

Sinquinesis óculomotora: dos casos de pacientes excepcionales...

Dr. Rafael Muci-Menzoza¹

rafael@muci.com

RESUMEN

Las sinquinesis son movimientos simultáneos o coordinados en secuencia de movimientos de músculos suplidos por diferentes nervios o por ramas independientes del mismo nervio que ocurren luego de la recuperación de una lesión axonal periférica; son debidos a la dirección errónea ("misdirection") que toman algunos axones hacia otros músculos que no constituyen su objetivo o blanco; así, cuando el paciente intenta mover algunos músculos, ocurren contracciones involuntarias en otros, no esperadas anatómicamente. Es una suerte de recableado mal realizado y confuso.

En las dos pacientes que constituyen nuestro informe, ocurrieron alteraciones óculomotoras excepcionales. En la primera de 60 años portadora de un aneurisma gigante del seno cavernoso izquierdo, la sinquinesis nerviosa aberrante ocurrió entre los nervios craneales tercero y sexto. En la segunda de 22 años a quien se resecó un osteocondroma gigante de la fosa media derecha, desarrolló una parálisis total del tercer nervio craneal con sinquinesis trigémino-oculomotora entre el músculo pterigoideo derecho y el elevador del párpado superior; así como también entre el tercero (recto inferior) y sexto nervios (recto externo) ipsolaterales.

Se revisa la literatura al respecto.

Palabras clave: Sinquinesis. Aneurisma intracavernoso. Osteocondroma. Regeneración aberrante. Transmisión efáptica. Reorganización central.

SUMMARY

Synkinesis are simultaneous or coordinated sequential movements of muscles that are supplied by different nerves or have independent nerve branches. They occur after the recovery of a peripheral axonal injury. They are due to axons taking a wrong direction ("misdirection") towards muscles that do not constitute their objectives or targets. Thus, when the patient attempts to move a muscle, other muscles show anatomically unexpected involuntary contractions. It is a sort of confusing rewiring.

Our report is based on the exceptional oculomotor alterations that occurred in two patients. In the first patient, a 60 year-old female carrying a giant aneurysm of the left cavernous sinus, the aberrant nerve synkinesis occurred between the third and sixth cranial nerves. In the second patient, a 22 year-old female to whom was resected a giant osteochondroma of the right middle fossa, developed a total paralysis of the third cranial nerve with trigemino-oculomotor synkinesis between the right pterygoid muscle and the elevator of the upper eyelid; as well as between the inferior rectus and ipsilateral external rectus.

We review the literature on the subject.

Key words: Synkinesis. Intracavernous aneurysm. Osteochondroma. Aberrant regeneration. Efaptic transmission. Central reorganization.

INTRODUCCIÓN

Las parálisis de nervios craneales son una manifestación neurooftalmológica común de condiciones que afectan el seno cavernoso, tallo cerebral y base del cráneo. Los pacientes con disfunción del tercer nervio craneal u **óculomotor**,

¹ Individuo de Número de la Academia Nacional de Medicina, Sillón IV. Perla de Observación Clínica presentada en la reunión ordinaria del jueves 15 de marzo de 2012. Unidad de Neuro-Oftalmología del Hospital Vargas de Caracas.

generalmente se presentan con una combinación de ptosis, limitaciones para la aducción, elevación, depresión, y presencia o no de midriasis de grado variable. A menudo, la disfunción puede mejorar espontáneamente, pero en ocasiones el nervio no se recupera por completo. En un subgrupo de estos últimos, la presencia de co-contracción de músculos sugiere un defecto sinquinético de conexión. A este proceso se le designa regeneración aberrante y durante el siglo pasado y el presente ha constituido un tema incompletamente comprendido.

Las sinquinesis son movimientos simultáneos o coordinados en una secuencia de contracciones de músculos suplidos por diferentes nervios o por ramas periféricas independientes del mismo nervio. Pueden ocurrir en condiciones normales tales como succionar, masticar, movimientos conjugados de los ojos y fenómeno de Bell, todos mediados por vías supranucleares. Cuando anormales, pueden ser congénitos o adquiridos, estos últimos como los que ocurren luego de la recuperación de una lesión axonal periférica. Son debidos a la dirección errónea (en inglés, "misdirection") que toman algunos axones hacia otros músculos que no constituyen su objetivo o blanco; así, cuando el paciente intenta mover algún músculo extraocular, se produce en otro una contracción involuntaria, no esperada anatómicamente; es una suerte de recableado mal realizado y confuso. Ya en 1879, el fenómeno de retracción del párpado superior al mirar hacia abajo o durante la aducción, se informó en la literatura en asociación con la recuperación de una parálisis del tercer nervio; más tarde se llamaría "pseudosigno de von Graefe". Hubo confusión de opiniones acerca de lo que producía esta retracción, y las teorías se pasearon desde la participación del núcleo mismo del **óculomotor**, a la sugerencia de que la contracción del músculo frontal era la responsable.

Basado en la teoría de Lipschitz (1906) (1) de que los movimientos faciales sinquinéticos que ocurren después de una parálisis de Bell son debidos a la regeneración de fibras nerviosas que se dirigen erróneamente a músculos faciales diferentes a los anatómicamente programados, por analogía, Bielschowsky (1935) (2), asentó que luego de ser lesionadas, las fibras procedentes de la porción central del tronco del tercer nervio craneal se regeneraban buscando el cabo distal, pero exhibiendo un gran desorden en la dirección de su crecimiento. Escribió así, "en el curso de la recuperación, algunas de las fibras nerviosas que proceden de la parte central

del tronco del tercer nervio al no encontrar en el cabo periférico sus vainas originales, se descarrían, llegando a músculos a los que no pertenecen. Pareciera que en su recuperación las fibras nerviosas prefieren determinadas rutas para el crecimiento en vainas erróneas, por lo que en la mayoría de los casos al mirar hacia abajo se produce una intensa contracción del elevador del párpado superior".

La evidencia científica para apoyar la idea de la regeneración de fibras como un proceso periférico provino de Ramón y Cajal (1928) (2), quien luego de cortar el nervio ciático de un gato, observó que las fibras procedentes del extremo proximal brotaban en forma desordenada y se conducían sin tomar en cuenta sus canales originales. Es decir, al no encontrar sus endoneurios en el tramo periférico del nervio, se descarraban, arribando por ciertas rutas preferenciales a músculos a los cuales no pertenecían. Ello sería la causa de un patrón de motilidad ocular llamado de "regeneración aberrante", o de "movimientos asociados", como prefieren llamarlo Lepore y Glaser (1980) (1).

Esta forma de regeneración aberrante "secundaria" del tercer nervio craneal es de frecuente observación unas 6 semanas después de una parálisis completa o incompleta debida a traumatismo craneal, rotura de aneurisma intracraneal, tumor intracraneal, migraña oftalmopléjica, sífilis, y trombosis séptica del seno cavernoso (1). Muestra un patrón de motilidad desordenado pero predecible que le es característico, donde se producen co-contracciones de músculos inervados por el mismo nervio. En la forma llamada "primaria" no existe el antecedente de una parálisis y su presencia es un fino signo, una fiable indicación de la existencia de una condición compresiva de lento crecimiento en el seno cavernoso, tal como un meningioma o un aneurisma (1,4).

La explicación del fenómeno sinquinético basada en la dirección errática de los axones no es satisfactoria para las causas primarias; por ello, Glaser (1980) (1) ha postulado dos alternativas diferentes: (a). La una, transmisión efáptica, un modo de transmisión electrotónica que se opone al modo químico de propagación de impulsos nerviosos entre las células. Se supone que en compresiones o lesiones parcialmente desmielinizadas de un segmento de nervio, bien a nivel central o periférico ocurriría una transmisión axo-axonal o ("crossed talk"). (b). La otra, reorganización sináptica central: después de la lesión axonal, las neuronas centrales del mesencéfalo ubicadas a nivel de los subnúcleos oculomotores,

sufren una reorganización de la cromatólisis central capaz de inducir profundos cambios estructurales, metabólicos y fisiológicos en el soma neuronal y sus conexiones; a su vez, ocurren cambios neuronales retrógrados resultantes en desaferentación localizada cuando las células gliales interrumpen la brecha sináptica.

En las dos pacientes que constituyen nuestro informe, ocurrieron alteraciones oculomotoras excepcionales. En la primera paciente de 60 años portadora de un aneurisma gigante del seno cavernoso izquierdo, la comunicación nerviosa aberrante ocurrió entre los nervios craneales tercero y sexto. En la segunda de 22 años a quien se reseco un osteocondroma gigante de la fosa media derecha, desarrolló una parálisis total del tercer nervio craneal con sinquinesis trigémino-oculomotora entre el músculo pterigoideo derecho y el elevador del párpado superior; así como también entre el tercero (recto inferior) y el sexto nervio (recto externo) ipsolaterales.

Presentación de los casos clínicos

Paciente # 1. (1982). Femenino, 60 años. Síntomas iniciados en forma aparentemente brusca en horas de la mañana con tenue dolor en la fosa temporal izquierda, mejoró transitoriamente con analgésicos comunes pero duró toda la noche. Al día siguiente se hizo hemicraneano, intenso, pungitivo, asociado a náuseas y vómitos en dos ocasiones, irradiado a la región mastoidea y malar. Cuatro días

más tarde, aliviado el dolor, presentó ptosis palpebral total izquierda que se mantuvo hasta el momento de la consulta dos meses más tarde. Ocho días antes de la evaluación, la paciente notó que al mirar a la izquierda el párpado se eleva discretamente. El examen la mostró hipertensa (160/100 mmHg), con visión central conservada, fondo del ojo con moderados cambios de arteriolosclerosis hipertensiva; anisocoria por midriasis paralítica izquierda con ausencia de reflejos fotomotor y de acomodación. Ptosis palpebral izquierda total; al elevar pasivamente el párpado el ojo se nota parcialmente exodesviado concluyéndose parálisis incompleta de nervios craneales 3° y 6° con conservación de la función de los nervios 4° y 5° (trigémino: V1, V2 y V3). Al mirar a la izquierda se elevó el párpado superior sugiriendo sinquinesis entre el 3° y 6° nervios ipsolaterales. Una tomografía computarizada cerebral mostró un aneurisma intracavernoso izquierdo que a la angiografía cerebral midió 18 x 14 mm sugiriendo bien, un mayor tamaño del aneurisma o un hematoma de la fosa media (Figura 1).

Con el fin de registrar el movimiento sinquinético se realizó un electromiograma (EMG). Insertado el electrodo de aguja en el recto externo izquierdo, no se produjo ninguna señal; insertado en el complejo recto superior-elevador del párpado superior no se obtuvo señal en reposo ni al activar los músculos elevador, recto medial e inferior; sin embargo, al activar el recto lateral se produjo actividad eléctrica en el elevador (Figura 2).

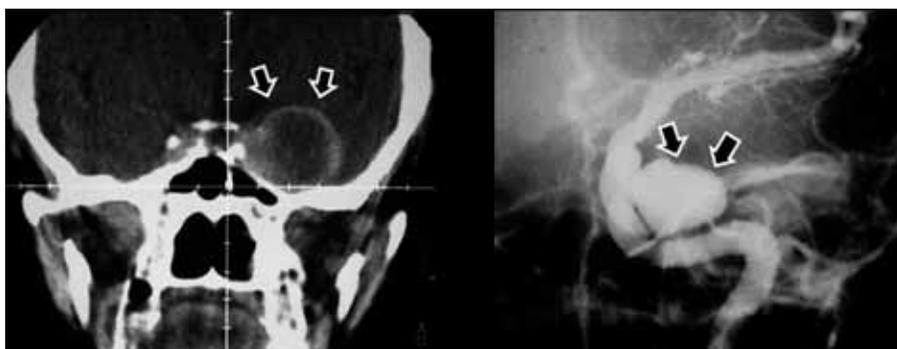


Figura 1. Paciente 1. Tomografía computarizada del cerebro en proyección coronal y angiografía formal izquierdas mostrando el gran aneurisma intracavernoso.

Comentarios. Portadora de un aneurisma gigante del seno cavernoso izquierdo desarrolló movimientos oculares sinquinéticos entre músculos inervados por

los nervios craneales tercero (elevador del párpado superior) y sexto registrándose al EMG potenciales durante la abducción. Habiendo transcurrido muy

poco tiempo entre el accidente agudo y la sinquinesis, podría hipotetizarse que a lo largo del crecimiento lento y progresivo del aneurisma pudo haber el proceso sinquinético en el seno cavernoso. Walsh (5) y Duke-Elder (6) hacen una breve descripción de casos similares al nuestro.

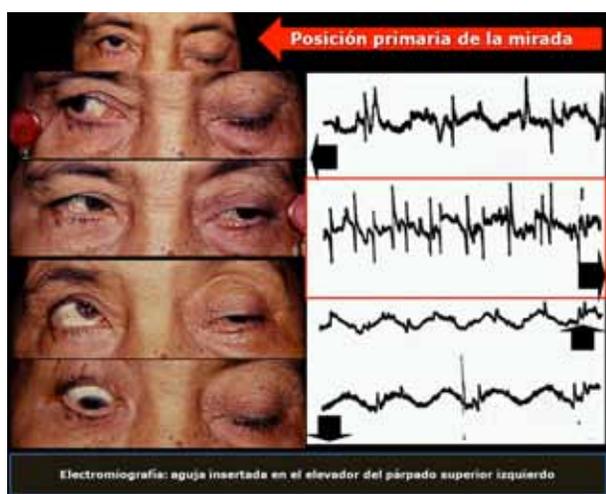


Figura 2. Paciente 1. Aneurisma gigante del seno cavernoso izquierdo. Sinquinesis durante la abducción izquierda: el párpado ptótico se eleva y el EMG muestra actividad en el elevador ipsilateral.

Paciente # 2. (1989). Femenino, 22 años. A la edad de 15 años se iniciaron cefaleas globales pulsátiles acentuadas con el calor; adicionalmente punzadas retro oculares y mareos. A los 17 nota disminución progresiva de la agudeza visual del ojo derecho y sensación de adormecimiento de la mitad ipsilateral de la cara. Una radiografía simple del cráneo y una angiografía cerebral formal mostraron un tumor calcificado que extirpado en su totalidad demostró ser un osteocondroma gigante del ala menor del esfenoides (Figura 3).

Como secuelas de la intervención presentó parálisis total del 3° nervio craneal derecho, adormecimiento de la hemicara y dificultad para la masticación por desviación de la mandíbula hacia la derecha. En 1986 le realizan una cirugía de ptosis, fallida a los 8 días. Al mover la mandíbula se eleva el párpado superior. El examen evidenció amaurosis derecha y visión normal izquierda (20/15), anisocoria con midriasis parálitica y atrofia óptica derechas. El examen de la



Figura 3. Paciente 2. Osteocondroma gigante. Radiología simple del cráneo, angiografía carotídea y tomografía computarizada del cráneo proyección axial ventana ósea.

motilidad ocular mostró una parálisis del 3° craneal derecho con exodesviación moderada y limitación de la abducción. Al intentar la infraversión hay movimiento de abducción derecha. Signo de "pseudovon Graefe" derecho. Elevación del párpado al deglutir (sinquinesis deglución-elevador del párpado superior) pero no al sacar la lengua o proyectar la mandíbula. Al abrir la boca la mandíbula se desvía a la derecha. Hipoalgesia de V1 –corneal- pero indemnidad de V2 y V3 (Figura 4 y 5).

Comentarios. Durante el trauma intraoperatorio de la resección total de un osteocondroma gigante del ala menor del esfenoides derecho, la paciente presentó amaurosis y parálisis total del tercer nervio craneal ipsilateral. Transcurridos cuatro años desarrolló sinquinesis o inervación anómala entre el pterigoideo lateral derecho (inervado por la rama del nervio mandibular o V3) y el elevador del párpado superior (inervado por el tercer nervio) (7); e igualmente sinquinesis entre los rectos inferior (tercer nervio) y recto lateral (sexto nervio).

SINQUINESIS ÓCULOMOTORA

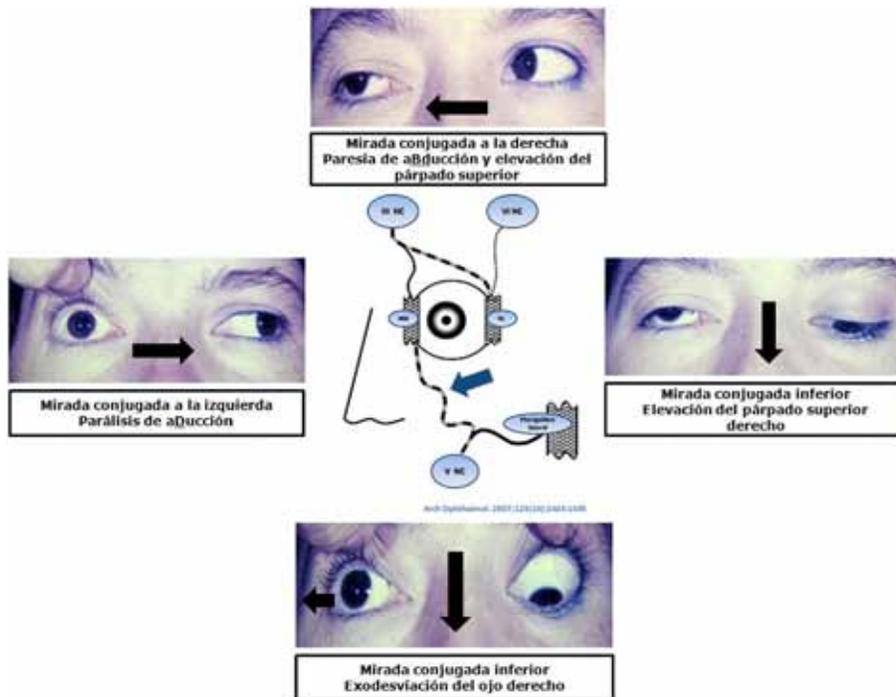


Figura 4. Paciente 2. Esquema que muestra la vía sinquinética entre el tercero y sexto nervio craneal y la vía sinquinética trigémino-oculomotora.



Figura 5. Paciente 2. Sinquinesis o inervación anómala entre el pterigoideo lateral derecho y el elevador del párpado superior.

Discusión. Las lesiones que producen parálisis oculomotoras pueden ser categorizadas en tres estadios (8) De primer grado, donde se mantiene la continuidad del endoneurio del axón; ello es la regla en las parálisis isquémico-microvasculares que ocurre

en pacientes con diabetes, hipertensión arterial y otras enfermedades vasculares y por ello su recuperación total está asegurada (9). Esta continuidad anatómica ofrece una buena explicación acerca del porqué la aberración raramente, si alguna vez, ocurre después

de un insulto isquémico. Sunderland (10) apoyó esta idea con su investigación donde apreció que un endoneurio intacto previene la aberración axonal. En las lesiones de segundo grado o por compresión, el axón se interrumpe pero los tubos endoneuriales se preservan. Aunque ocurre una degeneración walleriana distal al sitio de la afectación, cuando el nervio se regenera lo hace siguiendo su arquitectura original. Por último, las lesiones de tercer grado son aquellas donde el endoneurio se desorganiza; de esa forma cuando el nervio se regenera, en su intento de conectarse con los axones distales y no poder hacerlo, crea vías aberrantes (11).

Si ahora consideramos el proceso evolutivo de una parálisis del tercer nervio, en este caso, postraumática,

por aneurisma, sífilis, etc., pueden acontecer tres posibilidades: (a). Recuperación total; (b). Ninguna recuperación; (c). Regeneración aberrante secundaria óculomotora ("misdirection") responsable de un patrón de motilidad anómala; para sustentarla existen abundantes evidencias experimentales e histopatológicas. En ella ocurre una reorganización desordenada de los axones motores periféricos que así, alcanza músculos a los cuales no estaban previamente destinados. En el curso de unas 6 semanas el patrón se reproduce en forma más o menos monótona en cada paciente; en nuestra serie de pacientes se presentó entre 1 y 84 meses con un promedio de 13,8 (4). Sus signos clínicos se enumeran en el Cuadro 1.

Cuadro 1. Signos clínicos indicativos de regeneración aberrante secundaria del nervio óculomotor

- Signos de regeneración aberrante
secundaria óculomotora
1. Retracción del globo ocular al intentar la supraducción debida a una co-contracción de los músculos rectos horizontales
 2. Aducción del globo ocular al intentar la supraducción resultado de la inervación anómala del recto medial por axones destinados al recto superior
 3. Retracción del párpado superior en infraducción (pseudosigno de von Graefe), resultado de la inervación del párpado superior por axones destinados al recto inferior y recto medial
 4. Contracción del elevador del párpado superior y aumento de la hendidura palpebral durante la aducción (discinesia del párpado superior en mirada horizontal), explicada por inervación aberrante del párpado superior por fibras destinadas al recto medial
 5. Pseudo-pupila de Argyll-Robertson, resultado de inervación anómala del ganglio ciliar y la pupila por axones pertenecientes al recto medial o inferior
 6. Contracción total o segmentaria de la pupila (o de Czernacki) con la aducción e infraducción. Se cree que los axones regenerados de cualesquiera de los músculos inervados por el tercer nervio pueden alcanzar el ganglio ciliar e inervar segmentos aislados del esfínter del iris.
 7. Respuesta optocinética vertical monocular relativa: al desplazar el tambor optocinético en el plano vertical, únicamente hay nistagmo inducido en el ojo sano

Sin embargo, este no es el caso de pacientes con regeneración aberrante primaria; es decir, aquellas que surgen espontáneamente, en ausencia del antecedente de una parálisis total o parcial y que obedecen a una

condición de lento crecimiento en el seno cavernoso: meningioma paraselar o aneurisma constituyéndose en un exquisito signo semiológico. Para explicar estos casos, Lepore y Glaser (3), postulan dos

SINQUINESIS ÓCULOMOTORA

mecanismos alternativos, a saber, (a). Transmisión efáptica* o comunicación axono-axonal ("cross talk"): En oposición a la transmisión química, es un modo de propagación electrotónico del impulso neuronal entre axones cercanos. Esta activación puede ocurrir a nivel central a partir de una lesión parcialmente desmielinizada, ya por compresión periférica, ya por separación de segmentos del nervio; y (b). Reorganización central sináptica o posibilidad de crecimiento de nuevas sinapsis a partir de una o varias neuronas de los núcleos oculomotores dañadas inducida por cromatólisis ocurrida tras regeneración axonal retrógrada.

En nuestras pacientes la lejanía anatómica entre los nervios craneales involucrados impiden recurrir a la explicación de una regeneración aberrante secundaria, solo aplicable cuando concierne a un solo nervio lesionado, sea el oculomotor o el nervio facial. Una hipótesis alternativa para explicarlos bien podría ser transmisión efáptica o reorganización central.

REFERENCIAS

1. Lepore FE, Glaser JS. Misdirection revisited: A critical appraisal of acquired oculomotor nerve synkinesis. Arch Ophthalmol. 1980;2206-2209.
2. Bielschowsky A. Lectures on motor anomalies of the eyes: II: Paralysis of individual eye muscles. Arch Ophthalmol. 1935;13:33-59.
3. Ramón y Cajal S, DeFelipe J, Jones EG. Cajal's Degeneration & Regeneration of the Nervous System. Londres: Oxford University Press, 1991.
4. Wing-Foung L, Muci-Mendoza R, Ramella M. Regeneración aberrante del tercer nervio craneal. Comunicación y análisis de una serie de pacientes atendidos en un período de 17 años en la Unidad de Neuro-Oftalmología del Hospital Vargas de Caracas. Rev Oftalmol Venez. 1999;55:50-55.
5. Walsh FB. Clinical Neuro-Ophthalmology. 2ª edición. Baltimore: The Williams & Wilkins Co.; 1957:196.
6. Duke-Elder S, Scott GI. System of Ophthalmology. Volume XII. Sint Louis. C. V. Mosby. 1957.p.911.
7. Pieh C, Luethi M, Job O, Schipper I, Safran A. Cascade-like oculomotor misinnervation. Arch Ophthalmol. 2007;125(10):1433-1443.
8. Sargent JC, Nuclear and infranuclear ocular motility disorders. En: Miller NR, Newman NJ, editores. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 6ª edición Filadelfia: Lippincott, Williams & Wilkins; 2004.p.993-998.
9. Ramella M, Muci-Mendoza R. Parálisis de nervios oculomotores de etiología isquémica-microvascular. Arch Hosp Vargas. 2001;43:19-36.
10. Sunderland S. Nerve and nerve injuries. Edinburgh, Churchill Livingstone; 1978.
11. Weber E D, Newman S A. Aberrant regeneration of the oculomotor nerve: Implications for neurosurgeons. Neurosurg Focus. 2007;23:E14.

Agradecimiento

El autor agradece la colaboración de los doctores Darío Fuenmayor-Rivera y Douglas Barrios A. en la realización del electromiograma de la paciente.

*Se entiende por efapse un punto de contacto donde dos o más dendritas de células nerviosas se tocan pero no forman un contacto sináptico típico.