy, L. C., Hosford, D. A., Riley, J. H., et al. 2001, Single-nucleotide polymorphism alleles in the insulin receptor gene are associated with typical migraine, *Genomics*, vol. 78, pp. 135-149
- Medrano, V., Mallada, J., Sempere, A. P., et al. 2005, Primary cough headache responsive to topiramate, *Cephalalgia*, vol. 25, pp. 627-628
- Mochi, M., Cevoli, S., Cortelli, P., et al. 2003, A genetic association study of migraine with dopamine receptor 4, dopamine transporter and dopamine-beta-hydroxylase genes, *Neurol Sci*, vol. 23, pp. 301-305
- Mokri, B. 2002, Headaches in cervical artery dissections, *Curr Pain Headache Rep*, vol. 6, pp. 209-216
- Mokri, B. 2004, Low cerebrospinal fluid pressure syndromes, *Neurol Clin North Am*, vol. 22, pp. 55-74
- Nyholt, D. R., Lea, R. A., Goadsby, P. J., et al. 1998, Familial typical migraine: linkage to chromosome 19p13 and evidence for genetic heterogeneity, *Neurology*, vol. 50, pp. 1428-1432
- Ogilvie, A. D., Russell, M. B., Dhall, P., et al. 1998, Altered allelic distributions of the serotonin transporter gene in migraine without aura and migraine with aura, *Cephalalgia*, vol. 18, pp. 23-26
- Ophoff, R. A., Terwindt, G. M., Vergouwe, M. N., et al. 1996, Familial hemiplegic migraine and episodic ataxia type-2 are caused by mutations in the Ca²⁺ channel gene CACNL1A4, *Cell*, vol. 87, pp. 543-552
- Paemeleire, K., Bahra, A., Evers, S., et al. 2006, Medication-overuse headache in patients with cluster headache, *Neurology*, vol. 67, pp. 109-113
- Pageler, L., Katsarava, Z., Limmroth, V., et al. 2004, Prednisone in the treatment of medication withdrawal headache following medication overuse headache: a placebo-controlled, double-blind, and randomized pilot study, *Cephalalgia*, vol. 24, p. 72
- Pareja, J. A., Ruiz, J., de Isla, C., et al. 1996, Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome), *Cephalalgia*, vol. 16, pp. 93-96
- Pascual, J., Iglesias, F., Oterino, A., et al. 1996, Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases, *Neurology*, vol. 46, pp. 1520-1524
- Peatfield, R. C., & Welch, K. M. A. 2000, Basilar artery migraine, in *The Headaches*, 2nd ed., edited by J. Olesen, K. M. A. Welch & P. Tfelt-Hansen, Raven Press, New York, pp. 507-510
- Peres, M. F. P., Silberstein, S. D., Nahmias, S., et al. 2001, Hemispheric continua is not that rare, *Neurology*, vol. 57, pp. 948-951
- Peroutka, S. J. 1998, Beyond monotherapy: Rational polytherapy in migraine, *Headache*, vol. 38, pp. 18-22
- Peroutka, S. J., Price, S. C., Wilhoit, T. L., Jones, K. W. 1998, Comorbid migraine with aura, anxiety, and depression is associated with dopamine D2 receptor (DRD2) NcoI alleles, *Mol Med*, vol. 4, pp. 14-21
- Peroutka, S. J., Wilhoit, T., & Jones, K. 1997, Clinical susceptibility to migraine with aura is modified by dopamine D2 receptor (DRD2) NcoI alleles, *Neurology*, vol. 49, pp. 201-206
- Pini, L.-A., Cicero, A. F. G., & Sandrini, M. 2001, Long-term follow-up of patients treated for chronic headache with analgesic overuse, *Cephalalgia*, vol. 21, pp. 878-883
- Pulec, J. 2002, Geniculate neuralgia: Long-term results of surgical treatment, *Ear Nose Throat J*, vol. 81, pp. 30-33
- Purdy, R. A. 2001, Clinical evaluation of a patient presenting with headache, *Med Clin North Am*, vol. 85, pp. 847-863
- Ramadan, N. M., & Láinez, M. J. A. 2006, Chronic posttraumatic headaches, in *The Headaches*, 3rd ed., edited by J. Olesen, P. J. Goadsby, N. M. Ramadan, et al., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp. 873-877
- Reuter, U., Chiarugi, A., Bolay, H., & Moskowitz, M. A. 2002, Nuclear factor-kappa B as a molecular target for migraine therapy, *Ann Neurol*, vol. 51, pp. 507-516
- Rozen, T. D. 2003, Melatonin as treatment for idiopathic stabbing headache, *Neurology*, vol. 61, pp. 865-866
- Russell, M. B. 2004, Epidemiology and genetics of cluster headache, *Lancet Neurol*, vol. 3, pp. 279-283
- Sampson, J. H., Grossi, P. M., Asaoka, K., et al. 2004, Microvascular decompression for glossopharyngeal neuralgia: long-term effectiveness and complication avoidance, *Neurosurgery*, vol. 54, pp. 884-889
- Scher, A. I., Stewart, W. F., Ricci, J. A., et al. 2003, Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study, *Pain*, vol. 106, pp. 81-89
- Schoenen, J., & Bendtsen, L. 2006, Neurophysiology of tension-type headaches, in *The Headaches*, 3rd ed., edited by J. Olesen, P. J. Goadsby, N. M. Ramadan, et al., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp. 643-650
- Schoenen, J., Jacqy, J., & Lenaerts, M. 1998, Effectiveness of high-dose riboflavin in migraine prophylaxis: a randomized controlled trial, *Neurology*, vol. 50, pp. 466-470
- Schwartz, B. S., Stewart, W. F., Simon, D., & Lipton, R. B. 1998, Epidemiology of tension-type headache, *JAMA*, vol. 279, pp. 381-383
- Schwedt, T. J., Matharu, M. S., & Dodick, D. W. 2006, Thunderclap headache, *Lancet Neurol*, vol. 5, pp. 621-631
- Silberstein, S., Mathew, N., Saper, J., & Jenkins, S. 2000a, Botulinum toxin type A as a migraine preventative treatment, *Headache*, vol. 40, pp. 445-450
- Silberstein, S. D. 2000, Practice parameter: Evidence-based guidelines for migraine headache (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology, *Neurology*, vol. 55, pp. 754-762
- Silberstein, S. D. 2001, Hormone-related headache, *Med Clin North Am*, vol. 85, pp. 1017-1035
- Silberstein, S. D., Olesen, J., Bousser, M. G., et al. 2005, The International Classification of Headache Disorders, 2nd ed., (ICHD-II)-revision of criteria for 8.2 Medication-overuse headache, *Cephalalgia*, vol. 25, pp. 460-465
- Silberstein, S. D., Lipton, R. B., Dodick, D. W., et al. 2006, Topiramate in chronic migraine: a multicenter, randomized, placebo-controlled trial, *Headache*, vol. 46, p. 838
- Silberstein, S. D., Niknam, R., Rozen, T. D., & Young, W. B. 2000b, Cluster headache with aura, *Neurology*, vol. 54, pp. 219-221
- Silberstein, S. D., Stark, S. R., Lucas, S. M., et al. 2005, BoNTA-039 Study Group. Botulinum toxin type A for the prophylactic treatment of chronic daily headache: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial, *Mayo Clinic Proc*, vol. 80, pp. 1126-1137
- Sindrup, S. H., & Jensen, T. S. 2002, Pharmacotherapy of trigeminal neuralgia, *Clin J Pain*, vol. 18, pp. 22-27
- Siow, H. C., Pozo-Rosich, P., Silberstein, S. D. 2004, Frovatriptan for the treatment of cluster headaches, *Cephalalgia*, vol. 24, pp. 1045-1048
- Spira, P. J., & Beran, R. G. 2003, Australian Gabapentin Chronic Daily Headache Group. Gabapentin in the prophylaxis of chronic daily headache: a randomized, placebo-controlled study, *Neurology*, vol. 61, pp. 1753-1759
- Swartz, R. H., & Kern, R. Z. 2004, Migraine is associated with magnetic resonance imaging white matter abnormalities, *Arch Neurol*, vol. 61, pp. 1366-1368
- Taylor, F. R., & Larkins, M. V. 2002, Headache and Chiari I malformation: Clinical presentation, diagnosis, and controversies in management, *Curr Pain Headache Rep*, vol. 6, pp. 331-337
- Terwindt, G. M., Ophoff, R. A., van Eijk, R., et al. 2001, Involvement of the CACNA1A gene containing region on 19p13 in migraine with and without aura. Dutch Migraine Genetics Research Group, *Neurology*, vol. 56, pp. 1028-1032
- Tonon, D., Guttman, S., Volpini, M., et al. 2002, Prevalence and incidence of cluster headache in the Republic of San Marino, *Neurology*, vol. 58, pp. 1407-1409
- Tzourio, C., El Amrani, M., Poirier, O., et al. 2001, Association between migraine and endothelin type A receptor (ETA -231 A/G) gene polymorphism, *Neurology*, vol. 56, pp. 1273-1277

- Tzourio, C., Tehindrazanarivelo, A., Iglesias, S., et al. 1995, Case-control study of migraine and risk of ischaemic stroke in young women, *BMJ*, vol. 310, pp. 830-833
- Watanabe, H., Kuwabara, T., Ohkubo, M., et al. 1996, Elevation of cerebral lactate detected by localized ¹H-magnetic resonance spectroscopy in migraine during the interictal period, *Neurology*, vol. 47, pp. 1093-1095
- Weiller, C., May, A., Limmroth, V., et al. 1995, Brain stem activation in spontaneous human migraine attacks, *Nat Med*, vol. 1, pp. 658-660
- Welch, K. M. A., Nagesh, V., Aurora, S. K., & Gelman, N. 2001, Periaqueductal gray matter dysfunction in migraine: cause or burden of illness? *Headache*, vol. 4, pp. 629-637
- Welch, K. M. A., & Ramadan, N. M. 1995, Mitochondria, magnesium and migraine, *J Neurol Sci*, vol. 134, pp. 9-14
- Wessman, M., Kallela, M., Kaunisto, M. A., et al. 2002, A susceptibility locus for migraine with aura, on chromosome 4q24, *Am J Hum Genet*, vol. 70, pp. 652-662
- Zurak, N. 1997, Role of the suprachiasmatic nucleus in the pathogenesis of migraine attacks, *Cephalalgia*, vol. 17, pp. 723-778
- Zwart, J. A., Dyb, G., Hagen, K., et al. 2003, Analgesic use: a predictor of chronic pain and medication overuse headache. The Head-HUNT study, *Neurology*, vol. 61, pp. 160-164
- Se puede encontrar una lista de **lecturas recomendadas** para este capítulo en www.nicp.com.

ENFERMEDADES DE LOS PARES CRANEALES

Janet C. Rucker

Nervio olfatorio (par craneal I) 2075

Nervio óptico (par craneal II) 2075

Nervio oculomotor común (par craneal III) 2075

Anatomía 2075

Lesiones clínicas 2076

Nervio patético (par craneal IV) 2079

Anatomía 2079

Lesiones clínicas 2079

Nervio trigémino (par craneal V) 2081

Anatomía 2081

Lesiones clínicas 2082

Nervio oculomotor externo (par craneal VI) 2083

Anatomía 2083

Lesiones clínicas 2083

Nervio facial (par craneal VII) 2085

Anatomía 2085

Lesiones clínicas 2086

Nervio cocleovestibular (par craneal VIII) 2087

Nervio glossofaríngeo (par craneal IX) 2087

Anatomía 2087

Lesiones clínicas 2088

Nervio vago (par craneal X) 2088

Anatomía 2088

Lesiones clínicas 2089

Nervio espinal o accesorio (par craneal XI) 2089

Anatomía 2089

Lesiones clínicas 2090

Nervio hipogloso (par craneal XII) 2090

Anatomía 2090

Lesiones clínicas 2090

www.medilibros.com

NERVIO OLFATORIO (PAR CRANEAL I)

Véase el Capítulo 19.

NERVIO ÓPTICO (PAR CRANEAL II)

Véanse los Capítulos 14, 15 y 39.

NERVIO OCULOMOTOR COMÚN (PAR CRANEAL III)

Anatomía

El par de núcleos oculomotores comunes se localizan en la región dorsal del mesencéfalo, por delante del acueducto de Silvio, en el tubérculo cuadrigémino superior. Cada núcleo está compuesto por un subnúcleo recto superior que proporciona inervación al músculo recto superior contralateral, los subnúcleos recto inferior, recto interno y oblicuo inferior, que inervan la musculatura ipsolateral, y el núcleo de Edinger-Westphal, que proporciona inervación parasimpática preganglionar al esfínter muscular del iris y a los músculos del cuerpo ciliar. Existe un subnúcleo único en la línea media, central y caudal que inerva a los dos músculos elevadores del párpado superior.

Hay un tercer fascículo nervioso que se origina a partir de la superficie ventral de cada núcleo y que atraviesa el mesencéfalo, discurre a través del núcleo rojo y se encuentra en estrecha relación con los pedúnculos cerebrales antes de salir en dirección ventral en forma de raíces nerviosas en la fosa interpeduncular. En dicha fosa, las raíces convergen en un tercer tronco nervioso que discurre en disposición ventral a través del espacio subaracnoideo hacia el seno cavernoso, entre la arteria cerebelosa superior y la arteria cerebral posterior. Discurre cerca de la porción anterior de la arteria comunicante posterior cuando se junta con el trayecto intracraneal de la arteria carótida interna. En el seno cavernoso, el tercer par se localiza en el interior de la duramadre de la pared del seno, lateral a la hipófisis. Desde el seno cavernoso, el tercer par entra en la hendidura orbitaria superior (Fig. 74.1). Justo antes de dicha entrada, el nervio se divide anatómicamente en las ramas superior e inferior en el seno cavernoso anterior, aunque el examen detallado de las lesiones del tronco cerebral y sus patrones correspondientes de afectación de la pupila y del músculo indican que la división funcional se produce en el mesencéfalo (Saeki et al, 2000). La rama superior inerva al músculo recto superior y al elevador del párpado superior, y la rama inferior inerva a los músculos rectos inferior e interno, al oblicuo menor, al esfínter del iris y a la musculatura del cuerpo ciliar. Antes de la inervación de los músculos del esfínter y del cuerpo ciliar, las fibras parasimpáticas del tercer par realizan una sinapsis con el ganglio ciliar en el interior de la órbita.

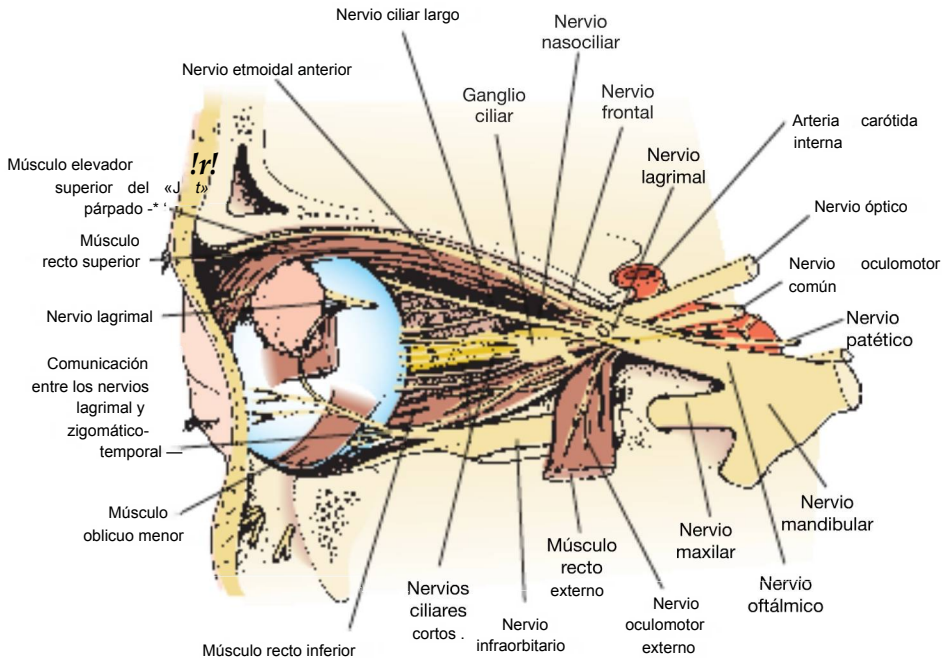


Figura 74.1

Distribución de los nervios oculomotor común, patético, oculomotor externo y trigémino en el seno cavernoso, hendidura esfenoidal y órbita. (De: Standring, G. 2005, *Gray's Anatomy*, 39.ª ed., Churchill Livingstone, Philadelphia.)

Lesiones clínicas

Núcleo oculomotor común

Además de poder causar de forma potencial una parálisis ipsilateral de los músculos recto interno, recto inferior y oblicuo menor, la lesión del núcleo oculomotor común produce una parálisis bilateral del recto superior cuando se ve afectado el subnúcleo del recto superior. Esto se debe a la naturaleza extremadamente cruzada de la innervación del músculo recto superior, con un único núcleo subrecto que contiene fibras destinadas a sufrir una decusación hacia el lado contralateral. Una lesión del núcleo oculomotor unilateral puede afectar a estas fibras que son unilaterales en origen, pero que se encuentran destinadas a decusarse, así como a aquellas fibras que se han originado en el núcleo contralateral y que ya se han decusado. Si se encuentra afectado el subnúcleo único de la línea media del elevador del párpado superior se produce una ptosis bilateral. También es posible que aparezca una ptosis bilateral aislada o la paresia de un único músculo extrínseco ocular a partir de una pequeña lesión nuclear focal, teniendo en cuenta la división funcional de los subnúcleos (Rabadi y Beltmann, 2005). La afectación del núcleo de Edinger-Westphal localizado apical y dorsalmente producirá una afectación pupilar. Las lesiones habituales del tronco cerebral son la isquemia, la hemorragia, la desmielinización, la inflamación infecciosa y aséptica y las neoplasias.

Cuadro clínico de la parálisis del par oculomotor común

La detección de una parálisis completa del tercer par craneal es inmediata a la exploración física; se aprecian una desviación inferior y lateral del ojo ipsilateral, una ptosis ipsilateral y una pupila ipsilateral aumentada de tamaño y areactiva (Fig. 74.2). En la investigación de la

posible etiología de la lesión, debe hacerse hincapié en la afectación o en la integridad de la pupila. Las fibras de ésta tienen una localización superior y medial cerca de la superficie del nervio y poseen una especial propensión a ser comprimidas por un aneurisma de la arteria comunicante posterior. La existencia de una pupila grande y poco reactiva es una característica clave para ayudar a distinguir esta entidad de una lesión nerviosa intrínseca, como una isquemia microvascular. Hasta un tercio de pacientes con isquemia microvascular del par oculomotor común pueden presentar una afectación pupilar relativa, con un promedio de 0,8 mm de anisocoria, pero la pupila suele permanecer reactiva en esta situación (Jacobson, 1998). En pocos pacientes con isquemia microvascular puede producirse una anisocoria de hasta 2 mm, lo que es un motivo para realizar una evaluación urgente (Chou et al, 2004). La afectación pupilar relativa también es habitual en las lesiones con efecto masa que comprimen el par craneal (Jacobson).

Fascículo del tronco cerebral

El síndrome de Claude es la combinación de una parálisis del par oculomotor común ipsilateral y una ataxia contralateral (Tabla 74.1 y Vídeo 74.1, disponible en www.nicp.com). Aunque históricamente se pensaba que existía una afectación del fascículo oculomotor común y del núcleo rojo, la ataxia podría ser secundaria a la afectación del pedúnculo cerebeloso superior en el extremo caudal del núcleo rojo (Seo et al, 2001). El síndrome de Nothnagel es la combinación de la parálisis del oculomotor común ipsilateral junto con ataxia cerebelosa ipsilateral por afectación del fascículo oculomotor común y del pedúnculo cerebeloso superior (v. Tabla 74.1). El síndrome de Weber es la combinación de una parálisis del fascículo oculomotor común ipsilateral junto con hemiparesia contralateral por afectación del pedúnculo cerebral (v. Tabla 74.1). El síndrome de Benedikt afec-



FIGURA 74.2 Parálisis traumática del nervio oculomotor común izquierdo 3 meses después de un accidente de tráfico con traumatismo craneoencefálico cerrado y pérdida de consciencia. La paciente presentó al principio ptosis izquierda y ausencia completa de aducción, elevación y depresión de la mirada. Los resultados de la resonancia magnética y de la angiorresonancia fueron normales. A, Posición de la mirada central con ligera ptosis, estrabismo divergente (desviación hacia afuera) y aumento de tamaño de la pupila izquierda. B, Déficit de aducción del ojo izquierdo con la mirada hacia la derecha. Se aprecia la regeneración aberrante con elevación anómala del párpado izquierdo en la aducción de dicho ojo. C, Mirada hacia la izquierda normal. D, Elevación alterada y significativa del ojo izquierdo en la mirada hacia arriba. E, Depresión alterada del ojo izquierdo en la mirada hacia abajo.

ta al fascículo motor ocular común y al núcleo rojo, lo que provoca una parálisis motor ocular ipsilateral y una corea o temblor contralateral (v. Tabla 74.1). Las lesiones habituales del tronco cerebral son la isquemia, la hemorragia, la desmielinización, la inflamación infecciosa o aséptica y las neoplasias.

Fosa interpeduncular y espacio subaracnoideo: aneurisma de la arteria comunicante posterior

La causa más habitual de la disfunción oculomotora en esta zona es la compresión de la arteria comunicante posterior por un aneurisma. La identificación de una parálisis oculomotora con afectación pupilar precisa su estudio urgente para descartar la presencia de un aneurisma de la arteria comunicante posterior, debido al elevado riesgo de hemorragia subaracnoidea y de mortalidad cuando no se diagnostica y el paciente no recibe tratamiento. Es muy improbable que la afectación de todos los músculos oculomotores en el contexto de una pupila normal se deba a la compresión de un aneurisma; sin embargo, la presencia de afectación incompleta o parcial de esta musculatura.

incluso en el contexto de una pupila normal, debe inducir a descartar la posibilidad de que haya un aneurisma (Chou et al, 2004). La aparición de una disfunción oculomotora tras un traumatismo mínimo también debe llevar a realizar pruebas para detectar la existencia de un aneurisma subyacente (Levy et al, 2005) (v. Fig. 74.2). La angiografía por resonancia magnética (angiorresonancia o angio-RM) y la angiografía por TC (angio-TC) han reemplazado en gran medida a la angiografía cerebral convencional como pruebas diagnósticas de elección para detectar la presencia de un aneurisma. Sin embargo, ni la angio-RM ni la angio-TC poseen una sensibilidad del 100% y cuando existe una elevada sospecha clínica de aneurisma de la comunicante posterior deben valorarse los riesgos que conlleva llevar a cabo una angiografía convencional (Lee et al, 2002).

En el espacio subaracnoideo, el par oculomotor común discurre en estrecha proximidad con el lóbulo temporal medial. La herniación del uncus del hipocampo del lóbulo temporal de forma secundaria a un aumento de la presión intracraneal puede provocar una compresión del par oculomotor común, que se manifiesta clínicamente por un súbito aumento de tamaño y una escasa reactividad de la pupila

TABLA 74.1 Nomenclatura de los síndromes de los pares craneales

SÍNDROME*	SÍNTOMAS Y SIGNOS	ESTRUCTURAS IMPLICADAS
De Claude	III par ipsilateral Ataxia contralateral	III par, fascículo del tronco cerebral Núcleo rojo/pedúnculo cerebeloso superior
De Nothnagel	III par ipsilateral Ataxia ipsilateral	III par, fascículo del tronco cerebral Pedúnculo cerebeloso superior
De Weber	III par ipsilateral Hemiparesia contralateral	III par, fascículo del tronco cerebral Pedúnculo cerebral
De Benedikt	III par ipsilateral Corea o temblor contralaterales	III par, fascículo del tronco encefálico Núcleo rojo
De Tolosa-Hunt	III, IV, VI pares ipsolaterales Primera y segunda ramas del V par ipsilateral Síndrome de Horner ipsilateral	Seno cavernoso III, IV, VI pares, primera y segunda ramas del V par Nervios simpáticos
De Wallenberg	Hipoestesia facial ipsilateral y descenso de los pinchazos	Tracto y núcleo trigémino-espinal
Síndrome bulbar externo	Disminución de la sensibilidad al dolor y a la temperatura en el hemicuerpo contralateral Disfagia y disminución del reflejo faríngeo Ataxia de extremidades Síndrome de Horner Vértigo	Tracto espinotalámico Núcleo ambiguo Pedúnculo cerebeloso inferior Nervios simpáticos Núcleos vestibulares
De Gradenigo	Dolor en área facial y mastoidea	Peñasco del temporal: hueso temporal, V, VI, VII pares
De Foville	Primera rama del V par ipsilateral VI y VII pares ipsolaterales Ataxia contralateral Síndrome de Horner ipsilateral Sordera ipsilateral Disminución de la sensibilidad gustativa y facial ipsilateral	VI y VII: tronco cerebral Pedúnculo cerebeloso medio Nervios simpáticos Nervio/fascículo cocleovestibular Tracto espinotrigeminal/núcleo solitario
De Millard-Gubler	VI y VII pares ipsolaterales Hemiparesia contralateral	VI y VII pares: tronco cerebral Tracto piramidal
De Raymond	VI par ipsilateral Hemiparesia contralateral	VI par: tronco cerebral Tracto piramidal
De parálisis de Bell	VII par	VII par: nervio intratemporal y ganglio geniculado
De Ramsay Hunt	VII par Vesículas en conducto auditivo externo o erupción bucal Descenso de la afectación auditiva +/-	VII par VIII par +/-
De Melkersson-Rosenthal	VII par Edema facial Lengua fisurada	VII par: ramas distales
De Eagle	IX par	I par: apófisis estiloides elongada o ligamento estilohioideo calcificado
De Vernet	IX, X, XI pares	Agujero yugular
De Villaret	IX, X, XI pares XII par Síndrome de Horner	Agujero yugular Canal hipogloso Nervios simpáticos
De Collet-Sicard	IX, X, XI pares XII par	Agujero yugular Canal hipogloso
De Avellis	X par Hemiparesia contralateral	X par: tronco cerebral o periférico Tracto piramidal
De Tapia	X y XII pares	X y XII pares: tronco cerebral o periférico
De Déjerine	XII par ipsilateral	XII: núcleos o fascículo
Síndrome bulbar interno	Hemiparesia contralateral Déficit hemisensitivo contralateral	Tracto piramidal Lemnisco medial
De Babinsky-Nageotte	Síntomas y signos combinados de los síndromes de Wallenberg y Déjerine	Hemibulbar: bulbo lateral y medial

*Las descripciones y denominaciones de los síndromes varían ligeramente en función de la referencia bibliográfica utilizada.

ipsilateral, lo que se denomina pupila de Hutchinson. También puede aparecer una afectación del par oculomotor común en la fosa interpeduncular y en el espacio subaracnoideo de forma secundaria a una meningitis inflamatoria o neoplásica. En la migraña oftalmopléjica (v. Capítulo 73) en la RM invariablemente se observan un aumento de tamaño y una intensificación del III par craneal. En la meningitis, la parálisis oculomotora puede aparecer aislada o acompañarse de signos de inflamación meníngea, como meningismo o más parálisis de otros pares craneales.

Seno cavernoso: síndrome de Tolosa-Hunt

En esta localización, la parálisis oculomotora puede suceder de forma aislada o acompañarse de una disfunción de otras estructuras de esta localización, como los pares oculomotores externo y patético, la primera y segunda divisiones del nervio trigémino y fibras simpáticas. El síndrome de Tolosa-Hunt es un cuadro clínico doloroso caracterizado por una inflamación idiopática y autolimitada del seno cavernoso, que responde de forma habitual a la administración de corticoides (v. Tabla 74.1 y **Video 74.2**, disponible en www.nicp.com). También puede producir un síndrome del seno cavernoso la inflamación que acompaña a las enfermedades reumatológicas sistémicas, a la infiltración metastásica o neoplásica nasofaríngea, a las fistulas carótido-cavernosas y a la compresión secundaria a un aneurisma o meningioma del trayecto intracavernoso de la carótida interna. En el diagnóstico diferencial de la aparición súbita de una parálisis oculomotora unilateral o bilateral dolorosa, con o sin pérdida de visión acompañante, debe considerarse la apoplejía hipofisaria (Dubuisson et al, 2007). IIS

Hendidura esfenoidal

La disfunción oculomotora se acompaña característicamente de un trastorno de las estructuras adyacentes, incluyendo los pares motor ocular externo y patético, la primera división del nervio trigémino y el nervio óptico. A menudo coexisten signos de enfermedad orbitaria, como el exoftalmos, quemosis e inyección conjuntival. Deben tenerse en cuenta la inflamación (seudotumor orbitario), la infección (en especial la aspergilosis y la mucormicosis en pacientes diabéticos o inmunodeprimidos), la infiltración neoplásica y la compresión por un mucocelo del seno esfenoidal. La división anatómica del par oculomotor común en ramas superior e inferior aparece en esta localización, y no es infrecuente que se produzca la afectación aislada de una de las dos ramas.

Parálisis aislada del oculomotor común

La disfunción oculomotora aislada puede aparecer por cualquier lesión en el trayecto nervioso. Una parálisis oculomotora con conservación pupilar puede deberse a una isquemia microvascular en el nervio, sobre todo en pacientes ancianos con factores de riesgo vascular. La isquemia puede localizarse en cualquier zona del trayecto nervioso. En general existe dolor, y es característica la resolución espontánea del cuadro en 8-12 semanas. Un pequeño porcentaje de pacientes presentan finalmente una lesión estructural subyacente, y debe considerarse el empleo de técnicas de neuroimagen (Chou et al, 2004). Si no se produce una resolución espontánea y completa, la utilización de pruebas de neuroimagen resulta esencial.

La elevación del párpado o la miosis pupilar durante el movimiento de aducción o la depresión del ojo indican una regeneración abe-

rrante (inervación axónica anómala). Cuando esto aparece tras una parálisis oculomotora aguda, es muy probable la existencia de un aneurisma de la arteria comunicante posterior o una etiología traumática (v. Fig. 74.2B). Cuando aparece de manera espontánea sin una parálisis aguda previa, es probable que se trate de un meningioma del seno cavernoso o de un aneurisma de la arteria carótida interna, aunque ello puede aparecer raramente con un aneurisma íntegro de la comunicante posterior (Carrasco et al, 2002). Después de una parálisis oculomotora microvascular no tiene por qué aparecer una regeneración aberrante.

NERVIO PATÉTICO (PAR CRANEAL IV)

Anatomía

Los dos núcleos del nervio patético se localizan muy cerca de la superficie dorsal del mesencéfalo, justamente por debajo del tubérculo cuadrigémino inferior. Los fascículos emergen de los núcleos y discurren dorsalmente sólo entre 3 y 9 mm antes de salir del tronco cerebral (Yousry et al, 2002). Los nervios patéticos son los únicos pares craneales que emergen desde la superficie dorsal del tronco cerebral. Tras su salida, los pares se decusan en el interior del velo medular anterior y abrazan la superficie del mesencéfalo para progresar en dirección ventral dentro del espacio subaracnoideo hacia el seno cavernoso. En éste, el nervio patético se localiza en la pared dural lateral, inferior al par oculomotor común. Desde el seno cavernoso, el nervio pasa por la fisura orbitaria superior y, finalmente, inerva al músculo oblicuo superior contralateral al núcleo de origen (v. Fig. 74.1).

Lesiones clínicas

Núcleo y fascículo patéticos

En el nervio patético, resulta difícil diferenciar entre una lesión nuclear y una fascicular debido al corto trayecto del fascículo del patético en el tronco cerebral y la localización de ambas estructuras en la predecusación. Ambas lesiones van a producir una paresia del músculo oblicuo superior lateral contralateral. La lesión nuclear o fascicular aislada ocurre raramente; suelen estar presentes otros signos de afectación del tronco cerebral (Thomke y Hopf, 2000). Las lesiones del tronco cerebral son la isquemia, la hemorragia, la desmielinización, la inflamación de origen infeccioso y aséptico y las neoplasias.

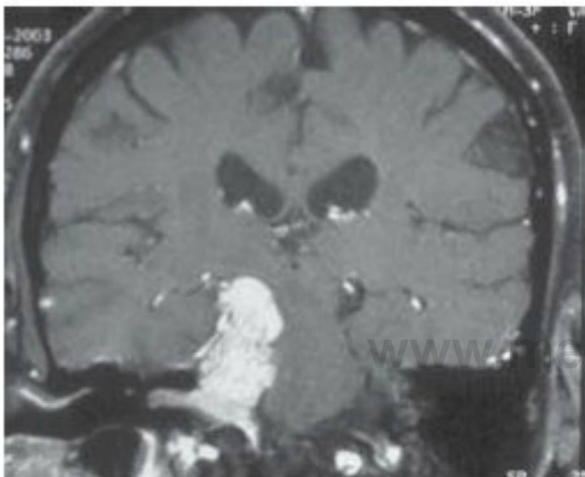
Cuadro clínico de la parálisis del nervio patético

La disfunción del nervio patético provoca una elevación del ojo afectado (hipertropía) y una diplopía vertical. Estos dos signos empeoran con la mirada hacia abajo cuando el ojo se desplaza en aducción (Fig. 74.3). Puede existir una desviación de la cabeza en reposo en dirección contraria a la del ojo patético (o sea, en la parálisis del patético derecho se produce una desviación de la cabeza hacia la izquierda). Debido a que el oblicuo superior causa un desplazamiento interno del ojo, la diplopía se minimiza cuando la desviación contralateral de la cabeza coloca el ojo en posición externa. La parálisis congénita del patético es relativamente frecuente, y la identificación de una desviación de la cabeza ya presente en fotografías antiguas del paciente puede ayudar a confirmar el diagnóstico.

La evaluación de la paresia del oblicuo superior en el contexto de una disfunción oculomotora con alteración de la aducción por una



A



B

FIGURA 74.3 Parálisis del nervio patético derecho a causa de un meningioma petroclival derecho de gran tamaño. El paciente también presentaba hipoacusia en el oído derecho y ataxia troncal cerebelosa. A, Se observa la depresión alterada del ojo derecho en la posición de aducción. B, Corte coronal de resonancia magnética potenciado en T1 en el preoperatorio y bajo administración de gadolinio en el que se observa una extensa masa en la cisterna protuberancial con compresión significativa del tronco cerebral.

paresia del recto interno se evalúa especialmente bien con el ojo afectado en posición de abducción en la que una desviación interna intacta durante la mirada hacia abajo indica la existencia de una función conservada del nervio patético.

Espacio subaracnoideo

En el punto de la decusación del nervio patético, éstos se encuentran cerca de la tienda del cerebelo y propensos a sufrir una lesión traumática unilateral o bilateral (Keane, 2005). A diferencia de lo que sucede en la neuropatía oculomotora traumática, que habitualmente aparece tras un traumatismo craneoencefálico grave con pérdida de

consciencia, los nervios patéticos se lesionan más fácilmente con un menor grado de traumatismo craneal (Dhaliwal et al, 2006).

También puede aparecer una afectación del nervio patético, ya sea aislada o acompañada por signos de inflamación meníngea, como el meningismo o la parálisis de otros pares craneales, de forma secundaria a la presencia de una meningitis inflamatoria o neoplásica. En la RM puede apreciarse una intensificación del nervio por el mesencéfalo en su desplazamiento dorsal a ventral. El schwannoma del nervio patético constituye una causa cada vez más admitida de dicha hiperintensidad en la RM, dentro de un contexto de normalidad del líquido cefalorraquídeo (Fig. 74.4).

Seno cavernoso

La parálisis del nervio patético en esta localización suele acompañarse de una disfunción de otras estructuras, entre las que se incluyen los nervios oculomotor externo y oculomotor común, la primera y la segunda divisiones del nervio trigémino y las fibras simpáticas. Entre las causas habituales se han referido la inflamación idiopática o de origen reumatológico sistémico, la infiltración neoplásica nasofaríngea o metastásica, las fístulas carótido-cavernosas y la compresión

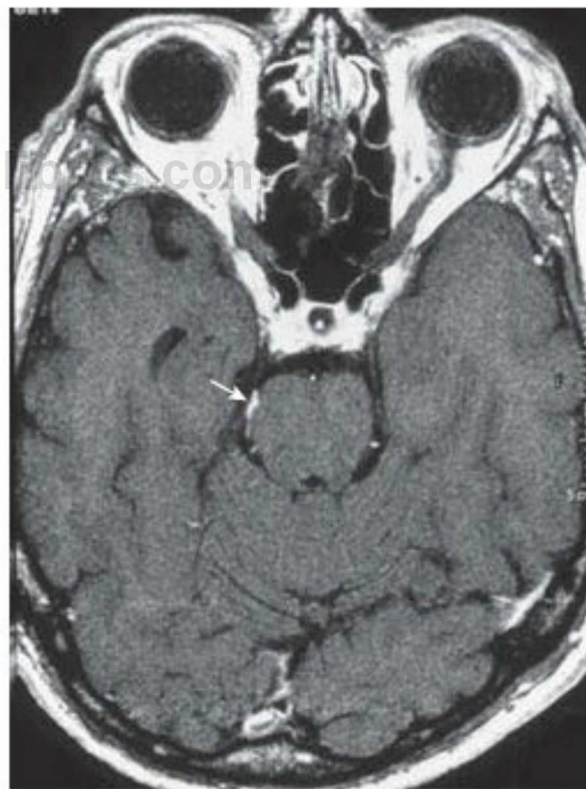


FIGURA 74.4 Corte axial de resonancia magnética en el tubérculo cuadrigémino inferior, potenciado en T1 y bajo administración de gadolinio, en el que se observa una lesión hiperintensa compatible con un schwannoma (flecha) en el trayecto ventral del nervio patético derecho alrededor del tronco cerebral.

por un aneurisma intracavernoso de la carótida interna o un meningioma. La apoplejía hipofisaria raramente produce una paresia aislada del nervio patético (Pettermann y Newman, 1999).

Hendidura esfenoidal

La alteración del patético se acompaña de forma característica de un trastorno de las estructuras adyacentes, incluyendo los nervios oculomotor externo y oculomotor común, la primera división del nervio trigémino y el nervio óptico. A menudo existen signos de afectación orbitaria concomitantes como exoftalmos, quemosis e inyección conjuntival. Debe considerarse la posibilidad de que existan inflamación, infección (sobre todo la aspergilosis y la mucormicosis en pacientes diabéticos o inmunodeprimidos), infiltración neoplásica y compresión por un mucocele en el seno esfenoidal.

NERVIO TRIGÉMINO (PAR CRANEAL V)

Anatomía

El nervio trigémino está compuesto por fibras sensitivas aferentes, motoras eferentes y parasimpáticas. Las ramas sensitivas oftálmica (V1), maxilar (V2) y mandibular (V3) emergen de la superficie anterior del ganglio trigémino (de Gasser) en el cavum de Meckel (cavidad dural que recubre la región apical del peñasco del temporal) y que inerva la piel de la cara, las membranas mucosas de nariz y boca, dientes, contenido de la órbita y meninges supratentoriales (v. Figs. 74.1 y 74.5). La rama oftálmica discurre por la pared lateral del seno cavernoso, por debajo del nervio patético y sale del cráneo a través de la hendidura orbitaria superior. Constituye el sustrato anatómico de la rama aferente del reflejo corneal. La rama maxilar también discurre por la pared lateral del seno ca-

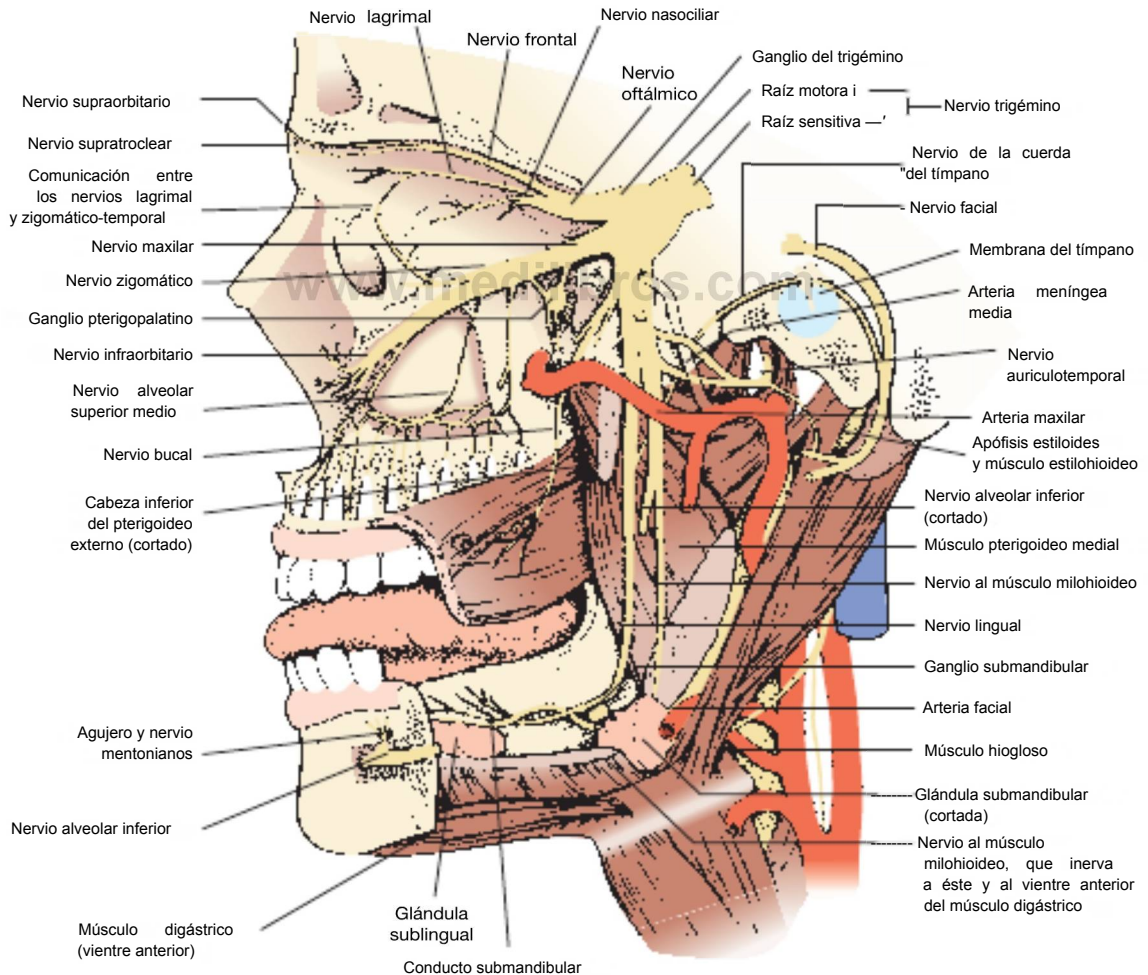


FIGURA 74.5 Ramas oftálmica (1), maxilar (2) y mandibular (3) del nervio trigémino saliendo del ganglio semilunar (del trigémino o de Gasser). (De: Standring, G. 2005, *Gray's Anatomy*, 39.ª ed., Churchill Livingstone, Philadelphia.)

vemos, saliendo del cráneo a través del agujero redondo para entrar en la fosa esfenopalatina y la hendidura orbitaria inferior. La rama mandibular sale del cráneo por el foramen oval. Los estímulos sensitivos de estas 3 ramas viajan en dirección central desde el ganglio trigémino a través de la raíz sensitiva del trigémino en la cisterna subaracnoidea preprotuberancia hasta el núcleo sensitivo trigémino, que está compuesto por los núcleos mesencefálico, sensitivo principal y del tracto espinal (núcleo caudal) que desciende hacia la médula espinal cervical. La información sensitiva finalmente asciende hacia el tálamo contralateral.

Las vías eferentes motoras se originan en el núcleo trigémino motor de la protuberancia, medialmente al núcleo sensitivo principal, emergen de la porción ventral de la protuberancia como una raíz motora y discurren en localización inferior al ganglio trigémino y a continuación a lo largo de la rama mandibular sensitiva para innervar a los músculos de la masticación (masetero, temporal, pterigoideo) y el milohioideo, el tensor del tímpano y los pilares del velo del paladar y el vientre anterior del digástrico. Las ramas del nervio trigémino conducen innervación parasimpática posganglionar eferente desde los ganglios pterigopalatinos hasta la glándula lagrimal, y de los ganglios submandibulares hasta las glándulas salivales. Las fibras pregangliónicas discurren por el nervio facial.

Lesiones clínicas

Núcleo trigémino

La extensión del complejo nuclear del trigémino a lo largo de todo el tronco cerebral hace que sea susceptible de verse afectado por cualquier proceso patológico localizado en el tronco. Las lesiones del trigémino son muy frecuentes en las enfermedades desmielinizantes, pueden verse afectados los núcleos o la raíz sensitiva y pueden ser clínicamente silentes o sintomáticas (da Silva et al, 2005). Otras causas frecuentes de afectación del trigémino en el tronco cerebral son la isquemia, la hemorragia, la inflamación de tipo infeccioso o aséptica y las neoplasias. Con frecuencia están presentes otros signos de la afectación del tronco cerebral. El síndrome de Wallenberg causado por una isquemia bulbar lateral produce de manera característica una anestesia facial ipsilateral y parestesias secundarias a la afectación del núcleo y tracto espinal descendente (v. Tabla 74.1).

Raíces motoras y sensitivas: neuralgia del trigémino

La neuralgia del trigémino clásica se caracteriza por episodios estereotipados de unos segundos de duración e inicio esporádico de descargas nerviosas de tipo eléctrico intensamente dolorosas y en el trayecto de una o más ramas del nervio trigémino. El dolor suele desencadenarse por estímulos sensitivos en la cara, como al afeitarse o a causa del viento. En la exploración no se aprecia una pérdida sensitiva acompañante en el trayecto de la distribución nerviosa. La segunda y la tercera rama son las más afectadas, y menos del 5% de los pacientes presentan una afectación de la rama oftálmica. Aunque históricamente se ha considerado que se trata de un trastorno idiopático, los avances en las técnicas de neuroimagen han conducido al descubrimiento de que muchos casos pueden atribuirse a la compresión de la raíz nerviosa sensitiva por una estructura vascular y que los pacientes pueden ser sometidos a la descompresión quirúrgica. Debido a que el contacto vascular con las raíces sensitivas o motoras es un hallazgo relativamente frecuente en cadáveres y en controles asintomáticos, dicho contacto vascular por sí solo es insuficiente para pro-

vocar una neuralgia del trigémino (Masur et al, 1995; Yousry et al, 2004). Probablemente sea necesaria la compresión o indentación de la raíz nerviosa para provocar una neuralgia del trigémino, con pérdida axonal y desmielinización resultantes (Devor et al, 2002). Para más información sobre la neuralgia del trigémino, véase el Capítulo 73, así como otros síndromes faciales dolorosos (para su tratamiento, v. **Tabla 74.2**, disponible en la dirección de internet www.nicp.com).

La neuralgia del trigémino clásica debe diferenciarse de la neuralgia del trigémino sintomática secundaria a la presencia de neoplasias, inflamaciones o meningitis subyacentes, situaciones en las que el dolor puede ser clínicamente indistinguible (**Fig. 74.6**, disponible en la dirección de internet www.nicp.com). También debe diferenciarse claramente de otras causas de neuropatía del trigémino que poseen déficits sensitivos y una expresión cualitativa del dolor temporal diferentes en la exploración. Los schwannomas acústicos del ángulo pontocerebeloso suelen afectar con frecuencia a la raíz nerviosa sensitiva, produciendo síntomas faciales sensitivos ipsolaterales que se acompañan de acúfenos y de sordera ipsilateral, así como de vértigo por afectación del nervio cocleovestibular.

Ganglio del trigémino: herpes zóster oftálmico

La infiltración maligna de la fosa craneal media, las lesiones neoplásicas compresivas y la inflamación autoinmune se encuentran entre las causas más habituales de afectación del ganglio del trigémino (v. **Fig. 74.6**). En el ganglio trigémino, el virus de la varicela zóster puede permanecer latente, reactivarse posteriormente en ocasiones en el curso de la vida a lo largo del trayecto de la rama oftálmica y provocar con ello un herpes zóster oftálmico. La identificación de lesiones cutáneas en un lado de la nariz que corresponde con la rama nasociliar de la rama oftálmica es un factor pronóstico importante para la aparición de posteriores complicaciones oculares (Zaal et al, 2003).

Ramas del nervio trigémino

La disfunción de la rama oftálmica produce una hipoestesia o parestesia en la zona anterior del cuero cabelludo, frente y región supraorbitaria y un reflejo corneal anómalo. La lesión de la rama maxilar afecta a la mejilla, al párpado inferior y al labio superior. La lesión de la rama mandibular afecta al labio inferior, a la barbilla y a la superficie lateral de la cara por la parte delantera del oído. La afectación motora en una lesión del nervio trigémino suele pasar clínicamente desapercibida. Aunque resulta tentador localizar la lesión del trigémino basándose en la distribución de los síntomas, la complejidad del patrón de distribución y organización de los núcleos y ganglio del trigémino impide que su localización sea sencilla. Es habitual que las lesiones situadas proximalmente a las ramas nerviosas provoquen síntomas en una sola rama de distribución del trigémino.

Las lesiones en una sola rama pueden deberse a inflamación, compresión o neoplasias. Tras una intervención dentaria puede producirse una lesión en las pequeñas ramas distales. En el síndrome de Gradenigo puede verse afectada la rama oftálmica, junto con afectación de los nervios motor ocular externo y facial, por una lesión en el peñasco del temporal, y lo más habitual clínicamente es que sea por una inflamación secundaria a una otitis media en niños (v. Tabla 74.1). Las ramas oftálmica y maxilar pueden verse afectadas por una lesión en el seno cavernoso; en estos casos aparece a menudo una disfunción de los nervios oculomotor común, patético y oculomotor externo.

Existen dos cuadros clínicos especialmente alarmantes: 1) la aparición insidiosa de hipoestesia o parestesias facial en un paciente con antecedentes de neoplasia maligna cutánea de la cara, y 2) los síndromes de la «barbilla dormida» o de la «mejilla dormida». En el primer caso, es probable que se haya producido una invasión perineural de las ramas del trigémino. Esto es muy frecuente en el carcinoma adenoquístico de cabeza y cuello, en el carcinoma de células escamosas y en el melanoma (Boerman et al, 1999). El síndrome de la «barbilla dormida» se debe a la afectación de las ramas nerviosas del mentón de la división mandibular y suele ser secundario a la infiltración metastásica del nervio en la mandíbula, en especial por neoplasias de mama, pulmón, próstata o hematológicas. Este síndrome pocas veces constituye el cuadro de presentación de la neoplasia, sino que con mayor frecuencia supone una recidiva o progresión de la enfermedad ya conocida (Laurencet et al, 2000). El síndrome de la «mejilla dormida» aparece cuando se ven afectadas ramas de la división maxilar.

NERVIO OCULOMOTOR EXTERNO (PAR CRANEAL VI)

Anatomía

Los dos núcleos oculomotores externos se localizan en el dorso de la protuberancia en el suelo del cuarto ventrículo, muy próximos al fascículo del nervio facial. Cada núcleo contiene motoneuronas abductoras que forman el par craneal e intemeuronas que presentan una decusación nuclear y ascienden por el fascículo longitudinal medial (FLM) hacia el subnúcleo oculomotor del recto interno contralateral para facilitar la mirada conjugada horizontal en la dirección ipsilateral al origen de las intemeuronas del núcleo oculomotor externo. El fascículo abductor procede de la superficie ventral del núcleo, atraviesa el tronco cerebral, sale por el surco bulboprotuberancial ventral o la superficie protuberancial caudal y discurre por el espacio subaracnoideo donde asciende cerca del clivus. Atraviesa la duramadre y pasa por debajo del ligamento petroclinoideo (ligamento de Gruber) en el canal de Dorello; a continuación discurre por el cuerpo del seno cavernoso en localización lateral a la arteria carótida interna (a diferencia de los pares oculomotor común, patético y trigémino, que se encuentran alojados en la pared lateral de la duramadre) y finalmente pasa por la hendidura orbitaria superior para innervar el músculo recto externo ipsilateral (v. Fig. 74.1).


Lesiones clínicas

Núcleo abductor

Debido a que el núcleo abductor contiene las intemeuronas destinadas a ascender en el FLM contralateral hasta el subnúcleo oculomotor del recto interno contralateral, para permitir la mirada horizontal conjugada, las lesiones en dicho núcleo provocan una parálisis de la mirada horizontal conjugada hacia el lado de la lesión. Se han descrito muy pocos casos de parálisis horizontal aislada (Miller et al, 2002), pero suelen producirse una parálisis facial ipsilateral acompañante y una paresia de la motoneurona facial inferior. Las lesiones que afectan al núcleo abductor y al FLM ipsilateral causan el síndrome del «uno y medio», con una parálisis ipsilateral de la mirada conjugada y un defecto de la aducción del ojo contralateral (v. Capítulo 21). Las lesiones que pueden afectar al tronco cerebral son la isquemia, la hemorragia, la desmielinización, la inflamación infecciosa y aséptica

y las neoplasias. La necrosis periventricular de la encefalopatía de Wernicke también causa con frecuencia una parálisis de la abducción o de la mirada horizontal por afectación del fascículo o del núcleo abductor, respectivamente.

Cuadro clínico de la parálisis del oculomotor externo

La alteración de este par craneal produce un trastorno en la abducción ipsilateral del ojo y desviación de los ojos hacia el otro (esotropía) (Fig. 74.7 y **Vídeo 74.3**, disponible en www.nicp.com). La diplopía horizontal binocular y el estrabismo empeoran cuando la mirada se dirige en la dirección del déficit de abducción, 

Fascículo del tronco cerebral

El síndrome original de Foville era la combinación de una parálisis de abducción ipsilateral, parálisis facial de la motoneurona inferior ipsilateral y hemiparesia contralateral por afectación del tracto corticomedular (v. Tabla 74.1). En la actualidad se aplica con mayor frecuencia a las parálisis del oculomotor externo y del facial ipsilaterales con ataxia contralateral, síndrome de Horner ipsilateral, sordera ipsilateral y pérdida del gusto y del tacto facial ipsilaterales. El síndrome de Millard-Gubler es la combinación de parálisis facial y del motor ocular externo ipsilaterales con hemiparesia contralateral (v. Tabla 74.1). El síndrome de Raymond es la combinación de parálisis del oculomotor externo ipsilateral y hemiparesia contralateral (v. Tabla 74.1). Las lesiones del tronco cerebral se deben a isquemia, hemorragia, desmielinización, inflamación infecciosa o aséptica, así como a neoplasias. La parálisis aislada del oculomotor externo pocas veces es la manifestación de inicio de la encefalitis del tronco cerebral de origen desmielinizante o paraneoplásica.

La evaluación cuantitativa de la velocidad de las sacudidas de abducción mediante el registro de los movimientos oculares puede ayudar a diferenciar una lesión fascicular central del ocular externo de una parálisis del nervio periférico. En la parálisis aguda del motor ocular externo (< un mes), la velocidad de las sacudidas se reduce tanto en las lesiones fasciculares como periféricas. Sin embargo, después de 2 meses, la velocidad de las sacudidas vuelve a la normalidad en las lesiones periféricas y se mantiene alterada en las lesiones fasciculares (Wong et al, 2006).

Espacio subaracnoideo

La parálisis del oculomotor externo puede aparecer de manera aislada o en combinación con la afectación de otros pares craneales por una meningitis infecciosa, inflamatoria o neoplásica. El oculomotor externo se encuentra en estrecha relación con el clivus y con las arterias basilar y vertebral en esta localización y puede verse afectado por un proceso neoplásico o inflamatorio del clivus o ser comprimido por un aneurisma o por una arteria dolicocística.

El VI par presenta una especial predisposición a verse afectado por trastornos de la presión intracraneal. Puede evidenciarse una parálisis del oculomotor externo por una hipotensión intracraneal espontánea o tras la realización de una punción lumbar y por una hipertensión intracraneal por cualquier causa, que en este último caso se acompañaría de edema papilar. Se ha indicado desde antiguo que el oculomotor externo es propenso a tener este tipo de lesiones por su largo trayecto intracraneal; sin embargo, este último es significativamente inferior al del nervio patético, que presenta el trayecto intra-