

# ***Skew deviation e ocular tilt reaction versus paralisia do nervo troclear***

## ***Skew deviation and ocular tilt reaction versus trochlear nerve palsy***

Péricles Maranhão-Filho<sup>1</sup>, Eliana T. Maranhão<sup>2</sup>, Marcos Martins da Silva<sup>3</sup>, Ana Carolina Meneghin<sup>4</sup>

### **RESUMO**

*Skew deviation* é o desalinhamento vertical dos olhos causado por disfunção unilateral no tronco cerebral, cerebelo ou sistema vestibular periférico, comprometendo as vias por onde transitam impulsos dos órgãos otolíticos aos núcleos oculomotores. Está frequentemente associado a torção ocular e inclinação da cabeça, compondo, assim, a *ocular tilt reaction*. Neste artigo os autores ressaltam aspectos históricos, fisiológicos, etiopatogênicos e clínicos que contribuem para caracterizar ambas as condições, além da diferenciação clínica com a paralisia do nervo troclear.

**Palavras-chave:** Skew deviation, ocular tilt reaction, paralisia do nervo troclear.

### **ABSTRACT**

Skew deviation is the vertical misalignment of the eyes caused by unilateral dysfunction in the brain stem, cerebellum or peripheral vestibular system, resulting imbalance in otolith input to the oculomotor system. It's often associated with ocular torsion and head tilt, which together comprise the ocular tilt reaction. In this article the authors emphasize the historical, physiological, etiopathogenesis and clinical aspects that contribute to characterize both conditions, and help to differentiate them clinically from trochlear nerve palsy.

**Keywords:** Skew deviation, ocular tilt reaction, trochlear nerve palsy.

<sup>1</sup> MD, PhD. Serviço de Neurologia da Faculdade de Medicina do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) e Instituto Nacional de Câncer (Inca) – Hospital do Câncer I (HC-I), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>2</sup> PT, MSc. Doutoranda do Programa de Pós-graduação da UFRJ e fisioterapeuta do Inca – HC-I, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>3</sup> MD, MSc. Professor-assistente de Neurologia e doutorando do Programa de Pós-graduação da UFRJ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>4</sup> MD. Residente do Serviço de Neurologia da Faculdade de Medicina, HUCFF-UFRJ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

**Endereço para correspondência:** Dr. Péricles Maranhão Filho. Av. Prefeito Dulcídio Cardoso, 1680/1802, Barra da Tijuca – 22620-311 – Rio de Janeiro, RJ, Brasil. [www.neurobarra.com](http://www.neurobarra.com)

## INTRODUÇÃO

*Skew deviation* (SD) é o desalinhamento vertical dos olhos causado por comprometimento da aferência pré-nuclear vestibular aos núcleos motores oculares. Eventuais desvios torcional e horizontal também podem estar associados.<sup>1,2</sup> SD foi descrito inicialmente em 1824, em animais, pelo francês François Magendie (1783-1855), pioneiro da fisiologia experimental.<sup>1</sup> Em 1904, os neurologistas ingleses Thomas G. Stewart (1877-1957) e Sir Gordon Holmes (1876-1965) reconheceram o fenômeno em humanos pela primeira vez – em pacientes com tumor cerebelar.<sup>3</sup> Em 1956, o oftalmologista Americano David G. Cogan (1908-1993), em seu livro *Neurology of the Eye Muscles*, considerou que SD ocorria devido ao envolvimento das vias vestibulo-oculares, porém com poucos indícios de localização, exceto por apontar para comprometimento da fossa posterior.<sup>4</sup>

Em 1975, Keane<sup>5</sup> descreveu 100 casos de pacientes com SD por envolvimento principalmente da ponte, mas também com lesões no bulbo e no mesencéfalo. Nesse mesmo ano, Westheimer e Blair,<sup>6</sup> estudando os efeitos de estímulos elétricos no tronco cerebral de macacos, evidenciaram um conjunto de respostas simultâneas caracterizadas por SD, inclinação da cabeça e torção ocular, o qual denominaram de *ocular tilt reaction* (OTR). Essa tríade clássica somente foi descrita pela primeira vez em seres humanos em 1977, por Rabinovitch *et al.*<sup>7</sup> Na prática neurológica diária, estrabismos verticais por vezes são difíceis de ser diferenciados: SD, OTR (central ou periférica) ou paralisia do nervo troclear? Neste artigo, ressaltam-se os principais aspectos clínicos que contribuem para diferenciar essas condições. Optamos por manter as expressões “*skew deviation*”, “*ocular tilt reaction*” e “*counterroll*” nas suas formas originais, dado o uso já consagrado.

## SKIEW DEVIATION E OCULAR TILT REACTION

### Fisiologia

Animais com olhos laterais e seres humanos possuem o sistema vestibular com os canais semicirculares mais ou menos alinhados com o eixo longo dos músculos extraoculares. Quando a cabeça gira num determinado plano, o canal semicircular que está naquele plano de giro detecta a aceleração e envia impulsos excita-

tórios aos músculos extraoculares correspondentes.<sup>8</sup> O sistema vestibular, além de contribuir para estabilizar a imagem na fóvea (reflexo vestibulo-ocular), também provê impulsos nervosos ascendentes de percepção espacial ao tálamo e córtex cerebral, assim como, por meio de projeções nervosas descendentes, ajusta a posição da cabeça e a postura do corpo (reflexo vestibulomedular). O sistema otolítico (sáculo e utrículo) responde à aceleração linear (translação) e também à força da gravidade.<sup>1,2</sup>

Em muitos pacientes, o estrabismo vertical no SD associa-se à inclinação da cabeça e à torção ocular. Esse conjunto recebe a denominação de OTR.<sup>2</sup> Quando inclinamos a cabeça para a esquerda (aproximando a orelha do ombro do mesmo lado), o utrículo é primariamente ativado, gerando um movimento ocular torcional compensatório na direção oposta à da inclinação da cabeça.<sup>8</sup> Nos humanos, a inclinação da cabeça é o maior componente do OTR fisiológico<sup>1</sup> (Figura 1).



**Figura 1.** OTR fisiológico. Na curva, a motociclista inclina o corpo para a esquerda e a cabeça para a direita (linhas brancas) de modo a se aproximar do vetor da força gravitacional e, dessa forma, manter a verticalidade (Foto: Marcelo Alves; motociclista: Samara Andrade – imagem autorizada).

OTR representa uma resposta de endireitamento cujo objetivo é o de realinhar o eixo vertical tanto da cabeça quanto dos olhos para a estimativa interna, ainda que errônea, do eixo vertical absoluto da terra.<sup>9</sup> No caso apenas da inclinação da cabeça para o lado esquerdo, o movimento de rotação ocular estático (*static ocular counterroll*) se deve à ativação dos músculos oblíquo superior e reto superior, promovendo torção interna (inciclotorção) e pequena elevação do olho esquerdo, ao mesmo tempo em que os músculos oblíquo inferior e reto inferior contrala-

terais também são ativados causando torção externa (exciclotorção) e leve rebaixamento do olho direito. OTR é provavelmente um remanescente vestigial do reflexo primitivo de endireitamento, e tais movimentos rotacionais são compensatórios em apenas 10° a 20° do desvio da posição vertical.<sup>2</sup>

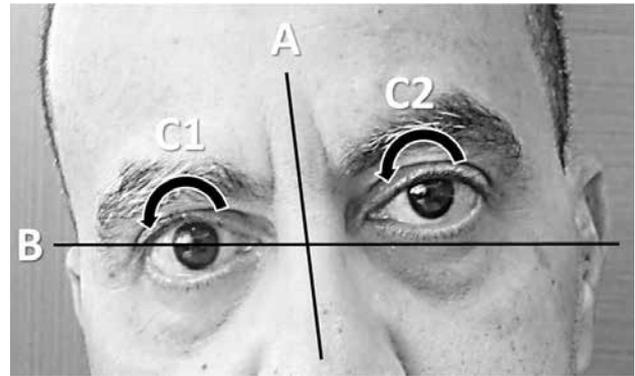
O reflexo utrículo-ocular se origina na mácula do órgão otolítico, o utrículo, que atua como um acelerômetro linear. As células ciliares da mácula utricular possuem ampla gama de vetores polarizáveis e sensíveis ao movimento da cabeça em diferentes direções.<sup>9</sup> Assim sendo, os utrículos normalmente medeiam o reflexo vestibulo-ocular durante o movimento linear ou translacional da cabeça, assim como o movimento ocular *counterroll* durante a inclinação estática da cabeça.<sup>2,8,10</sup> Havendo alguma disfunção dessa via, ocorre também um erro na estimativa interna da verticalidade, com desvio da vertical visual subjetiva.<sup>11</sup>

### Etiopatogenia

SD e OTR podem ser observados não apenas na disfunção vestibular periférica, mas também nas lesões das vias graviceptivas, que ascendem do bulbo ao mesencéfalo.<sup>1</sup> A disfunção da via utrículo-ocular unilateral devido a uma lesão vestibular tanto periférica quanto central pode resultar de qualquer tipo de lesão: isquemia, desmielinização (esclerose múltipla), tumor, trauma, abscesso, hemorragia, siringobulbia, hipertensão intracraniana (rara) ou intervenção cirúrgica.<sup>9</sup> Já foram registrados OTR em casos de malformação de Arnold-Chiari e platibasia. Quando os exames de neuroimagem são negativos, isso aponta para a possibilidade de lesão isquêmica, muito discreta, no tronco cerebral.<sup>1</sup>

### Quadro clínico e diagnóstico de localização

Na OTR a inclinação da cabeça é ipsilateral ao olho hipotrópico, e os polos superiores dos olhos giram na mesma direção da inclinação da cabeça. Também faz parte do quadro clínico o desvio da vertical visual subjetiva para o mesmo lado da torção ocular (Figura 2). Apesar disso, exceto pela diplopia, OTR raramente causa sintomas por si só.<sup>1</sup> É importante salientar que o conjunto de sinais citados contrasta com o *ocular counterroll* fisiológico, no qual os polos superiores de ambos os olhos giram na direção oposta à da inclinação da cabeça.<sup>2,8</sup>



**Figura 2.** OTR. Masculino, 54 anos, com queixa de desequilíbrio e tonteiras há seis meses. Ao exame: (A) Inclinação da cabeça para a direita. (B) Hipertropia do olho esquerdo. (C1) Exciclotorção do olho hipotrópico. (C2) Inciclotorção do olho hipertrópico (C1 e C2 não foram documentados). A vertical visual subjetiva mostrou desvio de 3° para a direita. Ressonância magnética do encéfalo: normal. (Imagem autorizada)

Brandt e Dieterich reviram 155 pacientes com diagnóstico clínico de infarto agudo unilateral do tronco cerebral. Desses, 36% demonstraram SD associado a torção ocular. Acometimento bilateral ocorreu em 50% dos casos. Em todos os casos de lesão pontobulbar ocorreu SD ipsiversivo (para o lado do olho mais baixo), enquanto as lesões pontomesencefálicas e mesodiencefálicas causaram SD contraversivo.<sup>12</sup>

Casos de SD não comitante – quando a hipertropia varia de acordo com a posição dos olhos na órbita – são difíceis de serem diferenciados da paralisia dos músculos extrínsecos oculares.<sup>2</sup> Na vestibulopatia periférica, com lesões afetando o órgão vestibular ou seus nervos, pode haver SD e OTR devidos ao desequilíbrio de impulsos oriundos dos utrículos. Nas lesões vestibulares nucleares, por exemplo, na síndrome de Wallemberg, pode ocorrer SD com hipotropia do lado da lesão, além de inclinação da cabeça e torção ocular para o mesmo lado e discreta inciclotorção contralateral, no olho hipertrópico. A torção ocular pode ser dissociada com maior extorção no olho hipotrópico.<sup>8</sup>

Pacientes com lesões cerebelares também podem apresentar SD. O comprometimento do fascículo longitudinal medial pode gerar SD com hipertropia homolateral. Lesões no mesencéfalo, onde projeções otolíticas contatam com os núcleos do III e IV nervos craniais e o núcleo intersticial de Cajal (NIC), provocam SD e OTR com o olho hipertrópico ipsilateral à lesão, além de ciclotorção ocular e desvio da cabeça contralaterais.<sup>2</sup>

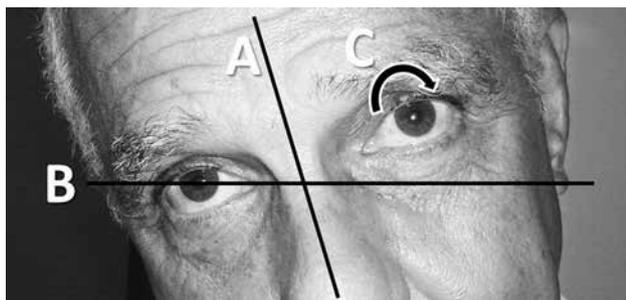
## Diagnóstico diferencial

SD e OTR devem ser diferenciados do desalinhamento vertical causado por fraturas, síndrome de fibrose congênita, síndrome de Brown, doenças da junção neuromuscular (miastenia), doença metabólica (tiroídiana), doença degenerativa (PSP) etc. Em pacientes com doença neurológica aguda, OTR deve ser cuidadosamente diferenciada da paralisia do nervo troclear.<sup>1</sup>

Na paralisia do nervo troclear, a inclinação da cabeça obedece a um mecanismo compensatório, enquanto a mesma inclinação no SD faz parte de um mecanismo conjunto.<sup>9</sup> Além disso, outros sinais neurológicos usualmente estão presentes na SD, mas não na paralisia do IV nervo (a menos que seja causada por trauma cerebral ou lesão do tronco cerebral), incluindo nistagmo provocado, paralisias oculomotoras, disartria, ataxia e hemiplegia.<sup>9</sup>

## PARALISIA DO NERVO TROCLEAR

A paralisia unilateral do nervo troclear provoca inclinação anormal da cabeça para o lado contrário ao do nervo lesado em mais de 70% dos pacientes. O intuito é de minimizar a hipertropia – e menos a ciclotropia.<sup>13</sup> O olho hipertrópico (do lado da lesão) se mostra exciclotorcido.<sup>9</sup> O desvio do eixo vertical pode ser reduzido inclinando-se a cabeça para frente (queixo para baixo), e o desvio horizontal pode ser minimizado girando-se a face para o lado do nervo comprometido<sup>14</sup> (Figura 3). Raramente ocorre inclinação paradoxal da cabeça – para o mesmo lado da



**Figura 3.** Paralisia do nervo troclear à esquerda. Masculino, 64 anos, com queixa de tonteira e diplopia no dia seguinte à queda da própria altura, com trauma occipital, sem perda da consciência. (A) Inclinação da cabeça para o lado oposto ao da lesão. (B) Hipertropia esquerda. (C) Exciclotorção do olho hipertrópico (não documentada). Além disso: cabeça inclinada para frente (queixo para baixo) e face voltada para o lado da lesão. Exame de ressonância magnética do crânio normal. Em aproximadamente duas semanas ocorreu recuperação completa da inclinação cefálica, torção ocular e hipertropia. (Imagem autorizada)

lesão. Dessa forma, as imagens ficam tão afastadas que o indivíduo reflexamente suprime uma delas.

Na paralisia do IV nervo cranial, qualquer inclinação da vertical visual subjetiva é secundária à torção ocular, enquanto na OTR a torção é secundária à inclinação visual subjetiva (ou ambos podem ser secundários a uma disfunção vestibular subjacente).<sup>1</sup>

Devemos suspeitar de paralisia troclear unilateral em detrimento de OTR quando a torção ocular e a inclinação da cabeça na vertical visual subjetiva forem mensuráveis em apenas um dos olhos, estando a cabeça na linha vertical (Tabela 1). Na paralisia bilateral do IV nervo, ambos os olhos torcem em sentidos opostos.

**Tabela 1.** Ocular tilt reaction versus paralisia do músculo oblíquo superior<sup>1</sup>

Ocular tilt reaction	Paralisia do oblíquo superior
Inclinação do olho hipertrópico/ exciclotorção do olho hipotrópico	Exciclotorção do olho hipertrópico
Inclinação binocular da vertical visual subjetiva	Inclinação monocular da vertical visual subjetiva
Inclinação compensatória da cabeça devido à vertical visual subjetiva alterada	Inclinação compensatória da cabeça devido à diplopia vertical

A causa mais frequente de paralisia do nervo troclear uni ou bilateral se deve a traumatismo de crânio.<sup>10</sup> Megadolicoectasias do sistema vertebrobasilar podem gerar comprometimento isolado do IV nervo.<sup>14</sup> Nos pacientes com SD impõe-se realizar o teste de Parks-Bielshowsky (*Parks-Bielshowsky three-step test*) (\*), no qual, a cada pergunta feita, reduzimos

\* Alfred Bielshowsky (1871-1940) foi um oftalmologista alemão que, juntamente com Marshall Parks (1818-2005), o “pai da oftalmologia pediátrica”, criou o teste de Pars-Bielshowsky, visando localizar o músculo comprometido no desalinhamento vertical dos olhos. Em 1936, Bielshowsky migrou para os Estados Unidos, onde todo seu conhecimento e didatismo foi muito bem aceito. Tornou-se chefe do Dartmouth Eye Institute, em New Hampshire, e serviu como médico na Segunda Guerra Mundial, atuando na batalha de Iwo Jima. Com sua primeira esposa, Angeline, teve 11 filhos. Faleceu subitamente em 1940, em New York. Não devemos confundir-lo com outro médico, também alemão e seu contemporâneo, Max Bielshowsky (1860-1940), que era neuropatologista e criador do corante que leva seu nome.

pela metade as possibilidades dos músculos extrínsecos oculares acometidos.<sup>10</sup>

Perguntas:

1. Qual é o olho hipertrópico? Passamos da possibilidade de oito músculos acometidos para quatro.
2. Para qual lado do olhar piora a hipertropia? Passamos para a possibilidade de apenas dois músculos comprometidos.
3. Para qual lado a inclinação da cabeça piora a hipertropia? Aqui evidenciamos o músculo responsável pela hipertropia.

No caso de paresia do nervo troclear esquerdo, por exemplo, o olho hipertrópico é o homolateral (1), e a hipertropia e a diplopia pioram quando o paciente olha para o lado direito (2), assim como quando inclina a cabeça para esse mesmo lado (3). Comentar todas as possibilidades de acometimento muscular no teste de Parks-Bielschowsky foge ao escopo deste artigo. Para maiores detalhes, sugerimos complementar a leitura com Kline e Bajandas.<sup>10</sup>

## CONCLUSÕES

SD é um desalinhamento vertical do eixo visual causado por um distúrbio dos impulsos pré-nucleares como resultado de lesões no tronco cerebral, cerebelo ou sistema vestibular periférico. Até recentemente o SD era considerado um distúrbio raro, sem localização anatômica específica e sempre associado a pacientes debilitados. Entretanto, estudos mais recentes mostraram que: a) SD é comum; b) a lesão causal pode ser clinicamente localizada; c) pode acometer pacientes plenamente conscientes e deambulantes; d) eventualmente compõe um contexto mais geral denominado OTR. Se a síndrome clínica permitir a localização da lesão, o SD indica o lado acometido. Mas se, de acordo com a síndrome clínica, o lado da lesão for evidente, o local da lesão no tronco cerebral é indicado pela direção do SD: ipsiversivo na

lesão caudal (pontobulbar) e contraversivo na lesão cranial (pontomesencefálica). Pelo fato de SD/OTR poder clinicamente mimetizar o estrabismo vertical da paralisia do nervo troclear, eles contribuem para o diagnóstico correto da última, a história, o exame oculomotor detalhado, a unilateralidade e a direção da ciclotorção, além dos resultados dos exames de imagem.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## REFERÊNCIAS

1. Brodsky MC, Donahue SP, Vaphiades M, et al. Skew deviation revisited. *Surv Ophthalmol.* 2006;51(2):105-28.
2. Leigh RJ, Zee DS. *The neurology of the eye movements.* 4th ed. Oxford University Press Inc.: Contemporary Neurology Series; 2006.
3. Stewart TG, Holmes G. Symptomatology of cerebellar tumours: a study of forty cases. *Brain.* 1904;27:522-91.
4. Cogan DG. *Neurology of eye muscles.* 2nd ed. Springfield, IL: CC Thomas; 1958. p. 133-5.
5. Keane JR. Ocular skew deviation: an analysis of 100 cases. *Arch Neurol.* 1975;32(3):185-90.
6. Westheimer G, Blair SM. The ocular tilt reaction: a brainstem oculomotor routine. *Invest Ophthalmol.* 1975;14(11):833-9.
7. Rabinovitch HE, Sharpe JA, Sylvester TO. The ocular tilt reaction. A paroxysmal dyskinesia associated with elliptical nystagmus. *Arch Ophthalmol.* 1977;95(8):1395-8.
8. Baloh RW, Honrubia V. *Clinical neurophysiology of the vestibular system.* 3rd ed. New York: Oxford University Press; 2001.
9. Wong AMF. Understanding skew deviation and a new clinical test to differentiate it from trochlear nerve palsy. *J AAPOS.* 2010;14(1):61-7.
10. Kline LB, Bajandas FJ. *Neuro-ophthalmology review manual.* 4th ed. Thorofare, NJ: Slack Inc.; 1996.
11. Brandt T, Dieterich M. Vestibular syndromes in the roll plane: topographic diagnosis from brainstem to cortex. *Ann Neurol.* 1994;36(3):337-47.
12. Brandt T, Dieterich M. Skew deviation with ocular torsion: a vestibular brainstem sign of topographic diagnostic value. *Ann Neurol.* 1993;33(5):528-34.
13. Brazis PW. Isolated palsies of cranial nerves III, IV, and VI. *Semin Neurol.* 2009;29(1):14-28.
14. Maranhão-Filho P, Souto AAD, Nogueira J. Isolated pathetic nerve paresis by compression from a dolichoectatic basilar artery. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007;65(1):176-8.