

Comunicación corta

Parálisis congénita del tercer nervio secundaria a estructura orbitaria anómala

Congenital third nerve palsy secondary to an anomalous orbital structure

Pilar Merino, MD, PhD¹, Julio Ruiz, MD¹, Pilar Gómez de Liaño, MD^{1*},
Yolanda Ruiz, MD, PhD², Jacobo Yáñez-Merino, MD³

Abstract

Introduction: Anomalous orbital structures are rare causes of restrictive strabismus. One involves accessory muscle fibers originating in the posterior orbit and inserting on the globe, optic nerve, or extraocular muscles.

Clinical case: We described a child who were diagnosed and operated on as congenital third nerve palsy with a normal magnetic resonance report. However, because of the severe restrictive and fibrotic muscles that rendered surgery impossible, a second magnetic resonance imaging revealed an anomalous unilateral orbital structure that limited ocular movements.

Conclusion: Computed tomography and, particularly, orbital magnetic resonance imaging, are essential for correct diagnosis of severe and anomalous strabismus.

Keywords: *Anomalous orbital structure; congenital third nerve palsy; orbital magnetic resonance; restrictive strabismus*

Resumen

Introducción: Las estructuras orbitarias anómalas son causas raras de estrabismo restrictivo. Una de ellas serían fibras musculares originadas en la parte posterior de la órbita que se insertan en los músculos extra-oculares, globo ocular o nervio óptico.

Caso clínico: Describimos una paciente diagnosticada y re-operada de parálisis congénita del tercer nervio con resonancia magnética (RM) normal. Sin embargo, debido a la complicada cirugía, una segunda RM reveló una estructura orbitaria unilateral anómala que limitaba los movimientos oculares.

Conclusión: La tomografía computarizada y, en particular, la RM orbitaria, son esenciales para un correcto diagnóstico en casos de estrabismos severos y anómalos.

Palabras clave: *Estructura anómala orbitaria; parálisis congénita del III nervio; resonancia magnética orbitaria; estrabismo restrictivo*

¹ Sección motilidad ocular, servicio de oftalmología, Hospital Gregorio Marañón, Madrid

² Sección de pediatría, servicio radiología, Hospital Gregorio Marañón, Madrid

³ Hospital General Universitario Miguel Servet, Zaragoza

* pilimerino@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Las estructuras orbitarias anómalas han sido publicadas raramente en la literatura. Algunas serían músculos accesorios originados en la órbita posterior e insertadas en el globo ocular o en los músculos extraoculares (1). Según algunos autores serían vestigios del músculo retractor bulbi aunque no está demostrada su morfología (fibrosa o muscular), ni su inervación (III o VI nervio). Lueder (1), publica una división de estas estructuras anómalas en tres tipos diferentes: estructuras que surgen de los músculos extraoculares y se insertan en lugares anormales; bandas fibrosas debajo de los músculos; y estructuras anómalas discretas que surgen en la órbita posterior. Pueden producir patrones inusuales de estrabismo, retracción y enoftalmos del globo ocular. Varios casos aislados han sido publicados en la literatura (2-8) y suelen ser un hallazgo unilateral.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer (9 años) diagnosticada de parálisis del III nervio (PIIN) congénita derecha. Fue intervenida en otro centro: resección del recto medio (RM) y toxina botulínica (TBA) en recto lateral (RL) a los tres años, gafas y oclusiones. Tres años después se realiza nueva exploración quirúrgica de músculos extra-oculares e inyección de TBA en región temporal OD. La exploración en nuestro centro demuestra una AV con su corrección: CD a 2 mts en OD y 1 en OI. Retracción ocular y enoftalmos OD. Test de Worth: Supresión OD y TNO: negativo. No torticollis. OD fijo en infrabducción con limitación de la aducción grado -4 y de supraducción grado -3 (fig. 1). La refracción con cicloplejia: OD: +10,25-2,5 a 130° y OI: +1-0,25 a 78°. Examen con lámpara de hendidura: medios transparentes. Reflejos pupilares normales. Oftalmoscopia indirecta: normal. La RM orbitaria y craneal con secuencias 3D en el plano coronal de órbitas, secuencias TSET2 y FLAIR en el plano axial y secuencia 3D Balanced para valoración de pares craneales fue normal demostrando pares craneales simétricos

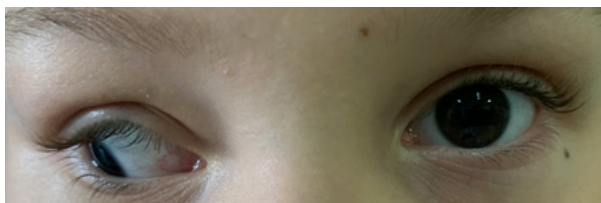


Figura 1. Preoperatorio. Se observa exotropía de gran ángulo del OD con ojo fijo en infrabducción, enoftalmos y retracción ocular.

y leve atrofia de RL derecho por lo que se programa cirugía sobre OD. Los hallazgos intraoperatorios muestran test de ducción forzada muy positivo a todos los movimientos oculares. Se intenta aislar el recto lateral, superior e inferior siendo imposible su localización, y su manipulación quirúrgica. Tampoco se visualiza el oblicuo superior, y sólo se consigue re-resecar el recto medio: 8 mm. La AV postoperatoria es 0,05 en OD y 1 en OI, sin torticollis y con mínima leve mejoría de la aducción (grado -3) y de la exotropía (fig. 2). Se vuelve a pedir nueva RM insistiendo sobre la búsqueda de alguna banda orbitaria y se comprueba una alteración de la morfología del globo ocular derecho con aplanamiento del polo posterior (fig. 3). El nervio óptico derecho presenta un trayecto anómalo curvado, con convexidad medial y desplazado súpero medialmente, situándose adyacente al músculo oblicuo superior, con menor componente de ectasia dural que el contralateral (fig. 4). Engrosamiento de las fibras posteroinferiores del recto superior derecho que se continua con una banda fibrosa vertical que se une a las fibras posterosuperiores del recto inferior (fig. 5). Engrosamiento de las fibras posteromediales del músculo recto lateral que no permite descartar que también pudiera formar parte de la banda fibrosa.

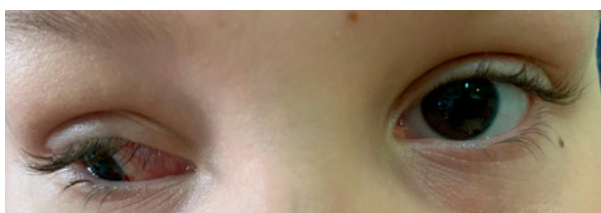


Figura 2. Postoperatorio donde se observa una exotropía similar a la previa con muy leve mejoría.

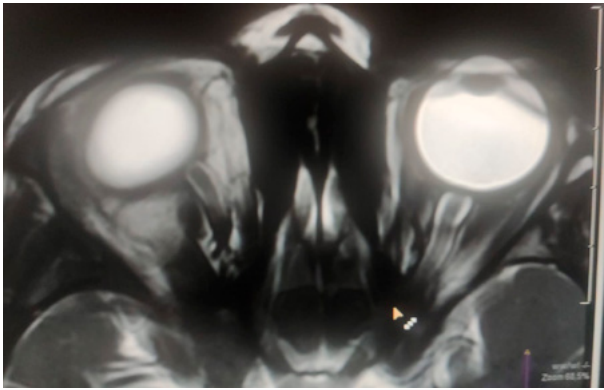


Figura 3. se observa un aplanamiento del polo posterior del globo ocular en un corte axial de la RM orbitaria.

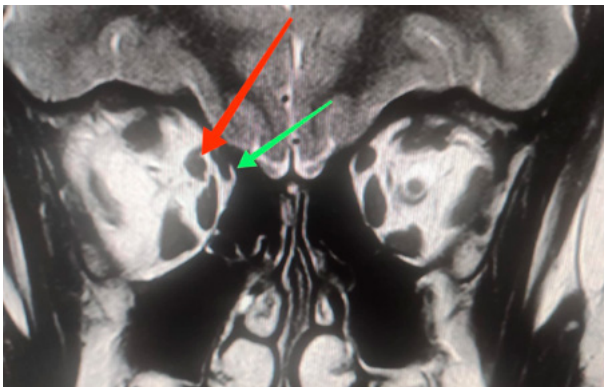


Figura 4. El nervio óptico derecho presenta un trayecto anómalo curvado, con convexidad medial y desplazado súpero medialmente, situándose adyacente al músculo oblicuo superior. La flecha roja señala el nervio óptico y la verde el oblicuo superior.



Figura 5. Engrosamiento de las fibras posteroinferiores del recto superior derecho que se continua con una banda fibrosa vertical que se une a las fibras posterosuperiores del recto inferior. La flecha amarilla señala la banda orbitaria y la roja el nervio óptico.

DISCUSIÓN

Las estructuras orbitarias anómalas o músculos extraoculares accesorios deben ser tenidos en cuenta en el diagnóstico diferencial de los estrabismos restrictivos congénitos. Los hallazgos clínicos pueden simular un síndrome de Duane, Brown, PIIN y una fibrosis congénita de los músculos extraoculares (2). Pueden ocurrir como resultado de una inervación anómala de los músculos extraoculares primitivos durante la embriogénesis y que representen tejido muscular que nunca estuvo inervado adecuadamente por lo que podrían formar parte de los síndromes congénitos de inervación anómala de los nervios craneales (9). Los estudios de imagen orbitarios y craneales con RMN o con CT deben ser requisito obligado ante cualquier estrabismo restrictivo atípico antes de plantear un tratamiento quirúrgico (2,8,9). Sin embargo, no siempre son fáciles de interpretar, como paso en este caso debido a que el nervio óptico estaba totalmente desplazado confundándose con el músculo oblicuo superior, y la banda orbitaria con un nervio óptico.

El tratamiento apropiado para resolver el estrabismo sería la desinserción de la banda orbitaria asociada al debilitamiento del músculo afectado que puede contribuir a la restricción del movimiento ocular en sentido opuesto (1). La liberación de la banda mediante el abordaje clásico de la cirugía de estrabismo no siempre es posible en los casos donde su inserción es muy posterior en el plano orbitario (2). Las recidivas, a pesar de su desinserción también se han publicado por lo que se debe esperar un pronóstico reservado (1). En nuestra paciente, la cirugía del estrabismo fue imposible de realizar, excepto en el recto medial, y dado la gran alteración estructural que presentan tanto los músculos extraoculares como el globo ocular y el nervio óptico no se recomienda el abordaje por otra vía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lueder GT, Anomalous Orbital Structures Resulting in Unusual Strabismus. Major Review. *Surv Ophthalmol* 2002; 47: 27-35.

2. Merino P, Gomez de Liaño P, Ruiz Y, Franco G. Atypical restrictive strabismus secondary to an anomalous orbital structure: Differential diagnosis. *Strabismus* 2012; Dec (4): 162-5.
3. Özkan SB, Dayanir YÖ, Balci YG. Hypoplastic inferior rectus muscle in association with accessory extraocular muscle and globe retraction. *J AAPOS* 2007; 11: 488-490.
4. Lueder GT, Dunbar JA, Soltau JB, Lee B, McDermott M. Vertical Strabismus Resulting From an Anomalous Extraocular Muscle. *J AAPOS* 1998; 2: 126-128
5. Valmaggia C, Zaunbauer W, Gottlob I. Elevation deficit caused by accessory extraocular muscle. *Am J Ophthalmol* 1996; 121: 444-5.
6. Muhlendyk H, Markakis E, Helwig AT. Abnormal retraction syndrome due to persistent retractor bulbi. Proceedings of the 19th annual meeting of the European Strabismological Association; 1991 June; Crete: The Association; 1991 p. 169-73.
7. Park CY, Oh SY. Accessory Lateral Rectus Muscle in a Patient with Congenital Third Nerve Palsy. *Am J Ophthalmol* 2001; 136: 355-356.
8. A. Molinari MD, D. Plager MD, P. Merino MD, PhD, M. M. Galan MD, M. Swaminathan MD, S. Ramasuramanian MD & J. T. H. N. de Faber MD (2016): Accessory Extraocular Muscle as a Cause of Restrictive Strabismus, *Strabismus*, DOI: 10.1080/09273972.2016.1242641
9. Khitri MR, Demer JL. Magnetic Resonance Imaging of Tissues Compatible with Supernumerary Extraocular Muscles. *Am J Ophthalmol* 2010; 150: 925-31.