

NISTAGMO CONGENITO

Dra. Leonor Dominguez Aliendres

Servicio de Oftalmología - Hospital "Dr. Domingo Luciani" - Caracas

CONCEPTO

El nistagmo se define como oscilaciones involuntarias, de repetición rítmica, de uno o ambos ojos, en alguna o en todas las posiciones de la mirada.

ANATOMIA APLICADA

Las vías nerviosas supranucleares de los músculos extraoculares inervan la visión conjugado lateral y vertical, así como los movimientos disyuntivos de convergencia y divergencia. Están representados por conexiones del SNC a los núcleos craneales del III, IV y VI pares que se localizan en el mesencéfalo. Los centros más superiores para estas funciones se localizan en el lóbulo frontal (movimiento sacádico) y el lóbulo occipital (movimiento lento o de persecución).

MOVIMIENTOS SACADICOS

HORIZONTALES: desde el lóbulo frontal (campo ocular del área frontal 8), la vía desciende hasta la formación reticular pontina paramediana (FRPP). Los músculos recto externo ipsilateral y recto interno contralateral son estimulados para producir movimiento conjugado ipsilateral.

VERTICAL: los centros y vías son los mismos, excepto que la vía subcortical termina en el área pretectal, luego los impulsos van al fascículo longitudinal interno y son distribuidos a los núcleos oculomotores apropiados para efectuar la mirada vertical.

MOVIMIENTOS DE PERSECUCION.

Se originan en la corteza occipital, en el área 19 (Brodmann), terminando igualmente en la formación reticular pontina paramediana ipsilateral (FRPP). Este se proyecta a los campos oculares frontales para los movimientos oculares rápidos también (lo que ayuda a coordinar la respuesta del nistamo optocinético). Desde el cerebelo también se proyectan a la FRPP ayudando a sintetizar la mirada para proporcionar un seguimiento uniforme suave.

ETIOPATOGENIA

Es una alteración desencadenada, por las modificaciones del mecanismo que mantiene la posición ocular de fijación bifoveal: estímulos visuales y cerebrales. En dirección al plano del horizonte: estímulos laberínticos, mesencefálicos y cerebelosos, así como propioceptivos de los músculos extraoculares, que informan del estado de contracción de un músculo y los estímulos propioceptivos originados en los ligamentos

de las articulaciones occipito-atloidea y atlo-odontoidea, que tienen una acción semejante a la del aparato otolítico.

La estática ocular está regida por:

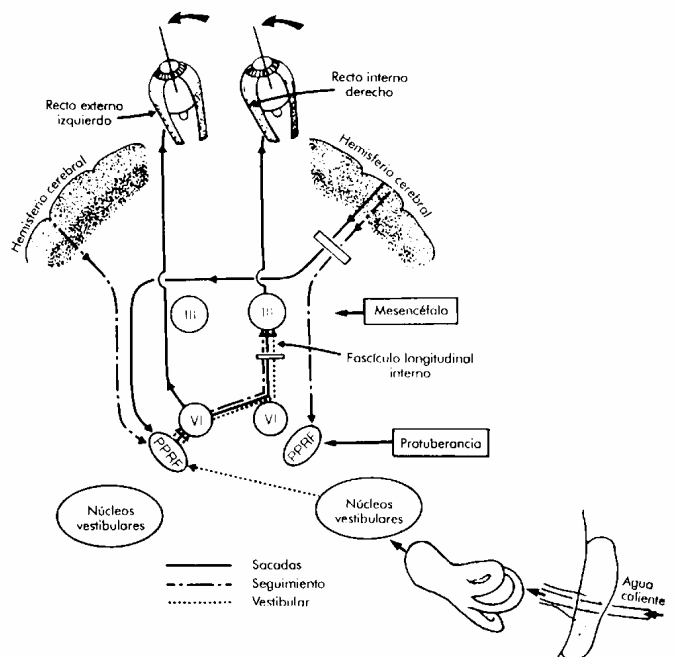
- a. REFLEJOS POSTURALES:
 - Estímulos del laberinto.
 - Estímulos propioceptivos de los músculos extraoculares y articulaciones cervicales superiores.
 - Estímulos del sistema extrapiramidal y sustancia reticular.
 - Estímulos cerebelosos.
- b. REFLEJOS PSICO-ÓPTICOS:
 - Estímulos visuales.
 - Estímulos cerebrales.

MECANISMO DE PRODUCCION

Es la resultante de alteraciones uni o bilaterales de los mecanismos neuromusculares mencionados anteriormente. Así, cuando tenemos una alteración bilateral se presenta un nistagmo pendular y cuando es unilateral tendremos en resorte, en el que la fase lenta del movimiento nos indicará cual es el lado afectado.

CARACTERISTICAS:

- **AMPLITUD:** se refiere a la extensión de los movimientos.
- **TASA:** frecuencia de las oscilaciones. A > frecuencia,



la amplitud es < y viceversa.

- **FRECUENCIA:** esta expresada n° de oscilaciones/ unidad de tiempo. Si es utilizado el segundo, la unidad será Hertz (1oscilación/segundo). La unidad de tiempo más adecuada es el minuto. Las frecuencias más comunes están situadas entre 100 y 300 osc/ min.
- **DIRECCION Y SENTIDO:** el nistagmo puede ser horizontal, vertical, rotatorio. No siempre es puro pudiendo existir amplia gama de variaciones.

No siempre se puede encuadrar a un determinado caso en las categorías mencionadas, pues muchas veces los movimientos varían en sus características de un momento para el otro bajo la influencia de diversos factores, como la atención, el estado emocional, la dirección de la mirada etc.

Desde el punto de vista clínico toda evaluación de nistagmo debe incluir su amplitud, frecuencia, velocidad y dirección. El nistagmo puede ser documentado gráficamente usando una flecha que muestre la dirección de la fase rápida. La anotación se realiza en un esquema de las 9 posiciones de la mirada.

TECNICA DEL REGISTRO DE LOS MOVIMIENTOS NISTAGMICOS

La observación directa de los ojos puede ser suficiente para fines prácticos. El empleo de lupas puede ser útil. En otras circunstancias es necesario el uso de técnicas mas sofisticadas para la realización de estudios mas minuciosos.

- a. **MÉTODOS ÓPTICOS:** se fundamentan en el registro de los movimientos de un haz luminoso reflejado sobre los ojos. Para este fin hay diversos aparatos, que difieren entre si en la manera de reflejar el haz luminoso incidente y en la forma de registrar estos desplazamientos (registro fotográfico, cinematográfico o por medio de equipos dotados de células foto eléctricas). Estos aparatos tienen la ventaja de su precisión y la posibilidad de registrar nistagmos rotatorios, pero por otra parte tienen en su contra su alto costo y la necesidad de inmovilizar al paciente.
- b. **MÉTODOS ELECTROFISIOLÓGICOS (ELECTRONISTAGMOGRAFÍA):** no es otra cosa que la electrooculografía. Los trazados no son tan exactos como los métodos ópticos. Las informaciones mas importantes que nos brinda el registro, son la frecuencia, la amplitud y la velocidad relativa de ambas fases del nistagmo.

CLINICA:

- Disminución de la AV se debe a la incapacidad para fijar la mirada de manera constante.
- Inclinación de la cabeza para disminuir el nistagmo. Se gira la cabeza hacia el componente rápido en el nistagmo

sacádico o se coloca de manera que los ojos estén en una posición que minimice el movimiento.

- Oscilopsia: movimiento ilusorio de los objetos.
- Vértigo: movimiento aparente del medio ambiente, se presenta durante el componente lento.
- Cabeceo: es más frecuente que acompañe al nistagmo congénito.
- Alteración cosmética.

CAMPO DE NISTAGMO: área en la que se hacen manifiestos los movimientos del nistagmo.

ZONA NEUTRA: área de mínima alteración objetiva.

CLASIFICACION

De acuerdo a las características del movimiento:

1. Según la velocidad de las fases:

- **Pendular:** movimientos ondulatorios de igual velocidad, amplitud y duración en cada dirección.
- **Sacádico o en resorte:** movimientos mas lentos en una dirección (componente lento) seguido de un regreso rápido a la posición original (componente rápido). La dirección del nistagmo es definida por la dirección de la fase rápida.

- **Grado I:** presente solo con los ojos dirigidos hacia el componente rápido.
- **Grado II:** presente también con los ojos en la posición primaria.
- **Grado III:** presente incluso con los ojos dirigidos hacia el componente lento.

La fase rápida en mediada por el sistema sacádico y la fase lenta por el sistema de persecución.

2. Según la dirección u orientación:

- **Simple:**
 - Rectilíneo: horizontal , vertical.
 - Rotatorio: ciclonistagmo.
- **Compuesto o mixto:** horizontal-rotatorio o vertical-rotatorio.

3. Según la amplitud:

- Leve: 1 mm.
- Moderado: 1-3 mm.
- Severo: > 3mm.

4. Según la frecuencia:

- Lento: < 60 osc/min
- Mediano: 60-120 osc/min
- Rápido: > 120 osc/min.

Otra clasificación incluye:

1. Nistagmo espontáneo

Se manifiesta en ausencia de cualquier maniobra para provocarlo. Con excepción del micro nistagmo fisiológico son siempre patológicos. Los más frecuentes son los nistagmos congénitos.

2. Nistagmo provocado:

- **Nistagmo optocinético**, es un nistagmo en resorte inducido por estímulos visuales repetitivos y movimientos en el campo visual.
- **Nistagmo vestibular provocado**: por estímulos térmicos o rotatorios.
- **Nistagmo latente**: nistagmo en resorte provocado por la oclusión de uno de los ojos (fijación monoocular).

NISTAGMO CONGENITO

El nistagmo congénito tradicionalmente dividido en:

- Por defecto sensorial, considerado pendular.
- Por defecto motor o nistagmo en resorte.

CARACTERÍSTICAS GENERALES:

- Se notan posiciones anómalas de la cabeza y movimientos compensatorios.
- El intento de fijación puede empeorar el nistagmo.
- La agudeza visual puede ser mejor a distancias cercanas debido a que la convergencia regula el nistagmo, pero este mecanismo ha sido cuestionado.
- El estrabismo puede asociarse con NC.
- El nistagmo latente puede estar sobrepuesto.
- Algunos casos pueden ser autosómicos dominantes, autosómicos recesivos, ligados al cromosoma-X.
- La causa es desconocida.
- Todos los tipos son conjugados.

NISTAGMO POR DEFECTO SENSORIAL

- Secundario a un defecto aferente en el sistema de control de la fijación ocular (Opacidades bilaterales de la córnea o cristalino, cicatriz macular, hipoplasia del nervio óptico, aniridia, albinismo óculo-cutáneo, acromatopsia y amaurosis de Leber).
- La pérdida visual está presente al nacimiento.
- 8 - 12 semanas de edad.
- Horizontales, pero movimientos verticales y rotatorios.
- Nistagmo pendular clinicamente, en la mirada fija lateral puede convertirse en resorte.
- Movimientos oculares conjugados en forma de búsqueda, lenta y vaga.

NISTAGMO POR DEFECTO MOTOR

- Defecto en el mecanismo eferente, centro o vías del control motor conjugado.
- Más frecuente que el N sensorial, algunas veces de tipo familiar.
- Se observa al nacer y persiste a través de la vida.
- No está asociado a anomalías oculares.
- Horizontales pero pueden tener componente vertical o torsional.

- Descrito como de resorte.
- La intensidad puede variar en diferentes posiciones de la mirada fija.
- Se puede encontrar un punto nulo o una zona neutral donde la intensidad de la oscilación del nistagmo disminuye y la agudeza visual mejora.

NISTAGMO LATENTE (OCCLUSIÓN/FIJACIÓN)

- El nistagmo latente ocurre bajo condiciones de fijación unilateral.
- Nistagmo horizontal, conjugado, en resorte y congénito.
- Cuando un ojo es ocluido, se desarrolla nistagmo en ambos ojos, con la fase rápida dirigida hacia el ojo no ocluido, la dirección se revierte con el cambio de oclusión.
- El nistagmo latente manifiesto presente cuando ambos ojos están abiertos pero solo uno es usado para la visión (p.ej. el otro ojo está suprimido).
- Usualmente se nota asimetría en amplitud, frecuencia y velocidad del nistagmo, y varía dependiendo de cual ojo es cubierto.
- Habitualmente disminuye cuando el ojo descubierto se encuentra en aducción.
- A menudo se asocia con endotropía congénita, pero puede estarlo con cualquier otro tipo de estrabismo (rara vez se presenta sin estar asociado a estrabismo).
- Puede sobreponerse o agregarse a cualquier otro nistagmo congénito.
- Con frecuencia en la niñez temprana y con menos frecuencia en la adultez.
- Etiología es desconocida.
- La agudeza visual es mejor cuando se prueban ambos ojos simultáneamente que cuando se examinan individualmente, a causa del nistagmo inducido en el ojo descubierto con NL.

SPASMUS NUTANS

- Tríada: nistagmo, cabeza inclinada y torticollis.
- Comienza usualmente entre los 4 y 12 meses de edad y raramente ocurre después de los 3 años.

- Las características son patognomónicas: fino, de pequeña amplitud, a veces difícil de observar, rápido habitualmente horizontal a menudo asimétrico, algunas veces unilateral y puede variar en las diferentes posiciones de la mirada.
- Se asocia con posición anómalas de la cabeza con el intento de fijación; es característico el movimiento pendular de la cabeza.
- La visión es buena pero puede ocurrir estrabismo y ampliopía.
- En la abducción el nistagmo usualmente aumenta.
- La etiología es desconocida, pero usualmente no se asocia con disfunción neurológica.
- El pronóstico es bueno, cuando los síntomas desaparecen alrededor de los 2 años (pero ocasionalmente ocurre después).

SINDROME DE NISTAGMO BLOQUEADO

SINDROME DE NISTAGMO COMPENSADO

Algunos pacientes con esotropía de aparición temprana también tienen nistagmo.

Existen tres tipos básicos que han sido identificados como:

- **NISTAGMO LATENTE MANIFIESTO CON ESOTROPIA INFANTIL:** es el más común (50%) y son aquellos pacientes que tienen una esotropía con un nistagmo latente intermitentemente, el paciente tratando de regular manifiesta un nistagmo latente, adoptando una posición de la cara para colocar el ojo fijador en aducción, ya que el punto nulo para el nistagmo es en esta posición.
- **SÍNDROME DE NISTAGMO BLOQUEADO Ó SÍNDROME DE COMPENSACIÓN DEL NISTAGMO** , es el segundo mecanismo y son pacientes con nistagmo congénito los cuales regulan el nistagmo en lo cercano por sobreacomodación ,sin embargo esto provoca una sobreconvergencia y esotropía en lo cercano. Este es un tipo raro de esotropía y es caracterizado por una esodesviación intermitente con nistagmo congénito y miosis pupilar durante la fase de convergencia sobreacomodativa.
- **SÍNDROME DE CIANCIA:** estos pacientes tienen una esotropía constante de ángulo muy amplio y frecuentemente muestra un patrón de fijación cruzada .Hay un nistagmo mínimo con la fijación del ojo en aducción, sin embargo, hay un nistagmo en el intento de abducción del ojo fijador. La abducción está usualmente limitada.

SINDROME DEL BLOQUEO DEL NISTAGMO

Este término fue acuñado por Adelstein y Cuppers y le reconocieron las siguientes características clínicas: endotropía que puede ser monocular o alterna, acompañada de nistagmo que se manifiesta cuando el ojo fijador se mueve de la posición de aducción hacia la mirada de frente y la abducción,

presenta además posición compensadora de la cabeza, encontrándose girada en dirección del ojo fijador. Cuando la endotropía es monocular tiene una posición compensadora de la cabeza constante en una dirección, ya sea derecha o izquierda, pues el paciente fijará con su ojo en aducción que es la posición donde el nistagmo esta ausente y por lo tanto girará la cabeza en dirección del ojo fijador; pero si la endotropía es alterna presentará variabilidad en la posición compensadora de la cabeza, pues el paciente puede fijar con cada uno de sus ojos en aducción. La posición de los ojos está relacionada con variaciones en ya agudeza visual, la visión será mejor donde el nistagmo es mínimo o sea en la posición de aducción y será peor la visión donde el nistagmo es más pronunciado o sea en la posición de abducción.

El tratamiento quirúrgico de estos casos debe apuntar a la corrección de la desviación y de 4 posición compensadora de la cabeza, y estas dos condiciones se pueden corregir a través del mismo procedimiento quirúrgico, debiendo recaer el máximo de cirugía sobre el ojo fijador, por ser éste el ojo que en el postoperatorio buscará la posición de mirada directamente al frente.

EJEMPLO: Endotropía monocular del ojo derecho, el ojo derecho es ambliope, por lo tanto el ojo fijador es el izquierdo y fija en aducción por lo tanto tendrá rotada la cabeza hacia la izquierda. Si la endotropía es de 30 solo será necesario la retroinserción del recto interno y la resección del recto externo del ojo izquierdo o sea del ojo fijador para corregir tanto la endotropía como la posición compensadora de la cabeza.

La primera descripción de este síndrome fue publicada con el nombre de esotropía con limitación bilateral de la abducción:

- Esotropía de comienzo precoz.
- Angulo de desviación generalmente grande.
- Abducción limitada en ambos ojos.
- Nistagmos en resorte con la fase rápida hacia el lado del ojo fijador, que se exagera en la abducción, desapareciendo en la aducción.
- Torticolis: cabeza girada hacia el lado del ojo fijador.
- Hipermetropía moderada o ausente.

TRATAMIENTO

Salvo algunos casos adquiridos como consecuencia de anomalías neurológicas bien definidas, cuyo tratamiento depende de la eliminación del factor etiológico. no hay tratamiento eficaz para el nistagmo.

Trataremos aquí solo aquellos casos de nistagmo en que el oftalmólogo tiene posibilidades de aliviar al paciente. Se trata de los nistagmos congénitos "en sacudida con posición de bloqueo alejada de la posición primaria, que llevan al paciente a adoptar un incómodo y antiestético torticolis.

A) Tratamiento ortóptico y pleóptico

Algunos autores sugirieron la posibilidad de reducir los movimientos nistágmicos, con la consiguiente mejoría en la agudeza visual, por medio de tratamientos ortópticos y/o pleópticos. Cúppers y Sevrin describieron un tratamiento basado en el empleo de postimágenes.

Starkiewicz describió una técnica basada en la oclusión alternante de los ojos.

Pigassou refirió mejoría en la agudeza visual, aumento en la amplitud de visión y disminución del nistagmo en 5 pacientes portadores de nistagmo sin estrabismo, por medio de ejercicios de fusión.

Healy refirió buenos resultados con los ejercicios ortópticos en portadores de nistagmo y esotropía.

"A pesar de los buenos resultados comentados, pocos autores adoptan los métodos propuestos. Nuestra experiencia sobre esta cuestión fue tan desalentadora que hace ya mucho tiempo hemos abandonado estos tratamientos."

B) Empleo de Prismas

En 1950. Metzger sugirió el empleo de prismas con el fin de mejorar las condiciones de los pacientes con nistagmo congénito.

Hace mucho que hemos abandonado enteramente todos los intentos de resolver los problemas del nistagmo a través de prismas, pues, después de muchas experiencias. Llegamos a la conclusión de que son absolutamente ineficaces.

C) Lentes de contacto

En un trabajo documentado electronistagmográficamente, Holanda de Freitas y coIs demostraron las ventajas del empleo de lentes de contacto en pacientes portadores de nistagmo y vicios de refracción. Constataron no solo mejoría de la agudeza visual sino también reducción en la amplitud de los movimientos nistágmicos. El fenómeno parece basarse en el principio de que los lentes de contacto, a diferencia de los ay'teojos, permanecen siempre centrados en relación con los ojos, a pesar de los movimientos de éstos. Esto mejoraría la agudeza visual, lo que, por mecanismo sensoriomotor, facilitaría el control del nistagmo. No tenemos experiencia con este método como para emitir opinión al respecto.

D) Tratamiento quirúrgico

Las operaciones basadas en el principio expuesto por Kestenbaum constituyen el único beneficio que podemos brindar a estos pacientes y, en nuestra experiencia, la única ventaja que se obtiene de ellas es la mejoría o corrección del tortícolis. ***Nunca conseguimos mejoría de la agudeza visual mas allá de la que poseía el paciente en situación de bloqueo.*** Lo que la cirugía provoca es simplemente la transferencia del bloqueo hacia las cercanías de la posición primaria, mejorando o eliminando el tortícolis. Esta es nuestra opinión, contra-

ria a la de aquellos autores que refieren mejorías de la agudeza visual con esa cirugía.

En 1953, probablemente sin que uno tuviese conocimiento de los trabajos del otro, Kestenbaum y Anderson publicaron métodos quirúrgicos basados en principios semejantes. Kestenbaum modificaba la posición de los ojos en la órbita mediante intervención sobre los cuatro músculos rectos horizontales. Media en milímetros la distancia entre las posiciones del limbo estando el ojo en posición primaria y en la posición de bloqueo, denominando al número obtenido "número del nistagmo". Retrocedía entonces los dos rectos situados del lado opuesto al del tortícolis (recto lateral de un ojo y recto medio del otro) en cantidad de milímetros igual al "número del nistagmo" y resecaba sus antagonistas en la misma proporción. La operación se realizaba en dos tiempos, un ojo por vez. Si, por ejemplo, el paciente presentaba posición de bloqueo en dextroversión, con tortícolis hacia la izquierda, retrocedía el recto lateral derecho y el recto medio izquierdo y resecaba el recto medio derecho y el recto lateral izquierdo.

Innumerables trabajos han sido publicados sobre esas intervenciones, demostrando la bondad del método en la mayoría de los casos. Las técnicas propuestas varían en algunos aspectos, pero todas ellas se basan en el mismo principio. Las variaciones residen en el número de músculos a operar y en el número de milímetros de retroceso o resección.

Basados en el hecho de que los músculos horizontales no reaccionan de igual manera a un mismo número de milímetros de retroceso o resección, se han propuesto procedimientos asimétricos. LA modificación realizada por Parks, como procedimiento asimétrico es el denominado "máximo clásico" y plantea:

Ojo aductor	5 mm retroinserción de RM 8 mm resección de RL
Ojo abductor	7 mm retroinserción de RM 6 mm resección de RL