

# Nistagmo en niños: alternativas de tratamiento (Primera de dos partes)

(Infant nystagmus: alternatives of treatment [First of two parts])

Silvia Moguel-Ancheita\*

## RESUMEN

A temprana edad el nistagmo en los niños se caracteriza por oscilaciones oculares involuntarias, conjugadas, horizontales y espasmódicas que representan un fallo del sistema de control oculomotor. Su aparición temprana impide el buen desarrollo sensoriomotor del niño. Su asociación con enfermedades oculares y del sistema nervioso central obliga a realizar un diagnóstico general de lesión. El tratamiento está dirigido a mejorar el lapso para disminuir las oscilaciones y facilitar una mejor posición ocular; para lograr esto se emplea toxina botulínica: alternativa empleada desde los primeros meses de vida. La cirugía se indica generalmente para corregir la torticollis y el punto «nulo» del nistagmo; también hay tratamientos farmacológicos refractivos para mejorar la visión y la intensidad del nistagmo.

**Palabras clave:** Nistagmo, torticollis, toxina botulínica, estrabismo.

## SUMMARY

*Infantile nystagmus syndrome is characterized by involuntary ocular oscillations, conjugate, horizontal and spasmodic, representing a failure of the oculomotor control system. The early onset damages the proper sensorimotor development of the child. The association with diseases of ocular and central nervous system requires a general diagnosis of injury. Treatment is aimed at improving the foveation time on the retina, reduce oscillations and promote the best eye position. The use of botulinum toxin is an alternative treatment that can be used from the first months of life. Surgery is generally indicated to correct the torticollis and the null point nystagmus. There are also drug treatments and refractive corrections to improve vision and nystagmus intensity.*

**Key words:** Nystagmus, torticollis, botulinum toxin, strabismus.

Nistagmo es una palabra que en griego hace referencia a los movimientos lentos hacia adelante que hace una persona con la cabeza cuando está durmiendo sentada; otros autores lo describen como movimientos involuntarios de los ojos en vaivén: rítmicos y repetidos, por otra parte Goddé describe el nistagmo como movimientos conjugados que cambian alternativamente de sentido: sean éstos pendulares o disfásicos, espontáneos o provocados, normales o patológicos, considerando además si son sincrónicos y congruentes, inconsistentes y si son involuntarios; lo que conlleva a pensar a éste como

un trastorno de la estática ocular debido a la estimulación o alteración de alguno de los elementos del sistema cibernético ocular.<sup>1</sup>

Por otro lado se reconoce el nistagmo por sus movimientos de los ojos que dan lugar a un grave defecto en la evolución del desarrollo visual de los niños, por lo que es importante hacer el diagnóstico tempranamente, para saber las posibilidades de tratamiento y evitar un mayor daño visual en el niño.

## CLASIFICACIÓN DEL NISTAGMO

Cualquier tipo de nistagmo en un niño recién nacido es relevante, por lo que es deseable su diagnóstico temprano para saber si éste es un defecto congénito o es debido a un daño neurológico grave.

Del nistagmo en los niños se describen dos patrones básicos:

\* Cirujano Oftalmólogo, Estrabólogo, Máster en Neurociencias. Jefe del Departamento de Estrabismo, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Estrabólogo Den Centro «Mira».

1. Nistagmo en sacudida: (*Jerk nystagmus*): éste se caracteriza porque las fases del movimiento ocular ocurren en distintas velocidades: lenta y rápida.
2. Nistagmo pendular: se caracteriza porque ambas fases del movimiento son iguales.

Sin embargo, ambos patrones pueden encontrarse en un mismo niño en diferentes fases de su crecimiento. Por otro lado, el nistagmo puede no observarse desde el nacimiento y generar dudas en su diagnóstico; por otra parte los movimientos anormales se pueden encontrar hasta el segundo o tercer mes de vida e iniciar éste con un movimiento ocular horizontal en vaivén: lo que se le ha llamado fase I, después aparecen los movimientos triangulares de baja frecuencia y gran amplitud, los que trazan un movimiento «piramidal».

Entre los 6 a 8 meses de edad el niño alcanza la fase II: la que se caracteriza por ser simétrica, de menos amplitud y más bien pendular por lo que algunos padres cuidadosos pueden interpretar que los niños con nistagmos han mejorado, lo cual no ocurre, pues esta fase es la más común y los niños pueden llegar a la fase III, la que ocurre entre los 18 y 24 meses de edad, con nistagmo *sacádico* rápido o lento, por lo que los niños pueden tener torticollis, la que se manifiesta en el niño generalmente al ubicar una zona de menor oscilación (*Figura 1*).

Por presentarse el nistagmo en los primeros meses de vida, se habla de nistagmo infantil a diferencia del nistagmo congénito, el que refiere al médico a pensar en una predisposición congénita de inestabilidad oculomotora y no al momento en que éste se manifiesta. El nistagmo también puede estar asociado a otras enfermedades oculares o a alteraciones del sistema nervioso central (SNC).

También existen nistagmos que se manifiestan sólo durante la exploración ocular, como son: el *nistagmo latente* que ocurre ante la oclusión de un ojo y otros llamados: *n. optocinéti*, *n. vestibular provocado*, *n. de la*

*mirada lateral* y *n. latente manifiesto* (llamado también síndrome de *nistagmo de maldesarrollo fusional*).

Cuando se consideran las características de los movimientos *nistágmicos* se puede reconocer su la frecuencia, amplitud, dirección y persistencia. En cuanto a su frecuencia, se considera en ésta el número de oscilaciones por unidad de tiempo por segundo considerando como unidad el Hertz (una oscilación/segundo), a este respecto la unidad más usada es el minuto y comúnmente las frecuencias oscilan entre 100 y 300 por minuto; sin embargo, las oscilaciones pueden ser más lentas o más rápidas; en el nistagmo voluntario se llegan a alcanzar hasta 1,000 oscilaciones por minuto. No es necesario solicitar electro-nistagmografía, pues la observación directa del clínico es suficiente para hacer el diagnóstico del nistagmo; sin embargo, es importante hacer estudios complementarios como resonancia magnética de cráneo y otros; sólo así es posible hacer el diagnóstico de lesiones asociadas.<sup>1</sup>

#### DIAGNÓSTICO TEMPRANO

Es importante mencionar que los antecedentes heredo-familiares pueden sugerir la transmisión genética de este defecto y entre los antecedentes perinatales se pueden identificar: traumatismos, la prematuridad o bien hemorragias cefálicas, malformaciones o enfermedades que involucren el sistema nervioso central, entre otras.

Mediante a la exploración oftalmológica es posible identificar las enfermedades oculares asociadas al nistagmo, como: estrabismo, leucomas, persistencia de vítreo primario, alteraciones del nervio óptico, etc. En cuanto al tiempo de aparición es importante descartar enfermedades que se manifiestan con nistagmo, de reciente aparición como: enfermedades tumorales y desmielinizantes.

#### SÍNDROME DE NISTAGMO INFANTIL

Esta enfermedad es conocida ahora por el Instituto Nacional de Ojos de los EUA (National Eye Institute's) como síndrome de nistagmo infantil, clasificándola dentro de las anomalías en el movimiento de los ojos y conocido por sus siglas en inglés como CEMAS: se caracteriza ésta por oscilaciones oculares involuntarias, conjugadas, horizontales y espasmódicas, la que puede estar asociada al nistagmo latente-manifiesto y nistagmo latente: los que se reconocen mediante la exploración clínica de los ojos y que actualmente se le conoce como: *síndrome de nistagmo y maldesarrollo fusional*.

Es pertinente mencionar que los casos de nistagmos de carácter congénito son esporádicos, pueden encontrarse por defectos autosómicos dominantes recesivos



**Figura 1.** Paciente con nistagmo y torticollis con posición de punto nulo en lateroversión izquierda.

o ligados al cromosoma X, aunque éste ha sido asociado al cromosoma 6p12. El locus que se encuentra ligado al X es identificado como nistagmo familiar NYS1 del cromosoma Xq26-q27. Sin embargo, se informó un estudio en una familia, que permitió detectar gen conocido como FERM7 en Xq26.2 en el que se encontraron 22 mutaciones; por otra parte, en una familia turca (con 162 personas), se encontró que 28 miembros de ésta tenían nistagmo congénito, con una mutación llamada c.686>G, la que causa la sustitución de una arginina en la posición 229, por glicina en el exón 8 del gen FRMD7.<sup>2</sup>

El patrón de movimiento del *nistagmo infantil* es comúnmente similar en amplitud en ambos ojos y con una dirección horizontal dominante: aunque puede encontrarse mezclado. En cuanto a la forma, puede ser pendular o en «sacudidas» el que puede acompañarse de lapsos alternos y se agrava con el estrés y ante el intento de fijación ocular, además desaparece durante el sueño, disminuye en la inatención, puede disminuir en las miradas laterales o en algún punto nulo de convergencia, además hacerse reverso a la oclusión y aparentemente hacerse reverso ante movimientos de seguimiento; también puede dar una respuesta inversa ante el reflejo optoquinético y se puede asociar a los movimientos cefálicos los que no son compensatorios; puede también haber *torticolis* y se refiere *oscilopsia* en condiciones especiales de exploración en los pacientes que se describen como «lentos para ver».

En cuanto a las alteraciones motoras pueden encontrarse manifestaciones difíciles de reconocer e incluso suelen cambiar con el tiempo; también puede haber lapsos de «foveación» y tener fases de espasmos conocidos como *nutans subclínicos*: los que pueden simular dos puntos cefálicos de que no deben confundirse con dos puntos de bloqueo y se asocia con defectos refractivos significantes.<sup>3</sup>

Las alteraciones visuales del nistagmo infantil se asocian hasta en 25% de los niños con albinismo ocular y oculocutáneo, con el síndrome de Hermansky-Pudlak, la acromatopsia, la catarata, los leucomas, la atrofia y las malformaciones del nervio óptico, así como la distrofia retinal de conos, la amaurosis congénita de Leber, las colobomas, la aniridia, la retinopatía del prematuro, la ceguera nocturna, el síndrome de Chediak-Higashi, el síndrome de Joubert y otras alteraciones paroxismales; más del 30% de los niños con nistagmo pueden tener estrabismo y estereovisión dañada.<sup>4</sup>

## LA VISIÓN

Las principales fases del desarrollo visual ocurren en los cuatro primeros meses de vida: en los que acontece la sinaptogénesis más acelerada de la vida. Cualquier alte-

ración en la visión impedirá el adecuado desarrollo cerebral provocando efectos deletéreos en la función visual; que a su vez repercute en el desarrollo de las habilidades visomotoras y el aprendizaje de los niños.<sup>5</sup>

En cuanto a la fijación y la percepción de los objetos, estas funciones se relacionan estrechamente, participan en la calidad de la imagen retinal y su proceso neuronal, de tal manera que una imagen de mala calidad altera la atención y la fijación inestable puede empeorar la visión. Si la velocidad de la imagen en la retina excede los 4 g/seg se provoca visión borrosa e incluso oscilopsia.

En cuanto al control ocular de fijación de los ojos está regida por la habilidad adquirida del sistema visual para reconocer los movimientos de la imagen en la retina y coordinar el movimiento ocular correctivo mediante la habilidad ocular para atender un objeto de interés y suprimir las imágenes no deseadas que pueda distraer la imagen del objeto atendido.

Es oportuno mencionar que la imagen en la retina es mantenida por el sistema optoquinético y el vestibulo-ocular a través de procesos neuronales así como las células de fijación de los colículos superiores, las células omnipausa del tallo y los integradores neurales de tallo y cerebelo, esto aunado a funciones corticales de atención y alerta.

Es así como el pronóstico de visión en los niños con nistagmo depende del grado de afectación en los sistemas de recepción y control visual, así como los mecanismos corticales de la atención. Es sobre esta base que ocurren cambios desfavorables ante el retraso en el tratamiento de estos defectos, ante una mayor lesión sensoriovisual en cascada, en tanto que el sistema está en un periodo de plasticidad. A este respecto cabe mencionar que la plasticidad visual se estabiliza hacia los 8 a 10 años, lapso en que generalmente ya no se observan cambios ni en el nistagmo, ni en la capacidad visual; aunque es importante mencionar que no hay ninguna posibilidad para suponer que a mayor edad va a desaparecer el nistagmo o va a mejorar de la visión espontáneamente; es por eso que el tratamiento que se pueda ofrecer para la «foveación» de la imagen y reducir la oscilación, etc., se deben hacer en los primeros meses de la vida.

Es pertinente mencionar que en el *nistagmo infantil*, la fase lenta puede tener una velocidad de 180 a 10 g/seg; sin embargo, pueden ocurrir lapsos más lentos y si éstos coinciden con la fovea, la visión puede mejorar al aumentar el tiempo de «foveación»: lo que logra mantener una imagen en el área foveal; pero para esto, la velocidad del ojo debe ser menor a 4 g/seg; así el aumento en el tiempo de «foveación» es un predictor de una mejor visión que la amplitud y frecuencia del nistagmo; cabe hacer mención que en los niños albinos, aún teniendo hipoplasia de la fovea muchos tienen algún grado de «foveación».

Hay casos de niños que tienen un área de menor nistagmo, la que se conoce como punto nulo; cuando alguno de estos enfermos usan al mirar su punto nulo se reduce la oscilación y mejora su visión. Por otro lado, cuando los niños con este defecto cuentan con una posición ocular que corresponde con esta zona de quietud, los estímulos visuales son tanto estáticos como dinámicos; los componentes estáticos intervienen en las posiciones de la cabeza y de los ojos ya sea en convergencia o en divergencia; pero cabe mencionar que entre 10 a 50% de los casos, esta posición logra una mirada excéntrica con la combinación de los tres planos, horizontal, vertical y de torsión. Es pues importante identificar las zonas de menor nistagmo ya que pueden ser aprovechadas para el tratamiento.<sup>6</sup>

Generalmente el nistagmo da lugar a varias manifestaciones sensoriales que tienen relación con la visión borrosa, y no es común que se manifieste oscilopsia, característica propia del nistagmo adquirido; sin embargo, la oscilopsia puede ser que ocurra en las personas que tienen nistagmo congénito si el objeto no tiene una estructura visible por atrás, por ejemplo: cuando hay una luz en un cuarto oscuro, o en momentos de estrés, o cuando ocurre nistagmos alternantes de manera periódica. Por otra parte el fenómeno conocido como «crowding» (amontonamiento o interacción de contornos) también puede disminuir la visión en los pacientes con nistagmo.<sup>7</sup>

### Referencias

1. Prieto-Díaz J, Souza-Díaz C. *Estrabismo*. 5ª ed. Buenos Aires: Ediciones Científicas Argentinas 2005: 495-501.
2. Gottlob I. Genetics and pharmacological treatment of nystagmus: a review of the literature and recent findings. In: Leigh J, Devereaux MW, editors. *Advances in understanding mechanisms and treatment of infantile forms of nystagmus*. New York: Oxford University press; 2008: 79-80.
3. Dell'Osso LF. New treatments for infantile and other forms of nystagmus. In: Leigh J, Devereaux MW, editors. *Advances in understanding mechanisms and treatment of infantile forms of nystagmus*. New York: Oxford University press; 2008: 87-90.
4. Leigh J, Zee DS. *The neurology of eye movements*. 4th ed. Oxford: University press; 2006: 512-15.
5. Moguel-Ancheita S, Ramírez-Sibaja S, Reyes-Pantoja SA, Orozco-Gómez LP. Funciones visuomotoras e inteligencia posterior al tratamiento del estrabismo. Segunda fase. *Cir Ciruj* 2010; 78(6): 470-47.
6. Hertle RW, Reznick L, Yang D, Zoworty K. Clinical and electrophysiological effects of extraocular muscle surgery on fifty-three patients with infantile periodic alternating nystagmus. In: Leigh J, Devereaux MW, editors. *Advances in understanding mechanisms and treatment of infantile forms of nystagmus*. New York: Oxford University press; 2008: 99-111.
7. Abadi RV. Perception with unstable fixation. In: Leigh J, Devereaux MW, editors. *Advances in understanding mechanisms and treatment of infantile forms of nystagmus*. New York: Oxford University press; 2008: 23-32.

Correspondencia:

Silvia Moguel-Ancheita  
San Francisco 1626-605,  
Col. del Valle, 03100, México, D.F.  
Tel/Fax: 5553350176  
E-mail: smoguel@prodigy.net.mx