

Nistagmo alternante periódico en paciente con albinismo ocular

Periodic alternating nystagmus in a patient with ocular albinism

AB. Mustafá Ikhlāq, A. Galán Terraza, M. Castro Díaz, D. Pinilla Fuentes, N. Roselló Silvestre

Hospital Universitario Joan XXIII. Tarragona.

Correspondencia:

Abul Barkat Mustafá Ikhlāq

E-mail: barkat89@gmail.com

Resumen

Introducción: El Nistagmo Alternante Periódico (NAP) se caracteriza por cambio de dirección de la fase rápida y alternancia de la zona del bloqueo y de mayor amplitud del nistagmo, en ciclos repetitivos de varios minutos de duración.

Material y método: Se presenta un caso clínico de un niño de 6 años con Albinismo Ocular (AO) y NAP con antecedentes familiares de nistagmo pendular.

Resultado y conclusión: El nistagmo en resorte que bloquea en posición excéntrica se puede tratar quirúrgicamente, sin embargo, esto no es factible en el NAP debido a que la posición de bloqueo se invierte cíclicamente.

Palabras clave: Nistagmo alternante periódico. Albinismo ocular. Nistagmo horizontal. Nistagmo pendular.

Resum

Introducció: El Nistagme Alterant Periòdic (NAP) es caracteritza per canvi de direcció de la fase ràpida i alternança de la zona del bloqueig i de major amplitud del nistagme, en cicles repetitius de diversos minuts de durada.

Material i mètode: Es presenta un cas clínic d'un nen de 6 anys amb Albinisme Ocular (AO) i NAP amb antecedents familiars de nistagme pendular.

Resultat i conclusió: El nistagme en ressort que bloqueja en posició excèntrica es pot tractar quirúrgicament, tanmateix, això no és factible en el NAP pel fet de que la posició de bloqueig s'inverteix cíclicament.

Paraules clau: Nistagme alternant periòdic. Albinisme ocular. Nistagme horitzontal. Nistagme pendular.

Abstract

Introduction: Periodic Alternating Nystagmus (PAN) is characterized by change of direction of the rapid phase and alternation of blockage's area and greater amplitude of nystagmus in repetitive cycles of several minutes.

Material and method: A clinical case of a 6-year-old boy with Ocular Albinism (OA) and PAN with a family history of pendular nystagmus is presented.

Result and conclusion: The jerk nystagmus that blocks on eccentric position can be treated surgically, however, this is not feasible in the PAN because the booting position is cyclically reversed.

Key words: Periodic alternating nystagmus. Ocular albinism. Horizontal nystagmus. Pendular nystagmus.

Trabajo presentado como comunicación oral en el 49è Congrés de la Societat Catalana d'Oftalmologia.

Introducción

El nistagmo consiste en un movimiento oscilatorio de los ojos, involuntario, alrededor de uno o más ejes, de forma bilateral y conjugada entre ambos ojos. Consta de una fase de ida y otra de vuelta. Cuando las dos fases son asimétricas en su velocidad se clasifican como resorte (un lado es más rápido que el otro) y si son iguales se clasifica como pendular¹.

Las características que definen un nistagmo son:

- Amplitud: recorrido que hacen los ojos en cada fase.
- Frecuencia: número de oscilaciones por segundo.
- Dirección.

La dirección del nistagmo depende de la dirección de la mirada. La fase rápida será hacia la mirada defectuosa, donde aumenta su recorrido (amplitud) al intentar mirar en esa dirección. Por ejemplo, si hay un déficit en la mirada hacia izquierda el nistagmo tendrá la fase rápida hacia la izquierda¹.

El albinismo ocular (AO) es un trastorno que frecuentemente se asocia con albinismo oculocutáneo (AOC) que se caracteriza por la reducción de la pigmentación del epitelio pigmentario de la retina, coroides e iris. Se hereda básicamente por herencia ligada al sexo por lo que casi exclusivamente se afectarán los varones²⁻⁴. El AO sin AOC es mucho más raro².

La disminución de la agudeza visual, fotofobia, transiluminación del iris, hipoplasia foveal, nistagmo y alteración de las fibras nerviosas en el quiasma óptico son características comunes del AO³⁻⁴.

El AO se asocia con nistagmo pendular⁵.

Caso clínico

Se presenta un caso de un niño de 6 años con AO y NAP que nació como trillizo. Sus otros dos hermanos, y su abuelo materno, presentan AO y nistagmo pendular. Su agudeza visual con corrección es 0.15 en ambos ojos. Su corrección óptica en ambos ojos es 90°+3.00+3.00.

En el segmento anterior se observa transiluminación del iris. En el fondo de ojo destaca la transparencia de los vasos coroideos debido a la ausencia de pigmentación, excepto en polo posterior (Figura 1).

La motilidad ocular presenta nistagmo horizontal en resorte en posición primaria que aumenta en una lateroversión y bloquea en lateroversión contraria. Esta situación se invierte cada tres minutos aproximadamente (Vídeo 1).

Discusión y Conclusiones

En cambio, en el nistagmo alternante periódico (NAP) la dirección, la amplitud y la posición de bloqueo se van alternando, a lo largo

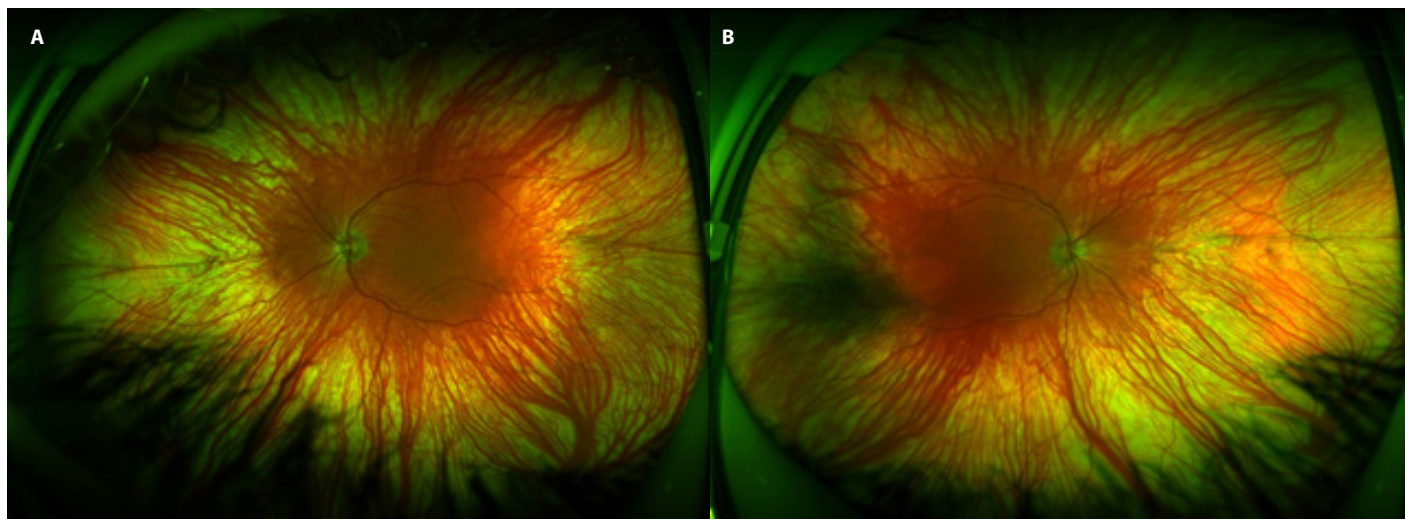


Figura 1. A. Ojo izquierdo. Se observa la transparencia de los vasos coroideos debido a la ausencia de pigmentación, excepto en polo posterior. **B.** Ojo derecho. Se observa falta de pigmentación y en consecuencia la transparencia de vasos coroideos.



Vídeo 1. Paciente con nistagmo horizontal en resorte en posición primaria de la mirada que aumenta primero con la mirada hacia la derecha y bloquea o disminuye con la mirada hacia la izquierda. Esta situación se invierte cada tres minutos aproximadamente.

de varios minutos de duración^{1,6-10}. La oscilación se detiene por unos segundos, y luego cambia en dirección opuesta⁶. Por ejemplo, un nistagmo en resorte hacia la izquierda causa amplitudes y frecuencias progresivamente más grandes hasta determinado punto, y luego disminuye, lo que eventualmente conduce a un período corto de latido bajo o nistagmo nulo. Posteriormente, el nistagmo cambia de dirección, con un patrón de crescendo-decrescendo que nuevamente conduce a un corto período de descanso sin nistagmo, para completar el ciclo⁹.

Es un nistagmo poco frecuente que se puede presentar de forma congénita o adquirida^{6,7,9}.

El NAP adquirido se asocia con múltiples afecciones, por ejemplo: traumatismos craneales, insuficiencia vascular, encefalitis, esclerosis múltiple, degeneraciones espinocerebelosas y tumores de la fosa posterior y malformación de Chiari^{6,7,9}.

El NAP congénito se encuentra principalmente en el albinismo¹⁰. Este NAP suele ser infradiagnosticado¹¹. En este nistagmo el cambio de dirección es más rápido que en el NAP adquirido.

Suele ser un nistagmo horizontal^{6,7,9,10}. Una exploración superficial puede llevar a la conclusión errónea de que el bloqueo del nis-

tagmo es unilateral. Por este motivo, cualquier nistagmo que sea estrictamente horizontal y esté presente en la posición primaria debe observarse durante unos minutos para descartar NAP⁹.

El baclofeno, que es un fármaco gabaérgico, puede ser efectivo para la forma adquirida de este nistagmo debido a su control inhibitorio sobre las respuestas rotacionales vestibulares a la actividad de las células de Purkinje del nódulo y la úvula^{6,7}.

El nistagmo en resorte que bloquea en lateralidad se puede tratar quirúrgicamente, sin embargo, esto no es factible en el NAP debido a que la posición de boqueo se invierte cíclicamente.

Bibliografía

- Galán Terraza A. Nistagmo. En: Galán Terraza A, Visa Nasarre J, ed. *Estado actual del tratamiento del estrabismo*. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología. 2012;393-4.
- Kubasch AS, Meurer M. Oculocutaneous and ocular albinism. *Hautarzt*. 2017;867-75.
- National Organization for Albinism and Hypopigmentation. Disponible en: <https://www.albinism.org/boletin-informativo-albinismo-ocular/>. Accessed january 27 2020.
- Tsang SH, Sharma T. X-linked Ocular Albinism. *Adv Exp Med Biol*. 2018; 49-52.
- Hernández Martínez P, Rodríguez del Valle JM. Nistagmo en la infancia. Guía de manejo. *Acta Estrabológica*. 2017;113-24.
- DiBartolomeo JR, Yee RD. Periodic alternating nystagmus. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1988;552-7.
- Cunha Ribeiro D, Pérez-Fernandes N. Nistagmo alternante periódico: caso clínico. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2016;67:1-3.
- Jay WM, Williams BB, Chicchis A. Periodic alternating nistagmo clearing after cataract surgery. *J Clin Neuroophthalmol*. 1985;149-52.
- American Academy Of Ophtalmology. Periodic alternating nistagmo. Disponible en: <https://www.aaoo.org/bcscsnippetdetail.aspx?id=aa47e495-dea5-4fe8-a21c-b3423ef5517c>. Accessed January 25, 2020.
- Abadi RV, Pascal E. Periodic Alternating Nystagmus in Humans with Albinism. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1994;4080-6.
- Gradstein L, Reinecke, Wizov SS, Goldstein HP. Congenital periodic alternating nystagmus. Diagnosis and Management. *Ophthalmology*. 1997;918-28.