

Nistagmos

Nystagmus

A. Gálvez-Ruiz

Resumen

Los nistagmos se definen como una oscilación rítmica ocular. Pueden ser congénitos o adquiridos, en resorte o pendulares. Reconocer su presentación clínica y sus características, así como los posibles síntomas neurológicos asociados, es crucial para intentar descubrir su localización anatómica. Muchos de estos pacientes requieren estudios complementarios y neuroimagen para descartar lesiones estructurales u otras etiologías infecciosas, inflamatorias, desmielinizantes o paraneoplásicas. Por último, es importante conocer las posibles opciones terapéuticas de las que se pueden beneficiar estos pacientes. En esta revisión, exponemos un caso clínico de un paciente con nistagmo en la mirada inferior y describimos brevemente las características fundamentales de las principales formas de nistagmos y sus posibles tratamientos.

Palabras clave: Nistagmo. Oscilopsia. Intrusiones sacádicas.

Resum

Els nistagmes es defineixen com una oscil·lació rítmica ocular. Poden ser congènits o adquirits, en ressort o pendulars. Reconèixer la seva presentació clínica i característiques així com els possibles símptomes neurològics associats és crucial per a intentar descobrir la seva localització anatòmica. Molts d'aquests pacients requereixen estudis complementaris i neuroimatge per descartar lesions estructurals o altres etiologies infeccioses, inflamatòries, desmielinitzants o paraneoplàsiques. Per últim, és important conèixer les possibles opcions terapèutiques de les que es poden beneficiar aquests pacients. En aquesta revisió exposem un cas clínic d'un pacient amb nistagmes a la mirada inferior i descrivim breument les característiques fonamentals de les principals formes de nistagmes i els seus possibles tractaments.

Paraules clau: Nistagme. Oscilopsia. Intrusions sacàdiques.

Abstract

Nystagmus is defined as a rhythmic ocular oscillation. They can be congenital or acquired, jerk or pendular. Recognizing its clinical presentation and characteristics as well as the possible associated neurological symptoms is crucial in trying to discover its anatomical location. Many of these patients require a proper workup including a neuroimaging to rule out structural lesions or other infectious, inflammatory, demyelinating, or paraneoplastic etiologies. Finally, it is important to know the possible therapeutic options from which these patients can benefit. In this review we present a clinical case of a patient with a downbeat nystagmus and we briefly describe the fundamental characteristics of the main forms of nystagmus and their possible treatments.

Key words: Nystagmus. Oscillopsia. Saccadic intrusion.

4.1. Nistagmos

Nystagmus

A. Gálvez-Ruiz

Hospital Ruber Internacional. Madrid. University of Alberta. Canadá.

Correspondencia:

Alberto Gálvez

E-mail: algarui@yahoo.com

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente mujer de 42 años de edad que comienza de manera progresiva con oscilopsia hace dos años. Poco después comienza con inestabilidad de la marcha, que ella inicialmente atribuye a sus síntomas visuales. La paciente no tiene otros antecedentes médicos o familiares de relevancia.

Es valorada por neurooftalmología, destacando en la exploración la presencia de un nistagmo de batida hacia abajo que se acentúa en mirada lateral. La paciente también presenta movimientos sacádicos dismétricos y una leve ataxia de la marcha (Vídeo 1). Se solicita una resonancia magnética craneal que presenta disminución global del volumen cerebeloso. También se solicita un panel paraneoplásico neurológico que es negativo.

Es remitida al servicio de neurología, que confirma la ataxia de la marcha y solicita test genético para ataxias hereditarias, resultando positivo para ataxias espinocerebelosas subtipo 6.

Entre las causas más frecuentes de los nistagmos de batida hacia abajo están los síndromes paraneoplásicos, la malformación de Chiari, la intoxicación por fármacos, la encefalopatía de Wernicke,



Vídeo 1. Este vídeo demuestra la presencia de un nistagmo de batida hacia abajo que se acentúa en mirada lateral. La paciente también presenta movimientos sacádicos dismétricos y una leve ataxia de la marcha.

la deficiencia de vitamina B12 y la etiología idiopática. Las ataxias hereditarias constituyen una causa infrecuente de los nistagmos de batida hacia abajo, pero deben ser incluidas en el diagnóstico diferencial especialmente en los pacientes con antecedentes familiares¹⁻⁸.

Introducción

Existen dos tipos de oscilación ocular: las intrusiones sacádicas y los nistagmos. Se diferencian en que en las intrusiones sacádicas, la fijación ocular se rompe por una sacada involuntaria, y en los nistagmos, se rompe por un lento movimiento del ojo, que es corregido por una sacada correctora. Existen dos tipos de nistagmos: en resorte y pendular⁹⁻¹¹.

La Figura 1 ayuda a simplificar el abordaje clínico de un paciente con nistagmo. La primera gran distinción es entre pacientes con nistagmo en resorte frente a pacientes con nistagmo pendular.

Nistagmo en resorte

Puede ser espontáneo en la posición primaria de la mirada o evocado con la mirada lateral, y según sea el sentido de su movimiento, horizontal, torsional o vertical. Es posible ver esta forma en el nistagmo congénito, el latente, el vestibular, el nistagmo periódico alternante, por fármacos y en la epilepsia.

Nistagmo vestibular

Puede estar originado por causas centrales en el sistema nervioso central (como alteración de los núcleos vestibulares en el tronco

encefálico o las conexiones vestibulocerebelosas). También puede tener una causa periférica, como alteraciones laberínticas del oído interno o alteraciones del VIII par craneal.

El nistagmo vestibular periférico generalmente tiene un componente mixto (horizontal-rotatorio) en posición primaria, con una fase de batida rápida en dirección contraria a la lesión. La amplitud del nistagmo aumenta en la misma dirección de la fase rápida del nistagmo. La fijación visual produce su inhibición¹².

Por el contrario, el nistagmo vestibular central en posición primaria de la mirada es torsional puro, sin componente mixto. Además, normalmente existen otros pares craneales implicados por afectación del tronco encefálico (Tabla 1).

Nistagmo desencadenado por la mirada

Por definición, está ausente en posición primaria de la mirada. En la mirada hacia la derecha, el nistagmo bate hacia la derecha, y en la mirada hacia la izquierda, bate hacia la izquierda. Se debe a una alteración del mecanismo de fijación de la mirada en posición extrema. Esto se debe a una alteración del tronco encefálico o vestibulocerebelosa. Puede producirse como efecto secundario de fármacos antiepilépticos o sedantes⁹.

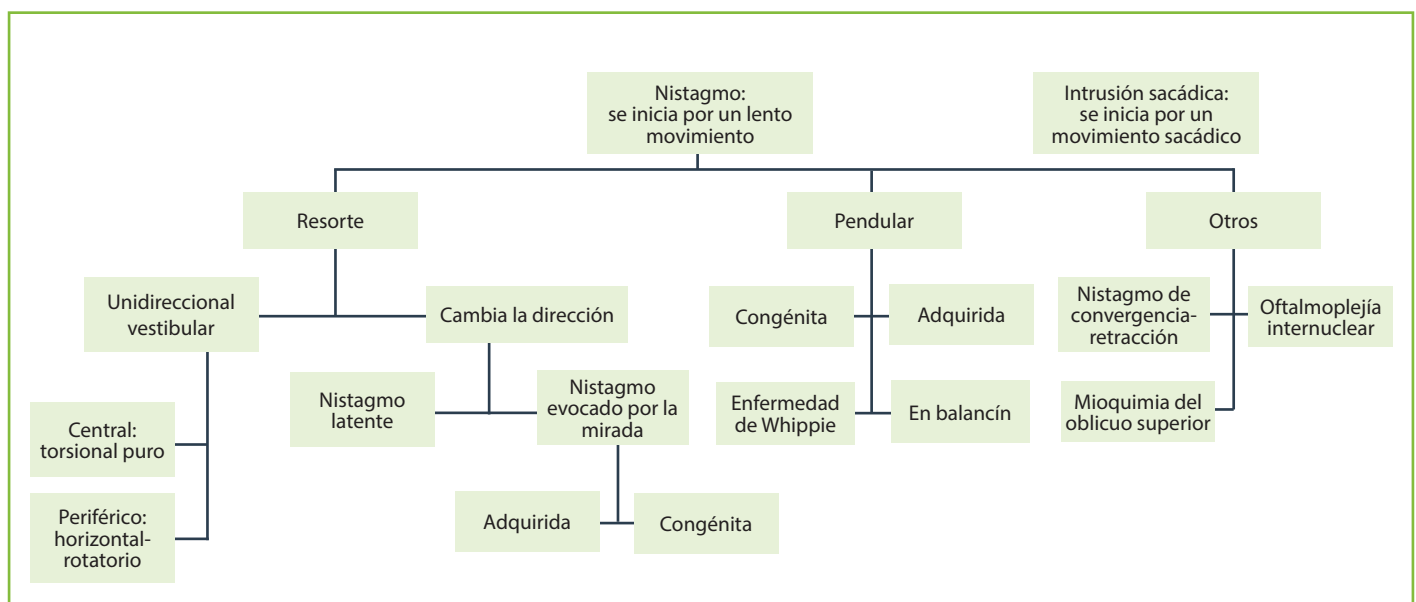


Figura 1. Algoritmo diagnóstico de nistagmos.

	Periférico	Central
Característica	Alteración del órgano del nervio vestibular periférico	Alteración del tronco encefálico
Dirección	Combinado horizontal-torsional	Torsional puro o vertical puro u horizontal puro
Fijación visual	Inhibe el nistagmo	No
Vértigo	Severo	Leve
Otros hallazgos	Pérdida auditiva	Afectación de otros pares craneales

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del nistagmo vestibular periférico- central.

Nistagmo de Bruns

Una forma peculiar del nistagmo de origen vestibular es el nistagmo de Bruns. Está causado por un tumor del ángulo pontocerebeloso y es una combinación de un nistagmo vestibular periférico en el lado contralateral al tumor (por la afectación de un tumor que comprima unilateralmente el VIII par craneal) con un nistagmo desencadenado por la mirada en el lado ipsilateral del tumor (por la compresión del tronco del encéfalo por el mismo tumor, con defecto del sistema fijador de la mirada)¹⁰.

Nistagmo de rebote

Se define por la presencia de un nistagmo desencadenado por la mirada excéntrica. Sin embargo, tras volver a la posición primaria

de la mirada, se produce un nistagmo en resorte de dirección opuesta al de la mirada excéntrica. Se debe a lesiones del tronco encefálico o cerebelo⁹.

Nistagmo de batida inferior

Es un nistagmo en resorte vertical de batida inferior que está presente en posición primaria de la mirada. La región anatómica responsable de este nistagmo es la unión craneocervical, el bulbo o por lesiones cerebelosas (flóculo-paraflóculo, nódulo y úvula). Los fármacos que se han empleado en el tratamiento son: aminopiridinas, clonazepam, ácido valproico y gabapentina. La Tabla 2 resume las causas principales de los nistagmos de batida inferior.

Nistagmo de batida superior

Es un nistagmo en resorte vertical de batida superior que está presente en posición primaria de la mirada y empeora en la mirada superior. Los nistagmos de batida superior puros se asocian frecuentemente con lesiones bulbares (núcleo perihipogloso), vermis cerebeloso y mesencéfalo. La Tabla 3 resume las causas principales de los nistagmos de batida inferior.

Nistagmo periódico alternante

Es un nistagmo horizontal en resorte que alterna ciclos de batida en un sentido, con ciclos de batida en la dirección contraria. Se debe a lesiones anatómicas del nódulo y de la úvula cerebelosa.

Lesiones estructurales	Anomalías craneocervicales
Infecciones	Tumores, hemorragia o trauma en la fosa posterior Encefalitis herpética Tétanos
Enfermedades desmielinizantes	Esclerosis múltiple Leucodistrofias
Etiología toxicometabólica	Degeneración cerebelosa alcohólica Encefalopatía de Wernicke Fármacos antiepilépticos, litio, narcóticos
Síndromes paraneoplásicos-autoinmunes	Degeneración cerebelosa paraneoplásica Síndrome de la persona rígida (anticuerpos anti-GAD)
Congénitos-hereditarios	Nistagmo de batida inferior congénito Ataxias hereditarias (SCA)

GAD: (enzima) glutamato decarboxilasa; SCA: ataxias espinocerebelosas.

Tabla 2. Causas del nistagmo de batida inferior.

Lesiones estructurales	Anomalías craneocervicales
Infecciones	Tumores, hemorragia o trauma en la fosa posterior
Enfermedades desmielinizantes	Encefalitis-meningitis
Etiología toxicometabólica	Esclerosis múltiple
Síndromes paraneoplásicos	Encefalopatía de Wernicke
Congénitos-hereditarios	Fármacos antiepilépticos
	Organofosforados
	Amaurosis congénita de Leber

Tabla 3. Causas del nistagmo de batida superior.

Lesiones estructurales	Anomalías craneocervicales
Infecciones	Tumores, hemorragia o trauma en la fosa posterior
Enfermedades desmielinizantes	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
Etiología toxicometabólica	Sífilis
Síndromes paraneoplásicos-autoinmunes (anticuerpos anti-GAD)	Esclerosis múltiple
Otros	Fármacos antiepilépticos
	Encefalopatía hepática
	Síndrome de la persona rígida
	Epilepsia
	Pérdida visual profunda

GAD: (enzima) glutamato decarboxilasa.

Tabla 4. Causas del nistagmo alternante periódico.

El baclofeno es el fármaco de elección¹⁵⁻¹⁷. La Tabla 4 resume las causas principales de los nistagmos periódicos alternantes

Nistagmos pendulares

Nistagmo congénito

Se caracteriza por un nistagmo horizontal conjugado que normalmente se manifiesta en la infancia temprana. Se puede producir de forma secundaria a una pérdida visual (sensorial) o no (nistagmo congénito motor). En el primer caso, puede ser secundario a distrofia retiniana, albinismo, hipoplasia del nervio óptico, coloboma del nervio óptico, aniridia, etc. Característicamente no induce oscilopsia, aunque la agudeza visual puede verse afectada. Por lo general, es horizontal pero no es infrecuente que tenga un

componente rotacional¹⁸. Algunas de las principales características incluyen su inhibición durante el sueño y la presencia de una zona nula en la que el nistagmo disminuye en intensidad. Otras características son la disminución de la intensidad con la convergencia y el aumento con la fijación. La Tabla 5 resume las diferencias entre nistagmo pendular congénito y adquirido.

Otros tipos de nistagmos infantiles

Nistagmo latente

Es un tipo de nistagmo que no se manifiesta durante la fijación binocular. Se caracteriza por la presencia de un nistagmo horizontal en resorte en dirección contraria al ojo ocluido. Con frecuencia, se asocia con esotropía infantil y ambliopía⁹.

	Adquirido	Infantil
Forma	Puro sinusoidal	Variable
Disconjugado-asimétrico	Frecuente	Raro
Dirección	Vertical, circular o elíptico	Horizontal, uniplanar
Nistagmo optocinético invertido	Nunca	Frecuente
Oscilopsia	Frecuente	Infrecuente

Tabla 5. Diagnóstico diferencial del nistagmo pendular congénito-adquirido.

Espasmo nutans

Se caracteriza por la presencia de un nistagmo asimétrico o incluso monocular, asociado a un balanceo cefálico y a una tortícolis. Aunque la mayoría de los casos son benignos, algunos casos de espasmo *nutans* se asocian con gliomas del nervio óptico, por lo que está indicada la realización de una resonancia magnética craneal¹⁰.

Nistagmo infantil monocular pendular

Normalmente es secundario a la pérdida de visión monocular (ambliopía profunda), pero se recomienda también neuroimagen para descartar un glioma del nervio óptico¹¹.

Nistagmo pendular adquirido

Es típica en pacientes con esclerosis múltiple y afectación del tronco encefálico, aunque también se puede producir en lesiones isquémicas, vasculares o tumorales. Generalmente causa oscilopsia severa.

Bibliografía

- Marti S, Palla A, Straumann D. Gravity dependence of ocular drift in patients with cerebellar downbeat nystagmus. *Ann Neurol*. 2002;52(6):712-21.
- Wagner JN, Glaser M, Brandt T, Strupp M. Downbeat nystagmus: aetiology and comorbidity in 117 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79(6):672-7.
- Wagner J, Lehnen N, Glasauer S, Strupp M, Brandt T. Prognosis of idiopathic downbeat nystagmus. *Ann NY Acad Sci*. 2009;1164:479-81.
- Strupp M, Schuler O. Improvement of downbeat nystagmus and postural imbalance by 3,4-diaminopyridine, a prospective, placebo-controlled study. *J Vestib Res*. 2002;11:226.
- Liebenberg WA, Georges H, Demetriades AK, Hardwidge C. Does posterior fossa decompression improve oculomotor and vestibulo-ocular manifestations in Chiari 1 malformation? *Acta Neurochir*. 2005;147(12):1239-40.
- Strupp M, Schuler O, Krafczyk S, Jahn K, Schautzer F, Büttner U, et al. Treatment of downbeat nystagmus with 3,4-diaminopyridine: a placebo-controlled study. *Neurology*. 2003;61(2):165-70.
- Kalla R, Glasauer S, Schautzer F, Lehnen N, Büttner U, Strupp M, et al. 4-aminopyridine improves downbeat nystagmus, smooth pursuit, and VOR gain. *Neurology*. 2004;62(7):1228-9.
- Sprenger A, Rambold H, Sander T, Marti S, Weber K, Straumann D, et al. Treatment of the gravity dependence of downbeat nystagmus with 3,4-diaminopyridine. *Neurology*. 2006;67(5):905-7.
- Stahl JS, Averbuch-Heller L, Leigh RJ. Acquired nystagmus. *Arch Ophthalmol*. 2000;118(4):544-9.
- Lee AG, Brazis PW. Localizing forms of nystagmus: symptoms, diagnosis, and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2006;6(5):414-20.
- Straube A, Leigh RJ, Bronstein A, Heide W, Riordan-Eva P, Tijssen CC, et al. EFNS task force—therapy of nystagmus and oscillopsia. *Eur J Neurol*. 2004;11(2):83-9.
- Hüfner K, Barresi D, Glaser M, Linn J, Adrion C, Mansmann U, et al. Vestibular paroxysmia: diagnostic features and medical treatment. *Neurology*. 2008;71(13):1006-14.
- Glasauer S, Kalla R, Büttner U, Strupp M, Brandt T. 4-aminopyridine restores visual ocular motor function in upbeat nystagmus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76(3):451-3.
- Pierrot-Deseilligny C, Milea D. Vertical nystagmus: clinical facts and hypotheses. *Brain*. 2005;128(Pt 6):1237-46.
- Comer RM, Dawson EL, Lee JP. Baclofen for patients with congenital periodic alternating nystagmus. *Strabismus*. 2006;14(4):205-9.
- Kumar A, Thomas S, McLean R, Proudlock FA, Roberts E, Boggild M, et al. Treatment of acquired periodic alternating nystagmus with memantine: a case report. *Clin Neuropharmacol*. 2009;32(2):109-10.
- Al-Awami A, Flanders ME, Andermann F, Polomeno RC. Resolution of periodic alternating nystagmus after decompression for Chiari malformation. *Can J Ophthalmol*. 2005;40(6):778-80.
- Hertle RW, Yang D. Clinical and electrophysiological effects of extraocular muscle surgery on patients with Infantile Nystagmus Syndrome (INS). *Semin Ophthalmol*. 2006;21(2):103-10.