

Alteraciones en el mapeo cerebral en la endotropía congénita variable¹

Martín Gallegos², Silvia Moguel³, Bernardo Rubín de Celis²

RESUMEN

Objetivo: Demostrar las alteraciones cerebrales que suceden en el síndrome estrábico de endotropía congénita con variabilidad angular y disincronía (SEVA).

Material y método: Estudio prospectivo, transversal, descriptivo y observacional. Se ingresaron pacientes con SEVA constituido por endotropía congénita, sin daño cerebral evidente, variabilidad angular, limitación de abducción, nistagmo de mirada lateral, nistagmo latente, desviación vertical disociada, astigmatismo hipermetrópico, ambliopía, supresión y fenómenos de disincronía como incoherencia horizontal activa y fenómeno en "bola de billar". A todos los pacientes se les realizó exploración estrabológica completa, electroencefalografía digital, mapeo cerebral y oculografía simultánea, filmación con luz infrarroja para análisis de los movimientos oculares lentos.

Resultados: Obtuvimos 11 casos, con mayor predominancia en sexo femenino. En todos ellos se evidenciaron los fenómenos disincrónicos del trayecto de versión y la relación con los fenómenos eléctricos que demostraron una falla de la corteza cerebral fronto-temporal consistente en un desequilibrio en el tiempo entre ambos hemisferios al inicio del impulso, que no se observó en otros tipos de estrabismo.

Conclusiones: Se demuestra la evidente disincronía cortical entre ambos hemisferios en el síndrome estrábico descrito por Gallegos y Moguel como endotropía congénita con variabilidad angular y disincronía, sugiriendo la relación neurológica del estrabismo variable y una alteración cerebral con características específicas (Prueba exacta de Fisher= <0.001).

Palabras clave: Estrabismo, variabilidad angular, síndrome de Gallegos y Moguel, nistagmo, endotropía congénita, mapeo cerebral.

SUMMARY

Objective: To identify the cortical damage in an strabological syndrome with congenital esotropia, variability and uncoordinated movement (SEVA).

Material and method: This is a prospective, transversal, descriptive and observational investigation in patients with congenital esotropia, variability, limited abduction, latent and lateral nystagmus, dissociated vertical deviation, amblyopia, suppression, and asymmetric movements. All patients were studied with strabological exploration, digital electroencephalography, brain map, oculography, and infrared light recording for slow movements.

Results: We obtained 11 patients, most of them females. In all patients we could see the asymmetric movements and their relation with electrical alterations with a failure in the fronto-temporal cortex with loss of time of the stimulus between both hemispheres. This kind of alterations is not seen in other strabismus.

Conclusions: We demonstrate the evident asymmetric cortical impulse between hemispheres in the strabological syndrome happening during the also asymmetric movement, described by Gallegos and Moguel as congenital esotropia with variability and uncoordinated manifestations, but now related to anomalies in the brain cortex (Fisher test= <0.001).

Key words: Strabismus, variability, Gallegos-Moguel syndrome, nystagmus, congenital esotropia, brain map.

¹Presentado parcialmente como comunicación libre en el XV Congreso Latinoamericano de Estrabismo, CLADE 2003, Cartagena, Colombia, febrero 12-16, 2003.

²Instituto Queretano para las enfermedades congénitas, Querétaro, México.

³Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, México, DF.

Correspondencia: Dr. Martín Gallegos. Instituto Queretano para las Enfermedades Congénitas, Colón 2-101, Santiago de Querétaro Qro. México.

INTRODUCCIÓN

En el control de los movimientos oculares se ha establecido el concepto de "centros" que constituyen un volumen de neuronas definidas anatómica y funcionalmente interactuando desde la corteza y el tronco cerebrales para lograr los movimientos oculares. Esto ocurre, por ejemplo, en el control

de los movimientos sacádicos que se originan probablemente en los campos visuales contralaterales en los que, incluso, cada hemisferio puede producir también sacádicos ipsilaterales. Sin embargo, aun conociendo la importancia de la corteza visual en el control de los movimientos oculares normales, es poco lo que se puede demostrar como causa-efecto en el desarrollo de las anomalías estrábicas. Existen estudios que demuestran claramente la participación de áreas corticales como frontoparietales, estriada lateral y girus fusiforme en la visión binocular, por lo que puede inferirse la gran importancia de la integridad de estas áreas y, de lo contrario, su influencia en la génesis del estrabismo (1). El objetivo del presente estudio es identificar y demostrar las alteraciones corticales que suceden en el síndrome estrábico reportado por Gallegos y Moguel como síndrome de endotropía congénita con variabilidad angular y disincronía. (SEVA) (2).

MATERIAL Y MÉTODOS

Es un estudio prospectivo, transversal, descriptivo y observacional, de octubre 2001 a octubre 2002. Se ingresaron pacientes con diagnóstico de endotropía congénita de ángulo variable con evidencia clínica de movimiento incoordinado y disincrono. A todos los pacientes se les realizó exploración estrabológica completa, refracción atropínica, electroencefalografía digital, mapeo cerebral y oculografía simultánea, y filmación con luz infrarroja para análisis de los movimientos oculares.

Para el diagnóstico de endotropía de ángulo variable congénita con disincronía se estudiaron los siguientes eventos: variabilidad angular, asimetría en el estudio del trayecto de versión con los fenómenos de alta ganancia presentando el característico fenómeno en "bola de billar" (FEBB), y la secuencia de las fases de quietud (Q), de restitución (R) y de seguimiento (S), presencia de nistagmo latente, nistagmo de mirada lateral (NML) y limitación de abducción, y se registró su relación con desviación vertical disociada (2, 3).

El registro de la disincronía se realizó en todos los pacientes bajo un estudio del movimiento suave de versión horizontal tanto en condiciones mesópicas como escotópicas, colocando al sujeto sentado, en posición de frente y con la cabeza sujeta. Se correlacionó la secuencia clínica del FEBB con el electrooculograma (EOG) y el mapeo cerebral (MC). El examen se realizó llevando siempre una secuencia del trayecto de leve a dextroversión y de dextro a levoversión con un estímulo blanco y opaco de 5 mm de diámetro, a 50 cm de los ojos del sujeto y con un desplazamiento constante de 5°/seg. La exploración se hizo apegándose a los lineamientos de la Convención Internacional de Ginebra para la toma de medidas antropométricas en sujetos vivos. En todos los casos estudiados se ha eliminado la influencia vestibular y los movimientos oculares rápidos (MOR); los movimientos de re-fijación han sido controlados.

Se registraron los resultados de cada paciente determinándose el comportamiento de los fenómenos de disincronía

y su relación con la respuesta eléctrica de la electroencefalografía y del mapeo cerebral.

Se estudió un grupo control de 6 pacientes sin SEVA para identificar el comportamiento eléctrico en ellos. Los resultados fueron expuestos a prueba estadística exacta de Fisher.

RESULTADOS

Se ingresaron 11 pacientes (7 mujeres y 4 hombres) con diagnóstico de endotropía de ángulo variable congénita y fenómenos de disincronía. Su edad fue de 7.9 ± 1 años. Hubo antecedentes familiares de estrabismo en 3 de ellos; un caso con prematuridad, un paciente con síndrome de Ehlers-Danlos y uno con albinismo ocular. Se encontró ambliopía en todos los casos siendo de moderada a profunda en 70%, correspondencia retiniana anormal en 4 de ellos y supresión para lejos en la prueba de Worth. La variabilidad angular fue de 27 ± 3 dioptrías prismáticas (dp). En todos los pacientes se registró astigmatismo hipermetrópico compuesto con equivalente esférico de +3.00. Se encontró desviación vertical disociada (DVD) en 80% de los casos.

A través de la grabación con luz infrarroja se registraron y demostraron los fenómenos de disincronía en todos los pacientes con SEVA, encontrándose fenómenos activos (variabilidad angular, hipermetropía, asimetría del movimiento horizontal, nistagmo latente, nistagmo de mirada lateral), fenómenos pasivos (limitación de la abducción y endotropía), fenómenos disincronos (FEBB, incoordinancia horizontal activa, signo del stop, maniobra de Gallegos positiva) (2, 3) y fenómenos sensoriales (ambliopía, supresión y correspondencia retiniana anómala).

La videofilmación con luz infrarroja del trayecto de versión horizontal demostró asimetría del nistagmo de mirada lateral, variabilidad de ángulo e inestabilidad motora, incoordinancia horizontal entre ambos movimientos y fenómeno en "bola de billar"; la diferencia angular varió de 0 a 35 dp durante el trayecto de versión. Se evidenció el retraso del movimiento del ojo que viaja de dentro hacia fuera secundario al fenómeno de ganancia, el retraso del seguimiento fue de 2 ± 0.5 segundos y, consecuentemente, adelantamiento del movimiento del ojo fijador que viaja de fuera hacia dentro, y desarrollo de nistagmo de mirada lateral al final del movimiento de versión (evidenciada con oclisor translúcido).

La electrooculografía y mapeo cerebral simultáneos mostraron asimetría en la potencia entre ambos hemisferios con retraso en la electrooculogénesis reportada como disfunción fronto-córtico-subcortical (4 pacientes), disfunción córtico-subcortical difusa (2 pacientes), asimetría de frecuencia y potencia con retraso en la electrooculogénesis (2 sujetos) y disfunción cerebral y desorganización centro-encefálica (3 sujetos) (figuras 1 y 2).

La tendencia general en los pacientes con SEVA mostró porcentaje de frecuencias mayor para la banda de frecuencia delta, asimetría de la actividad theta y aumento de proporción en ritmo lento (retraso en la electrogénesis).

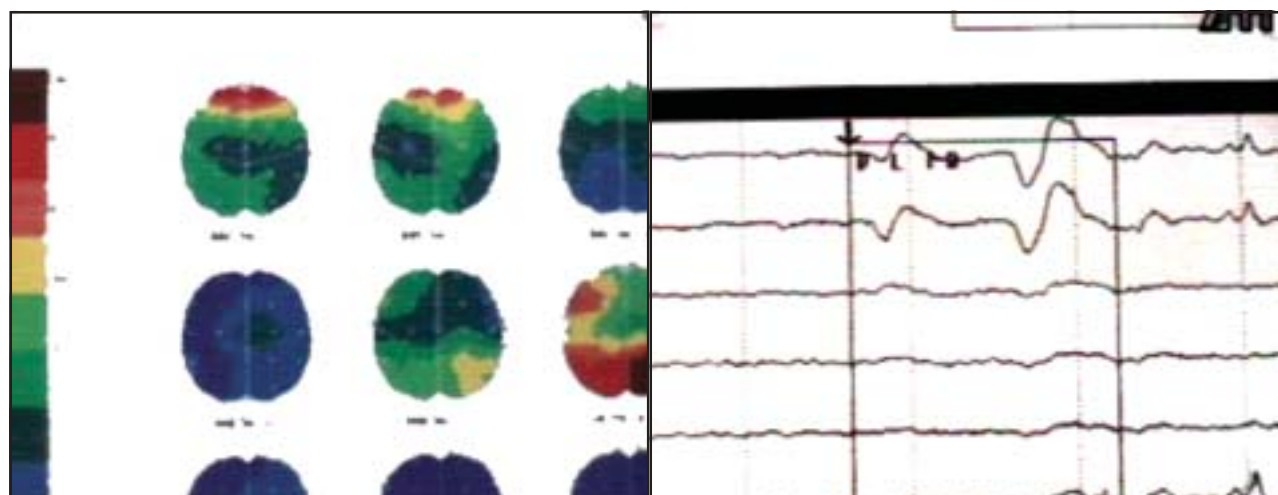


Fig 1. Mapeo cerebral y su representación gráfica. Obsérvese la asimetría en las funciones entre ambos hemisferios, correspondiendo con la asimetría del EOG.

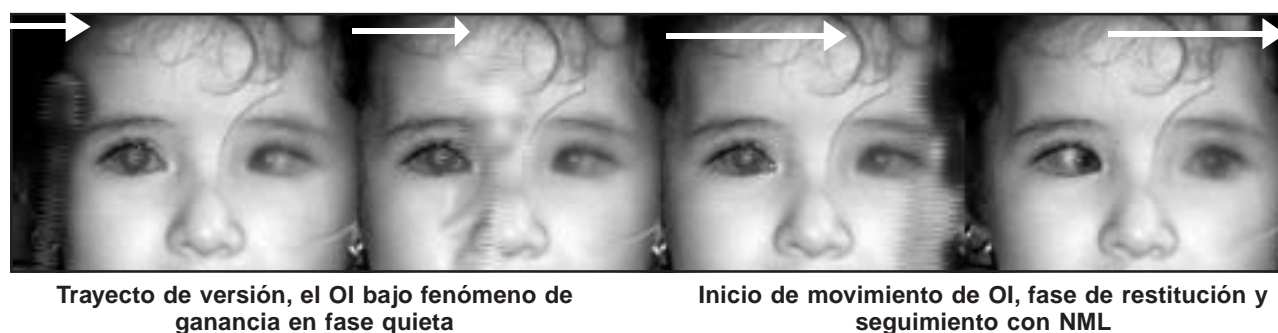


Fig. 2. Videograbación con luz infrarroja para demostrar las diferentes fases de la versión horizontal con fenómeno de ganancia y retraso clínico de movimiento en el ojo no ocluido que viaja hacia fuera.

La correlación de sucesos entre electrooculografía y mapeo cerebral demostró alteraciones eléctricas que explicaremos como ejemplo con un trayecto de lateroversión con ojo derecho hacia fuera y sucediendo entonces lo siguiente en ambos estudios simultáneos:

1. Fase inicial: En el ojo derecho (OD) que va hacia fuera, una espiga negativa de baja intensidad correspondiente a la fase Q del FEBB, mientras el ojo izquierdo (OI) que va hacia dentro una espiga negativa de alta intensidad.
2. Fase intermedia del trayecto, primera parte: Espiga negativa de mediana intensidad correspondiente a fase R de FEBB en OD y espiga positiva de mediana intensidad en OI.
3. Fase intermedia, segunda parte: Espiga negativa de alta intensidad (Fase S de FEBB) en el OD y espiga bifásica (\pm) de alta intensidad en OI.
4. Fase final: OD: espiga positiva débil, fase "L" del FEBB e inicio del nistagmo de mirada lateral; OI: espiga negativa débil.

Se analizaron como grupo control 6 pacientes, 5 de ellos con estrabismo (3 con endotropía congénita de gran ángulo

sin variabilidad, síndrome de Ciancia, 2 casos con endotropía acomodativa) y un paciente sano sin estrabismo. El análisis de mapeo cerebral en los 6 casos no mostró alteraciones corticales para el inicio del impulso y el estímulo eléctrico fue simétrico e igual tal como se registra por la Ley de Hering.

DISCUSIÓN

En el estudio de los fenómenos clínicos y eléctricos del estrabismo la asimetría en las respuestas clínicas y eléctricas de las vías visuales es de suma importancia. Los diferentes trazos eléctricos de los potenciales evocados visuales registrados en el paciente estrábico, independientes de los fenómenos ambliópicos, son prueba de ello. La importancia de esta asimetría es que puede determinar los fenómenos de preferencia y dominancia ocular, o monofijación. Es interesante notar en nuestros casos una franca asimetría que contrasta con otros síndromes estrábitos como en el llamado síndrome de Ciancia en los que se observa mayor simetría (4).

Las alteraciones en los movimientos de seguimiento que

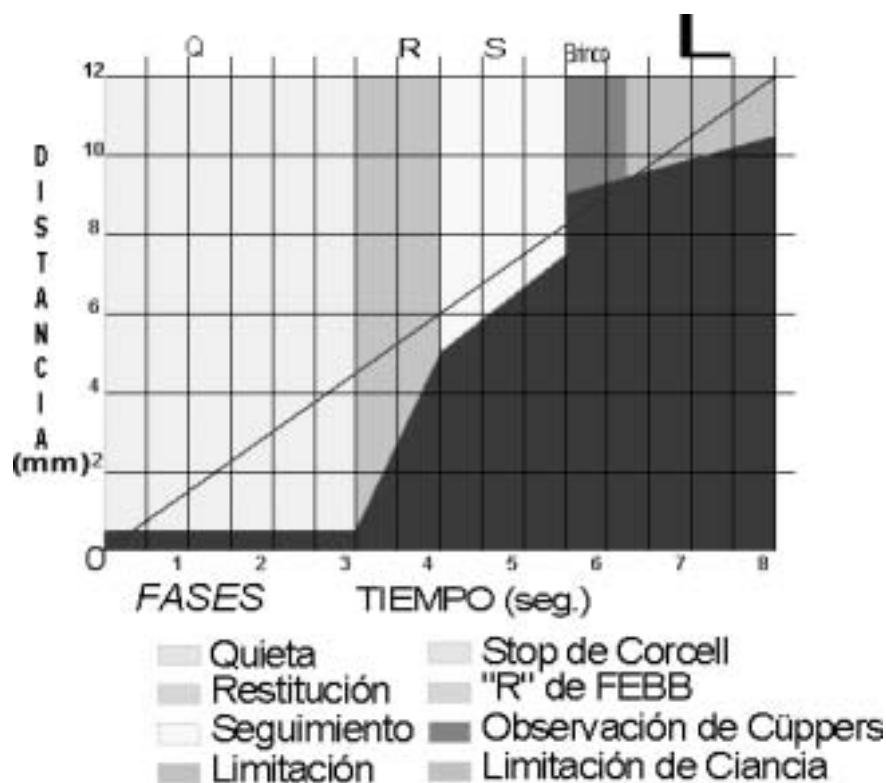


Fig. 3. Fases esquemáticas del FEBB. Movimiento de versión horizontal cuando el ojo viaja hacia fuera.

suceden en la endotropía han sido descritas (4-6) y correlacionadas con un mal desarrollo de la proyección cortical a núcleos del tracto óptico y núcleo terminal dorsal como estación de relevo de la información de los lóbulos occipitales. Sin embargo, las alteraciones de movimiento observadas en la endotropía congénita de ángulo variable constituyen un complejo cortejo de asimetría; esta pérdida de la coordinación en el movimiento o disincronía genera una incontinencia horizontal de índole funcional, que se observa en los diferentes tiempos del trayecto cuando se explora la versión hacia fuera, como son el retraso del movimiento por alta ganancia (fase Q o quieta), recuperación del mismo (fase R o de restitución), continuación del trayecto (fase S o de seguimiento), para desarrollar finalmente hacia la fase L un nistagmo de mirada lateral (7) (figura 3). En este caso en particular, el NML se presenta en forma asimétrica, en resorte, horizontal, de intensidad elevada y la voluntad de ver es su fuerza impulsora con una participación cortical evidenciada clínica y electroencefalográficamente. El estímulo voluntario inicial parte, de acuerdo con el mapeo cerebral, con diferencia de potencia y tiempo entre un hemisferio y otro, estimada como menor a 100 m/seg. Partiendo del trayecto de versión horizontal normal que está protagonizado por movimientos oculares lentos o "MOL", éstos pueden presentar pequeñas disimetrías que son corregidas por una combinación de movimientos sacádicos y de deslizamiento. Un MOL es accionado por un estímulo nervioso que, por la ley de Hering, coordina perfectamente ambos ojos desde los centros oculógiros. La secuencia electrofisiológica del estímulo que se requiere para un MOL

efectivo es de tipo escalón-rampa; si se presenta un error en la secuencia al inicio de la versión que permita la entrada de estímulos repetidos distintos antes de que ésta finalice, provoca una situación semejante a la sumación ondulatoria (8). La presencia de disincronía requiere de un sustrato sensorio motor anómalo previo. Este estado patológico permite que los estímulos que normalmente causan confusión visual fina, como la acomodación, el nistagmo o el aumento de la velocidad angular, generen una pérdida del control fusional, tanto sensorial como motora, con supresión concomitante (9, 10). Según la ley de Du Bois-Reymond, la sumación ondulatoria en la disincronía se expresa como variaciones en la intensidad de la corriente eléctrica en el estímulo nervioso inicial del ojo que realiza su trayecto hacia fuera, esta corriente supera el umbral de descarga generando entonces un periodo de ganancia que corresponde con la espiga negativa del trazo electrooculográfico al inicio del movimiento. Este periodo de ganancia permite una contracción más intensa y sostenida del recto medial y, por ende, retraso en su relajación generando una "deuda mecánica" que será repuesta por medio de un movimiento de recuperación clínicamente denominado fase R.

Los eventos corticales que hemos identificado en el mapeo cerebral, correspondientes a estos fenómenos eléctricos, demuestran un estímulo en la corteza cerebral frontoparietal inicial mayor en el hemisferio ipsilateral al ojo de comando con movimiento hacia dentro, que en el ejemplo anterior sería el OI y el hemisferio izquierdo. Este estímulo respeta la ley de Hering respecto al intento de ver, pero no en el potencial de acción el cual resulta ser asimétrico. Esta ley

dice que los estímulos corticocerebrales frontales tienen un impulso inicial idéntico, pero demostramos que no lo es en el potencial de acción inicial, como se observa en el mapa cerebral. Simultáneamente al mayor impulso del hemisferio ipsilateral al ojo de comando (ojo que va hacia dentro), el hemisferio contralateral que corresponde al ojo que va hacia fuera (recordemos que es en el que sucede el movimiento disincrónico, para el ejemplo el hemisferio derecho), toma un rol descompensado y envía un impulso retrasado en tiempo (disincrónico), de menor potencia y lento.

Por los eventos sucedidos en el mapeo cerebral podemos concluir las alteraciones como sigue:

1. Sobre-estimulación del hemisferio ipsilateral al ojo comando (izquierdo para el ejemplo).
2. Retraso en el estímulo y pobre compensación del hemisferio del ojo disincrónico que va hacia fuera (derecho para el ejemplo).
3. Subsistema retino-geniculado de respuesta visual lenta (>1 seg., cuando lo normal es de 125 m/seg).
4. Falla en la capacidad de regulación de los subsistemas encargados del control motor binocular en el tronco encefálico y datos de lateralización neurológica hacia el hemisferio de menor potencia (supresión del ojo correspondiente, asimetría de potencia, nistagmo asimétrico mayor correspondiente a este hemisferio).

Considerando que el desajuste inicial con diferencia de tiempo entre el impulso de un hemisferio respecto al otro no es compensado por los mecanismos de autocontrol del tronco encefálico, los fenómenos de alta ganancia corticales logran desestabilizar en forma drástica todo el sistema binocular originado por el desajuste disincrónico inicial.

Esto es significativo toda vez que se pueden correlacionar perfectamente la falla inicial, el desajuste del integrador y la presencia de un micronistagmo sensorial latente que acompaña regularmente al nistagmo de la mirada lateral. Además, el cortejo signológico del FEBB al que le hemos denominado disincronía se manifiesta clínicamente correspondiendo con estas alteraciones eléctricas (7). El estímulo eléctrico inicial no coordinado entre ambos hemisferios en la corteza cerebral frontoparietal no logra ser regulado y se manifiesta con un movimiento disociado mostrado clínicamente por incoordinancia durante el trayecto de versión horizontal de tipo activo (IHA), con toda la fenomenología del FEBB ya descrita. Esto, correlacionado electrooculográficamente, demuestra un seguimiento no armónico en las líneas de trazado, una fenomenología eléctrica cerebral y clínica que se reproduce durante cada trayecto de versión tanto derecha-izquierda como izquierda-derecha, independientemente del ojo preferente y de los fenómenos de ambliopía y observado en pacientes con

endotropía variable e incoordinancia, a diferencia de los estímulos cerebrales simétricos que suceden en otros estrabismos (Prueba exacta de Fisher = <0.001).

CONCLUSIONES

Hemos demostrado la incoordinación eléctrica del impulso inicial cerebral ante la orden de trayecto de versión horizontal sucedida en la endotropía congénita con variabilidad angular, nistagmo latente, nistagmo de mirada lateral, fenómenos de disincronía con FEBB, IHA y maniobra de Gallegos positiva. Esta falla cerebral relacionada con la incoordinación del movimiento y el aumento del ángulo de desviación en este estrabismo la hemos descrito como síndrome de endotropía congénita con variabilidad angular y disincronía, reportada por Gallegos y Moguel.

REFERENCIAS

1. Ten Tusscher MPM, Backes W. Neuronal correlates of binocularity. En: Souza-Días C, Goldchmit M (eds). Memorias del XIV Congreso del Consejo Latinoamericano de Estrabismo. Sao Paulo, CLADE, 2000. p. 295-298.
2. Gallegos-Duarte M. La incoordinancia horizontal activa y su manejo médico y quirúrgico. Memorias del X Congreso Mexicano de Estrabismo. 12 a 14 de julio 2001. México.
3. Gallegos-Duarte M. Maniobras exploratorias en la esotropía. En: CLADE (ed.). Actualidades del Estrabismo Latinoamericano. México, Lithoimpresora Portales; 1998. 3:25-46.
4. Sánchez C, Shokida F, Ciancia A. Alteraciones de los movimientos de seguimiento en la esotropía de comienzo tardío. En: Souza-Días C, Goldchmit M (eds.). Memorias del XIV Congreso del Consejo Latinoamericano de Estrabismo. Sao Paulo, CLADE; 2000. p. 387-389.
5. Ciancia AO. La esotropía del lactante. En: CLADE (ed.). Actualidades del Estrabismo Latinoamericano. México, Lithoimpresora Portales; 1998. 4:47-52.
6. Gallegos-Duarte M. Fenómeno en "bola de billar". Descripción de un hallazgo clínico. Rev Mex Oftalmol 1996; 70(5):188-192.
7. Gallegos-Duarte M, Gutiérrez I. Teoría general de la disincronía. Ed: Consejo Latinoamericano de Estrabismo. Memorias del XIII Congreso del CLADE, México; 1998. p. 125-130.
8. Dell'Osso LF, Daroff RB. Eye movement characteristics and recording techniques. En: Tassman, Jaegger (eds.). Duane's Clinical Ophthalmology. Philadelphia. Lippincott; 1995. 2(9): 1-14.
9. Burde RM. Control de los movimientos de los ojos. En: Adler (ed.). Fisiología del Ojo. Buenos Aires, Panamericana; 1980. p. 120-144.
10. Pigassou R. L'intégration visuelle. Acta Neurol Psych Belg 1967; 67:198-213.