

# Revisión

---

## Nistagmus en la infancia. Guía de manejo

### *Nystagmus in infancy. Management guide*

Paula Hernández Martínez<sup>1</sup>, José María Rodríguez del Valle<sup>2</sup>

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. IRYCIS. Madrid, España

### Resumen

**Objetivo:** El manejo del nistagmus en la infancia supone, en muchas ocasiones, todo un reto para el oftalmólogo. Los oftalmólogos pediatras deben saber manejar esta patología y elegir las pruebas complementarias más adecuadas y el mejor tratamiento en cada caso, en función del tipo de nistagmus.

**Métodos:** Es importante hacer un diagnóstico diferencial correcto y clasificar el nistagmus en neurológico, sensorial y motor.

Se presenta una revisión del nistagmus en la infancia con el fin de facilitar el manejo en estos niños.

**Resultados:** En primer lugar, se debe describir el nistagmus atendiendo a una serie de parámetros, y hacer una correcta anamnesis y exploración. Posteriormente, hay que elegir las pruebas complementarias oportunas para descartar, entre otras, enfermedades neurológicas. Una vez se ha clasificado el nistagmus en una de las tres categorías se debe elegir el tratamiento más adecuado con el objetivo de mejorar la agudeza visual y el tortícolis en algunas ocasiones, y en otras, sencillamente, mejorar la calidad de vida del paciente.

**Conclusiones:** Todos los pediatras oftalmólogos tienen que enfrentarse a niños con nistagmus en su práctica clínica. Es importante destacar que las decisiones adoptadas en la consulta, a veces implican situaciones difíciles, por ejemplo, el diagnóstico de un tumor cerebral cuya manifestación ha sido el nistagmus. Se deben elegir las pruebas complementarias adecuadas para descartar este tipo de patología. El tratamiento dependerá, fundamentalmente, en la existencia o no de posición de bloqueo del nistagmus.

**Palabras clave:** *Nistagmus; Nistagmus en la infancia; Pruebas complementarias; Cirugía; Oftalmología.*

### Summary

**Purpose:** The management of nystagmus in infancy offers, in many occasions, a diagnostic and therapeutic challenge for the ophthalmologist. The pediatric ophthalmologist should know how to deal with these kids and chose the correct complementary tests and the best treatment for them, depending on the nystagmus category. **Methods:** It is important to make a correct differential diagnosis, and classified the nystagmus among three categories: neurological, sensory and motor. We

---

<sup>1</sup> M.I.R. de Oftalmología del Hospital Ramón y Cajal.

<sup>2</sup> Médico Adjunto de Oftalmología del Hospital Ramón y Cajal. Unidad de Motilidad Ocular.

report a review of nystagmus in infancy in order to facilitate the management in these children. **Results:** First of all, we have to describe the nystagmus, and also, make a correct anamnesis and exploration. After that, it should be decided which tests are going to help in the diagnosis and rule out neurological diseases. Once we have decided the category of nystagmus we should choose the best treatment in order to achieve, sometimes a better visual acuity with head tilt's correction and others just a better quality of life. **Conclusion:** All the pediatric ophthalmologists have to deal with nystagmus in some of their patients. It is important to note that decisions adopted in the office can sometimes involve difficult situations, for instance, brain tumors. We have to consider complementary tests in order to rule out these pathologies. The treatment depends on the existence of null point. **Keywords:** *Nystagmus; Infantile Nystagmus Syndrome; Complementary tests; Surgery; Ophthalmology.*

## Introducción

El nistagmus es el movimiento de vaivén rítmico e involuntario de los ojos. Consta de una fase de deriva en la que los ojos se separan del objeto de fijación y otra fase de retorno en la que los ojos vuelven al objeto de fijación. Es *pendular* si ambas fases tienen la misma velocidad o *en resorte* si existe una fase de deriva lenta y una fase rápida de refijación. La dirección del nistagmus en resorte está definida por la fase rápida, aunque el movimiento patológico es el lento o de deriva. Por ejemplo, un nistagmus en resorte a la izquierda tiene una fase lenta o de deriva a la derecha y una fase rápida o de retorno a la izquierda. El más frecuente es el nistagmus en resorte de tipo horizontal. (1-3)

Hay distintos parámetros que podemos utilizar para describir el nistagmus (4):

1. En primer lugar, diremos si es en resorte o pendular.

2. La Amplitud: es el recorrido de los ojos en cada fase. Se mide en grados. Se valora en posición primaria de la mirada y en las cuatro posiciones secundarias (arriba, abajo, a la derecha y a la izquierda), y se expresa gráficamente como una línea de mayor o menor longitud en función de si es mayor o menor la amplitud respectivamente. La ley de Alexander dice que la amplitud del nistagmus suele aumentar en la versión definida por la dirección del nistagmus, es decir, aumenta en la dirección de la fase rápida (5).

3. Frecuencia: es el número de oscilaciones por segundo. Se mide en Hertzios. Se expresa

como una o más rayas de la misma longitud a medida que la frecuencia aumenta.

4. Intensidad: nos da una medida de la velocidad del movimiento de los ojos. Se obtiene del producto de la Amplitud x Frecuencia.

5. Plano de oscilación: puede ser horizontal, vertical, torsional, o una combinación de ellas. Se expresa gráficamente como una línea horizontal, vertical o curva.

6. Conjugación: si los dos ojos se mueven juntos, es decir, con la misma amplitud, frecuencia y en el mismo plano diremos que es conjugado. El nistagmus disociado se da cuando esto no se cumple.

7. Periodos de foveación: la mayoría de nistagmus infantiles muestran periodos, en el ciclo del nistagmus, donde el movimiento de los ojos disminuye, estos periodos se usan para alinear la fóvea con un objeto y mejorar así la agudeza visual.

8. Punto de bloqueo o zona nula: dirección de la mirada donde el nistagmus desaparece por completo o posee una mínima intensidad. Si no está en la posición primaria de la mirada, el paciente adoptará una posición anómala de la cabeza (tortícolis) para utilizar la zona nula como punto en donde la agudeza visual es máxima.

A la hora de evaluar el nistagmus, las mediciones pueden variar de una exploración a otra. Por ejemplo, tanto la agudeza visual como el tiempo de foveación, la frecuencia, amplitud e intensidad, pueden verse modificadas con la posición de la mirada cuando sometemos al paciente a una alta demanda de la visión, con factores como el estrés, así como cuando les solicitamos realizar una tarea concreta como loca-

lizar un punto u optotipo en la distancia. Además, se ha visto que estos factores se modifican de manera distinta si comparamos los parámetros en la posición nula con otras posiciones de la mirada (6-10).

### Clasificación

El nistagmus puede ser congénito o adquirido. El nistagmus congénito o infantil se define como aquél que se desarrolla en los primeros 6 meses de vida, y el adquirido será aquel que se aparezca después de los 6 meses de vida. El adquirido se debe, generalmente, a enfermedades neurológicas, y van a referir oscilopsia, es decir, la percepción de que su entorno se encuentra en movimiento continuo. En el nistagmus congénito, existe una visión estable del entorno, es decir, ausencia de oscilopsia, debido probablemente a la plasticidad neuronal y la adaptación en el periodo de desarrollo visual (11).

El nistagmus congénito puede ser a su vez, idiopático o motor, neurológico o sensorial (12).

1. Idiopático o motor: se diagnostica, en muchas ocasiones, tras descartar causas neurológicas y sensoriales, sin embargo, hay ciertas características que nos orientan a este tipo de nistagmus; como una aceptable agudeza visual, un nistagmus en resorte conjugado y horizontal

que disminuye de cerca y en una versión, con lo que puede inducir tortícolis horizontal.

2. Neurológico: similar en el aspecto y la fisiopatología del nistagmus adquirido. El inicio puede ser después de los 6 meses de vida, y se debe a una alteración neurológica como la leucomalacia periventricular del prematuro, sufrimiento hipóxico perinatal, tumores cerebrales etc.

3. Sensorial: es el tipo más frecuente. Se debe a una anomalía de vía visual aferente y predomina el nistagmus pendular. Por ejemplo, el albinismo (ocular u oculocutáneo).

El nistagmus idiopático siempre ha sido considerado un diagnóstico de exclusión. La agudeza visual en estos niños suele ser 0,5 o superior en la mayoría de pacientes, lo que sugiere una aceptable función retiniana. Sin embargo, se han identificado anomalías retinianas mediante OCT en pacientes diagnosticados de nistagmus idiopático. Además, mutaciones en el gen FRMD7 asociado al cromosoma X que lo relacionan con el nistagmus motor. En distintos estudios aparecen diferencias entre los grupos con la mutación FRMD7 y los que no la presentan. En el primer grupo parece ser que la AV es superior, tienen menor amplitud de nistagmus, menos frecuencia de tortícolis y variaciones anatómicas en el nervio óptico y las capas retinianas (14-16).

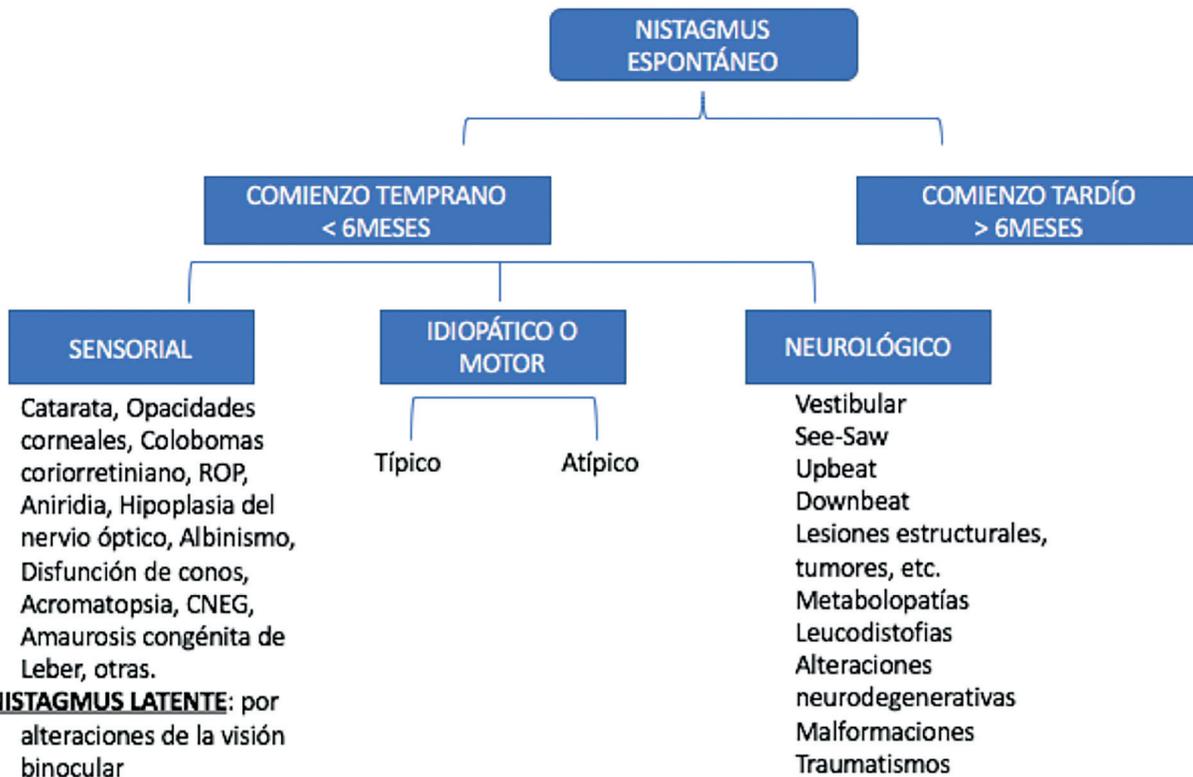
**Tabla 1:** Características del nistagmus motor (13)

Características del nistagmus idiopático o motor
- Binocular con amplitud similar en ambos ojos.
- Normalmente horizontal y torsional (raro vertical)
- Típicamente en resorte con incremento de la velocidad en determinadas circunstancias.
- Períodos de foveación.
- Aumenta o se desencadena con los intentos de fijación.
- Desaparece durante el sueño.
- Varía con la posición de la mirada.
- Disminuye o bloquea en convergencia.
- Puede disminuir o bloquear en una versión.
- Componente de nistagmus latente.
- Puede asociar tortícolis.
- No oscilopsia.
- No alteraciones oculares o sistémicas.

**Tabla 2.** Trastornos oculares asociados al nistagmus (3)

Trastornos oculares asociados al nistagmus
- Coloboma ocular: nervio óptico o de retina
- Catarata congénita.
- Glaucoma congénito.
- Retinoblastoma
- Retinopatía de la prematuridad cicatricial.
- Disgenesia iridocorneal.
- Aniridia.
- Displasia retiniana.
- Toxoplasmosis congénita.
- Amaurosis congénita de Leber.
- Hipoplasia/atrofia bilateral del nervio óptico.
- Albinismo: ocular/oculocutáneo.
- Acromatopsia.
- Ceguera nocturna estacionaria congénita.
- Retinosquiasis congénita.

**Tabla 3.** Clasificación del nistagmus con inicio en la infancia



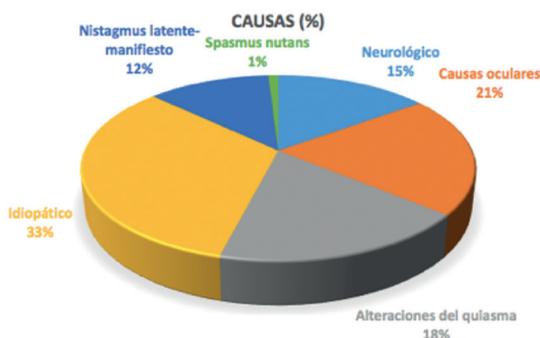
ROP, Retinopatía del Prematuro; CNEG, Ceguera Nocturna Estacionaria Congénita (12).

### Epidemiología

La prevalencia del nistagmus (incluido el nistagmus congénito y adquirido) es de 24 de cada 10.000 habitantes. La prevalencia del

**Tabla 4.** Frecuencia de las distintas causas del nistagmus congénito

Causas	%
Neurológico	15
Causas oculares	21
Alteraciones del quiasma	18
Idiopático	33
Nistagmus latente-manifiesto	12
Spasmus nutans	1



nistagmus congénito es de 14 por cada 10.000 habitantes. En la siguiente tabla se muestra la frecuencia de cada tipo de nistagmus congénito (17).

El estudio muestra que el 83% de los nistagmus en la infancia pertenecen al grupo de nistagmus infantil, y la suma del nistagmus idiopático o motor y el nistagmus sensorial por albinismo representan más de la mitad de este porcentaje, sumando en conjunto el 35% del total.

### Etiología

Las causas del nistagmus infantil continúan siendo, en la mayoría de los casos, desconocidas.

En general, el nistagmus infantil es considerado como un desequilibrio en las vías de los movimientos oculares lentos, así como en el mantenimiento de la mirada (18,19).

## Historia clínica

Ante un paciente con nistagmus, debemos seguir un esquema general en la anamnesis y exploración para intentar aproximarnos al diagnóstico correcto en el tipo de nistagmus.

– Anamnesis: preguntar por antecedentes de nistagmus, así como por enfermedades oculares asociadas a nistagmus, enfermedades sistémicas o síndromes hereditarios. Además, en el momento del parto pueden suceder acontecimientos que, si son lo suficientemente graves, pueden afectar al desarrollo de la vía visual y producir nistagmus. Por ello, deberemos preguntar sobre ello, así como por infecciones maternas o prematuridad. En niños más mayores podremos preguntar por la inclinación de la cabeza, la preferencia de la mirada y las distancias de visión.

– Agudeza Visual: nos puede orientar hacia un nistagmus motor o sensorial

– Pupilas: podemos observar respuestas pupilares lentas en anomalías graves del nervio óptico o de la vía visual anterior y, por otro lado, pueden ser normales en hipoplasia macular, monocromatismo de bastones y por supuesto en el nistagmus motor primario.

– Motilidad ocular: observar la intensidad del nistagmus en las distintas posiciones de la mirada, si se asocia con estrabismo etc. Los pacientes con nistagmus tienen a menudo estrabismo, bien como resultado de la mala visión o bien para intentar reducirlo porque disminuya en convergencia.

– Lámpara de hendidura: evaluar la estructura del iris. Defectos como colobomas nos pueden orientar a que exista la misma lesión en el nervio óptico o la retina. La transluminación excesiva del iris es característica del albinismo. La aniridia y el albinismo se asocian a hipoplasia macular, mala visión y nistagmus.

– Fondo de ojo: donde podemos ver hipoplasia del nervio óptico y de la mácula. En los casos de nistagmus con funduscopia normal, y mala agudeza visual es cuando plantearemos las pruebas electrofisiológicas para identificar la causa.

## Pruebas complementarias

Uno de los mayores retos que supone el nistagmus en la infancia para el oftalmólogo son los estudios complementarios que debemos solicitar. Como primer estudio, generalmente, se suele realizar una Resonancia Magnética Nuclear (RMN), y si esta es normal, la agudeza visual (AV) es razonable y el paciente no presenta otra patología o alteración del desarrollo, se suele diagnosticar de Nistagmus Motor (NM). De tal manera, que cuantos menos estudios complementarios se realizan mayor es el porcentaje de NM diagnosticado.

Dado que el NM se puede heredar de manera autosómica dominante, recesiva o ligada al cromosoma X, pero solo se conoce el gen FRMD7 hasta ahora, continúa siendo un diagnóstico de exclusión. (20)

Sin una batería de pruebas adecuada y estandarizada para los pacientes con nistagmus no podemos estar seguros de que es un NM y no otra entidad más específica.

Los estudios complementarios que podemos solicitar para los pacientes con nistagmus son: La Resonancia Magnética (RM), ecografía cerebral, test genéticos, Electrorretinograma (ERG) y Potenciales Visuales Evocados (PEV).

Existe poca bibliografía que nos ayude a decidir cuál es la más indicada en cada caso y qué orden de pruebas solicitar. Dividiremos por un lado el nistagmus congénito o infantil y por otro, el nistagmus adquirido.

En el caso del ERG generalmente se recomienda realizarlo, sin embargo, se debería esperar al menos hasta después del año de edad debido a las dificultades para interpretar el ERG en la retina en desarrollo. Es en este momento cuando la retina ha madurado por completo (21).

### *Nistagmus infantil*

Recordemos, aquél que aparece antes de los 6 meses de vida.

Debemos hacer, como siempre en primer lugar, una correcta anamnesis. Recoger datos del

embarazo, del parto, del desarrollo y crecimiento del niño, así como antecedentes familiares nos dará muchas pistas desde un inicio.

En este punto, podemos inclinarnos a una decisión en los siguientes casos:

- En caso de alteraciones del crecimiento y desarrollo, prematuridad o traumatismos solicitaremos una RMN. Con o sin Ecografía cerebral. La ecografía cerebral, en manos de un radiólogo experto, puede ser útil hasta incluso después del año de vida si aún no se han cerrado las fontanelas.

- En caso de historia familiar positiva valoraremos ERG, PEV y test genéticos.

A continuación, debemos analizar la AV, además siempre debemos hacer una refracción bajo cicloplejia.

Si la AV es buena o aceptable y las exploraciones de rutina son normales, sospecharemos un nistagmus motor. En este caso, el plantear realizar un ERG es aceptable.

- Estudio genético: ya hay autores que lo recomiendan en busca del gen FRMD7 ligado al cromosoma X, pero debido a su bajo rendimiento diagnóstico en general no se realiza en casos aislados. Sin embargo, sí lo recomiendan en los casos de sospecha de herencia ligada al X. (2)

Si la AV es aceptable pero el paciente presenta otras alteraciones añadidas:

- Hipopigmentación del iris o defectos de transiluminación: descartar alteraciones maculares mediante FO y OCT de mácula (si existe colaboración), por la sospecha de albinismo ocular. Valorar también el estudio genético de albinismo.

- Si existen irregularidades en la pupila o el iris, podemos solicitar un test genético para el gen PAX6 responsable de la aniridia y otros síndromes relacionados.

- Si hay un retraso del desarrollo o anomalías en el nervio óptico solicitaremos una RMN cerebral. En caso de ser normales pediremos un ERG. Los PEV son más útiles para detectar anomalías en la función del nervio óptico y menos para evaluar alteraciones postquiasmáticas, en estos casos la RMN es lo más útil. (22,23)

Aunque los PEV son muy útiles para detectar una alteración de la conducción visual anterior, no es específico en determinar la causa. Un tumor comprimiendo el nervio óptico, la isquemia una enfermedad desmielinizante pueden causar un retraso del P100. La edad mínima para solicitarlo esta en controversia, pero la fiabilidad de la prueba en niños menores de 1 año es baja, por lo que podemos prescindir de ella en esta edad.

En el caso de que la Agudeza Visual Mejor Corregida sea baja y la exploración de rutina sea normal debemos solicitar un ERG, cuyos resultados, podemos simplificar de la siguiente manera:

- Electronegativo: Ceguera Nocturna Estacionaria Congénita o Retinosquisis ligada al X juvenil.

- Alteración de los conos: Acromatopsia o Distrofia de conos.

- Plano: Amaurosis congénita de Leber o Retinosis Pigmentaria.

- Normal: considerar hipoplasia foveal (si es posible realizaremos una OCT), hipoplasia del nervio óptico o alteraciones de la corteza visual (podemos solicitar PEV en estos dos últimos casos).

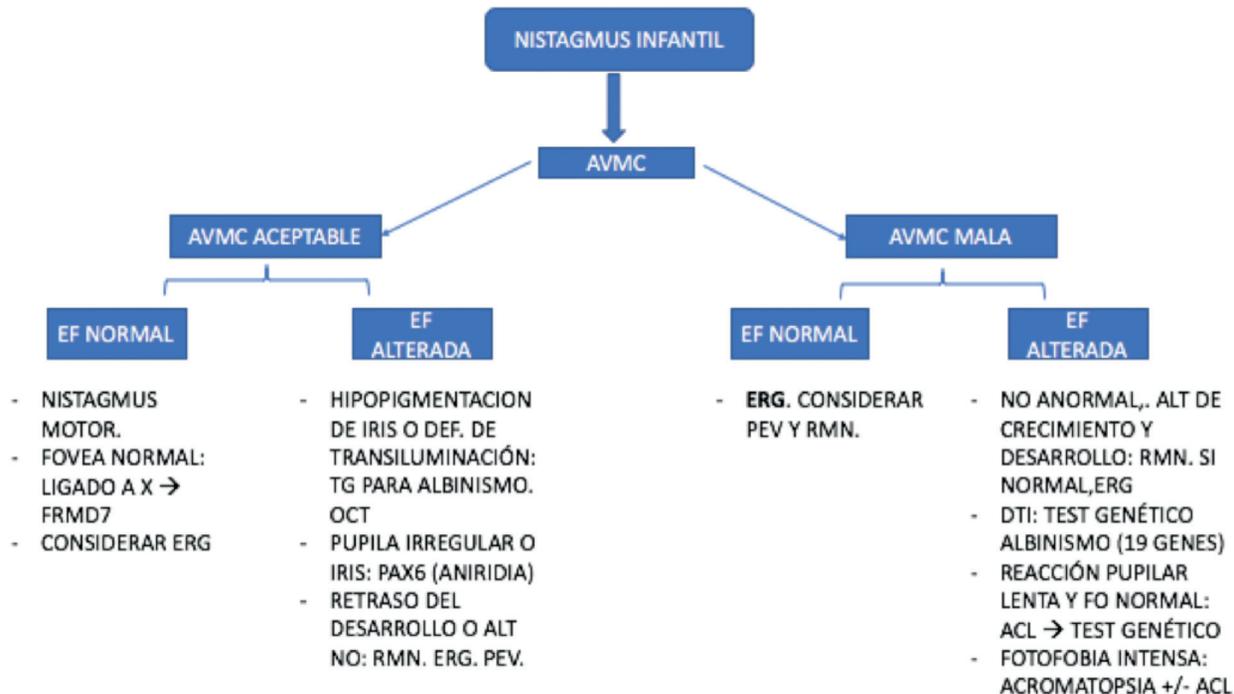
En ocasiones, ante un paciente con nistagmus al que tratamos con toxina botulínica retrolubar (como veremos más adelante) y disminuye el temblor sin mejora de la agudeza visual, solicitar un ERG estaría justificado.

Por último, podemos encontrarnos que la AV máxima corregida sea baja y tenga también alteraciones en la exploración:

- Si además existen anomalías en el nervio óptico, el tamaño de la cabeza del paciente o alteraciones en el desarrollo debemos solicitar una RMN cerebral. Y si ésta fuera normal, un ERG.

- Defectos de transiluminación del iris, hipopigmentación retiniana e hipoplasia macular: hasta ahora hay descritos 19 genes implicados en los diferentes tipos de albinismo. Recomiendan el estudio genético de estos 19 genes para establecer el diagnóstico de albinismo y distinguir entre las formas sindrómicas y no sindrómicas (24).

**Tabla 5.** Algoritmo de pruebas complementarias a solicitar ante un paciente con nistagmus



AVMC, Agudeza Visual Máxima corregida; EF, exploración física; FMRD7, gen FMRD7; ERG, Electroretinograma; DEF, Defecto; PAX6, gen PAX6; ALT NO, alteraciones del nervio óptico; RMN, Resonancia Magnética; PEV, Potenciales Evocados Visuales; DTI, Defectos de transluminación del iris; ACL, Amaurosis Congénita de Leber (25).

– Reacción pupilar lenta y fondo de ojo normal: sospechar amaurosis congénita de Leber y por tanto deberemos solicitar un test genético.

– Fotofobia intensa: podemos sospechar acromatopsia, y menos frecuente en amaurosis congénita de Leber. En este caso podemos considerar solicitar un estudio genético.

Los estudios de laboratorio generalmente no son necesarios:

– En catarata congénita: solicitar pruebas metabólicas y descartar infecciones

- Serología si sospecha de toxoplasmosis
- Toxicología en atrofia óptica
- Hipoplasia de nervio óptico: estudio endocrino por sospecha de disfunción hipofisaria.
- Niños con opsoclonus que por lo demás no encontramos otra alteración deberá hacerse una determinación en orina del ácido vanilmandélico (y TAC abdominal) para descartar neuroblastoma.

**Tabla 6.** Signos y síntomas de alarma en el nistagmus adquirido

Nistagmus adquirido: signos y síntomas de alarma
1. Oscilopsia.
2. Inicio del nistagmus después de los 6 meses de vida.
3. Nistagmus disociado (diferencias entre ambos ojos en frecuencia, amplitud o dirección).
4. Nistagmus no conjugado (ambos ojos se mueven en direcciones contrarias).
5. Nistagmus optocinético conservado.
6. Alteraciones oftalmológicas (DPAR, papiledema, disminución de la AV).
7. Síntomas neurológicos (vértido, náuseas, etc.)

### Nistagmus adquirido

Debemos estar atentos a signos y síntomas de alarma que nos pondrán en evidencia una posible patología subyacente, por lo que será necesario remitir a un neurólogo o neuropediatra para completar el examen.

### Tratamiento

Los objetivos en el tratamiento del nistagmus son los siguientes en orden:

1. Agudeza visual: la mejora disminuye la frecuencia y amplitud del nistagmus.
2. Tortícolis: trasladar la posición de bloqueo a la posición primaria de la mirada.
3. Estrabismo.

### **Agudeza visual**

La prevalencia de ametropía es mayor en los pacientes con nistagmus, siendo el astigmatismo miópico el defecto refractivo más prevalente.(26) Las lentes de contacto parece que pudieran disminuir la intensidad del nistagmus debido a las aferencias de la vía del trigémino. Además, pueden incrementar los tiempos de foveación, ya que evitan las aberraciones ópticas inducidas por las lentes de alto poder dióptrico en los pacientes con alta ametropía.

### **Prismas**

En el caso de que la zona nula esté próxima a la posición primaria de la mirada, se pueden utilizar prismas para desplazar la imagen.

Además, en aquellos pacientes en los que el nistagmus disminuye en convergencia se pueden utilizar prismas de base externa en ambos ojos para simular una divergencia artificial, como la que creamos con la cirugía debilitante y estimular, de esta manera, la convergencia. Se deberá añadir -1D en la corrección óptica de pacientes presbitas para así, poder adaptarse a la acomodación inducida por la convergencia (2,27).

### **Tratamiento médico**

Los tratamientos efectivos en el nistagmus son los agonistas GABA o inhibidores del Sistema de neurotransmisión excitador. El baclofeno parece ser efectivo en adultos con historia de nistagmus motor idiopático. Este fármaco no está aprobado en niños. El baclofeno también es efectivo en el nistagmus alternante periódico.

Otros análogos del GABA como la gabapentina y la memantina mejoran la agudeza visual, reducen la intensidad del nistagmus y mejoran la foveación comparados con placebo en el nistagmus congénito, aunque estos efectos son menores en los casos de alteraciones de la vía visual aferente (28).

En el caso de la gabapentina, las dosis utilizadas son de hasta 2400 mg al día dividida en tres dosis. Si no se notara mejoría, se pueden prescribir 20-40 mg de memantina al día (29).

Se requieren más estudios para determinar el papel de los inhibidores de la anhidrasa carbónica orales y tópicos en el nistagmus (27).

### **Toxina botulínica**

La toxina botulínica A es una potente neurotoxina que bloquea la liberación de acetilcolina en la unión neuromuscular.

La inyección retrobulbar de toxina botulínica es una opción segura y efectiva en el tratamiento del nistagmus sin posición de bloqueo (30). Mejora la agudeza visual hasta en un 66% de los pacientes y disminuye la intensidad del nistagmus (31-33).

Utilizamos la inyección intramuscular de la toxina cuando hay nistagmus con estrabismo asociado o con posición de bloqueo.

De manera transitoria pueden aparecer ptosis, diplopía y estrabismo.

En nuestra experiencia, preferimos el tratamiento con toxina retrobulbar o intramuscular en niños menores de 2 años al tratamiento quirúrgico.

### **Cirugía**

El tratamiento quirúrgico lo clasificamos según los siguientes apartados (26):

1. Nistagmus aislado.
2. Nistagmus con tortícolis.
3. Nistagmus con estrabismo.
4. Nistagmus con tortícolis y estrabismo.

### *Nistagmus aislado*

Si no hay posición de bloqueo, la cirugía debilitante o grandes retroinserciones de los cuatro músculos rectos horizontales, entre 12-14mm de su inserción original, son el tratamiento de elección (34-38).

La cirugía debilitante disminuye la intensidad del nistagmus a costa de la amplitud mejorando así la foveación y de este modo, la agudeza visual (34,39,40).

Actuando sobre los cuatro rectos horizontales, se ha visto que se obtienen beneficios en las funciones binoculares y en los parámetros del nistagmus. Tanto la amplitud como la frecuencia disminuyen y mejora también la estereopsis (38).

En caso de que haya posición de bloqueo, la cirugía de elección es la técnica de Anderson (ver más adelante).

### *Nistagmus con tortícolis*

En primer lugar, hay que realizar un test con prismas. Por un lado vemos si bloquea en convergencia y por otro la mejora de la tortícolis:

1. Prismas de base externa en ambos ojos para comprobar si bloquea en convergencia. Utilizamos una potencia en torno a 10DP para el test.

2. Prismas de base heterónima en ambos ojos para valorar si mejora el tortícolis. Por ejemplo, si tenemos un tortícolis cara izquierda con bloqueo en dextroversión debemos colocar prismas de alta potencia, en torno a 25DP en cada ojo; en el ojo derecho será base interna y en el ojo izquierdo base externa.

Si el nistagmus bloquea en convergencia, el tratamiento es una Faden de ambos rectos medios o bien, la retroinserción de los cuatro rectos horizontales buscando una pequeña exoforia final que estimule la convergencia. El objetivo de estas cirugías es general una divergencia artificial que estimule la convergencia y de este modo el bloqueo del nistagmus.

Si el nistagmus no bloquea en convergencia ni mejora con prismas de base externa, el planteamiento es el siguiente:

#### – Tortícolis horizontal

a) Bloqueo completo en mirada lateral: cirugía de Anderson con variaciones (41-45). Consiste en la retroinserción amplia de los dos rectos horizontales yunta. Por ejemplo, bloqueo en levoversión supone la retroinserción de 12mm del recto lateral izquierdo y 11mm en recto medio derecho.

b) Bloqueo incompleto en mirada lateral (el nistagmus disminuye, pero no desaparece): retroinserción asimétrica de los cuatro rectos horizontales. En el mismo caso que antes sería, en ojo izquierdo 12-7mm (RL-RM) y en ojo derecho 11-7mm (RM-RL).

c) Sin posición de bloqueo: retroinserciones amplias de los cuatro músculos horizontales (12-14 mm).

#### – Tortícolis vertical

a) Mentón arriba: debido a que el nistagmus disminuye en la infraversión. El tratamiento es la retroinserción de ambos rectos inferiores y ambos oblicuos superiores.

b) Mentón bajo: el nistagmus disminuye en la suproversión. El tratamiento es la retroinserción de ambos rectos superiores y oblicuos inferiores.

#### – Tortícolis torsional

a) Moderada: debilitamos solo los músculos oblicuos. Por ejemplo, en un tortícolis torsional sobre el hombro derecho, actuaremos sobre el oblicuo superior derecho (inciclotorsor) y sobre el oblicuo inferior izquierdo (exciclotorsor).

b) Grave: el tratamiento es debilitar ambos músculos inciclotorsores de un ojo y ambos exciclotorsores del otro. En el caso anterior, el oblicuo superior y recto superior derechos y el oblicuo inferior y recto inferior del ojo izquierdo.

Como siempre, en todo esquema hay variaciones y no siempre se cumplen las indicaciones porque cada paciente varía del siguiente.

Sin embargo, las posiciones anómalas de la cabeza debemos corregirlas para mejorar su calidad de vida y evitar problemas musculares y óseos futuros.

– Nistagmus con estrabismo

La cirugía del nistagmus la realizamos sobre el ojo dominante (el fijador) y la desviación residual en el ojo adelfo. Por ejemplo, en un paciente con nistagmus, endotropía, sin tortícolis y fijación con el ojo izquierdo haremos una retroinserción de ambos rectos horizontales en el ojo izquierdo (de 12mm aprox.) y en el recto medial izquierdo (12mm) con una retroinserción variable del recto lateral derecho en función de la desviación residual y la gravedad del estrabismo.

– Nistagmus con estrabismo y tortícolis

El tratamiento es la combinación adecuada de las indicaciones previas.

Por tanto, ante un paciente con nistagmus debemos hacer una buena anamnesis y exploración que nos orienten al diagnóstico, y en caso de necesitarlo, solicitar las pruebas complementarias oportunas. Una vez clasificado el nistagmus en neurológico, sensorial o motor, el siguiente paso será planear el procedimiento quirúrgico adecuado teniendo en cuenta si existe o no punto de bloqueo y si asocia estrabismo o tortícolis, o bien la combinación de ellas.

## Bibliografía

1. Hertle RW. Nystagmus in infancy and childhood: characteristics and evidence for treatment. *Am Orthopt J.* 2010; 60: 48-58.
2. Richards MD, Wong A. Infantile nystagmus syndrome: clinical characteristics, current theories of pathogenesis, diagnosis, and management. *Can J Ophthalmol.* 2015; 50(6): 400-8.
3. American Academy of Ophthalmology. *Pediatric Ophthalmology and Strabismus.* 2016-2017.
4. Dell'Osso LF, Daroff RB. Congenital nystagmus waveforms and foveation strategy. *Doc Ophthalmol.* 1975; 39(1): 155-82.
5. Khojasteh E, Bockisch CJ, Straumann D, Hegemann SC. A dynamic model for eye-position-dependence of spontaneous nystagmus in acute unilateral vestibular deficit (Alexander's Law). *Eur J Neurosci.* 2013; 37(1): 141-9.
6. Salehi Fadardi M, Bathke AC, Harrar SW, Abel LA. Task-induced Changes in Idiopathic Infantile Nystagmus Vary with Gaze. *Optom Vis Sci.* 2017; 94(5): 606-15.
7. Abadi RV, Bjerre A. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. *Br J Ophthalmol.* 2002; 86(10): 1152-60.
8. Yang D, Hertle RW, Hill VM, Stevens DJ. Gaze-dependent and time-restricted visual acuity measures in patients with Infantile Nystagmus Syndrome (INS). *Am J Ophthalmol.* 2005; 139(4): 716-8.
9. Hertle RW, Maybodi M, Reed GF, Guerami AH, Yang D, Fitzgibbon EJ. Latency of dynamic and gaze-dependent optotype recognition in patients with infantile Nystagmus syndrome versus control subjects. *Ann N Y Acad Sci.* 2002; 956: 601-3.
10. Sheth NV, Dell'Osso LF, Leigh RJ, Van Doren CL, Peckham HP. The effects of afferent stimulation on congenital nystagmus foveation periods. *Vision Res.* 1995; 35(16): 2371-82.
11. A Classification of Eye Movement Abnormalities and Strabismus (CEMAS) 2001.
12. Casteels I, Harris CM, Shawkat F, Taylor D. Nystagmus in infancy. *Br J Ophthalmol.* 1992; 76(7): 434-7.
13. Khanna S, Dell'Osso LF. The diagnosis and treatment of infantile nystagmus syndrome (INS). *ScientificWorldJournal.* 2006; 6: 1385-97.
14. Thomas S, Proudlock FA, Sarvananthan N, Roberts EO, Awan M, McLean R, et al. Phenotypical characteristics of idiopathic infantile nystagmus with and without mutations in FRMD7. *Brain.* 2008; 131(Pt 5): 1259-67.
15. Thomas MG, Crosier M, Lindsay S, Kumar A, Arai M, Leroy BP, et al. Abnormal retinal development associated with FRMD7 mutations. *Hum Mol Genet.* 2014; 23(15): 4086-93.
16. Tarpey P, Thomas S, Sarvananthan N, Mallya U, Lisgo S, Talbot CJ, et al. Mutations in FRMD7, a newly identified member of the FERM family, cause X-linked idiopathic congenital nystagmus. *Nat Genet.* 2006; 38(11): 1242-4.
17. Sarvananthan N, Surendran M, Roberts EO, Jain S, Thomas S, Shah N, et al. The prevalence of nystagmus: the Leicestershire nystagmus survey. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2009; 50(11): 5201-6.
18. Brodsky MC, Dell'Osso LF. A unifying neurologic mechanism for infantile nystagmus. *JAMA Ophthalmol.* 2014; 132(6): 761-8.
19. Tychsen L, Richards M, Wong A, Foeller P, Bradley D, Burkhalter A. The neural mechanism for Latent (fusion maldevelopment) nystagmus. *J Neuroophthalmol.* 2010; 30(3): 276-83.

20. Wang XJ, Zhao KX. [Molecular genetics advances of congenital idiopathic nystagmus]. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi*. 2011; 47(11): 1038-42.
21. Liu C, Long S, Wu D, Jiang F, Guan T. [Characteristics of normal infants' flash electroretinograms]. *Yan Ke Xue Bao*. 2003; 19(4): 262-5.
22. Ikeda H, Nishijo H, Miyamoto K, Tamura R, Endo S, Ono T. Generators of visual evoked potentials investigated by dipole tracing in the human occipital cortex. *Neuroscience*. 1998; 84(3): 723-39.
23. Brigell M, Kaufman DI, Bobak P, Beydoun A. The pattern visual evoked potential. A multicenter study using standardized techniques. *Doc Ophthalmol*. 1994; 86(1): 65-79.
24. Arveiler B, Lasseaux E, Morice-Picard F. [Clinical and genetic aspects of albinism]. *Presse Med*. 2017; 46(7-8 Pt 1): 648-54.
25. Bertsch M, Floyd M, Kehoe T, Pfeifer W, Drack AV. The clinical evaluation of infantile nystagmus: What to do first and why. *Ophthalmic Genet*. 2017; 38(1): 22-33.
26. Noval S, González-Manrique M, Rodríguez-Del Valle JM, Rodríguez-Sánchez JM. Abnormal head position in infantile nystagmus syndrome. *ISRN Ophthalmol*. 2011; 2011: 594848.
27. Abel LA. Infantile nystagmus: current concepts in diagnosis and management. *Clin Exp Optom*. 2006; 89(2): 57-65.
28. McLean R, Proudlock F, Thomas S, Degg C, Gottlob I. Congenital nystagmus: randomized, controlled, double-masked trial of memantine/gabapentin. *Ann Neurol*. 2007; 61(2): 130-8.
29. McLean RJ, Gottlob I. The pharmacological treatment of nystagmus: a review. *Expert Opin Pharmacother*. 2009; 10(11): 1805-16.
30. Chen YR, Fredrick D, Steinberg GK, Liao YJ. Treatment of Nystagmus in Brainstem Cavemous Malformation with Botulinum Toxin. *Cureus*. 2016; 8(4): e553.
31. Thomas R, Mathai A, Braganza A, Billson F. Periodic alternating nystagmus treated with retrobulbar botulinum toxin and large horizontal muscle recession. *Indian J Ophthalmol*. 1996; 44(3): 170-2.
32. Dutton JJ, Fowler AM. Botulinum toxin in ophthalmology. *Surv Ophthalmol*. 2007; 52(1): 13-31.
33. Thurtell MJ, Leigh RJ. Treatment of nystagmus. *Curr Treat Options Neurol*. 2012; 14(1): 60-72.
34. Hertle RW. Does eye muscle surgery improve vision in patients with infantile Nystagmus syndrome? *Ophthalmology*. 2009; 116(10): 1837-8.
35. J. M. Rodríguez JR, R. Gómez de Liaño, and P., Liaño Gd. Tratamiento del nistagmus congénito con recesión de los cuatros músculos rectos horizontales. *Acta Estrabológica*; 1995. p. 135-42.
36. C. S. Fernández RB, and J. M. Rodríguez. Tratamiento del nistagmus congénito mediante retroinserción amplia de dos o cuatro músculos rectos horizontales. *Acta Estrabológica*; 1996. p. 133-9.
37. Singh A, Ashar J, Sharma P, Saxena R, Menon V. A prospective evaluation of retroequatorial recession of horizontal rectus muscles and Hertle-Dell'Osso tenotomy procedure in patients with infantile nystagmus with no definite null position. *J AAPOS*. 2016; 20(2): 96-9.
38. Atilla H, Demir HD, Işıkçelik Y. Long-term results of four horizontal rectus muscle recession in nystagmus treatment. *Strabismus*. 2014; 22(2): 81-5.
39. Bagheri A, Ale-Taha M, Abrishami M, Salour H. Effect of horizontal rectus surgery on clinical and paraclinical indices in congenital nystagmus. *J Ophthalmic Vis Res*. 2008; 3(1): 6-15.
40. Akbari MR, Akbari-Kamrani M, Mohseni A, Jafari AK, Fard MA, Ameri A. Effect of Four Horizontal Rectus Muscle Tenotomy and Replacement (TAR) Alone and in Combination with Recessions for Strabismus, on Visual Function and Eye Movements in Patients with Infantile Nystagmus Syndrome (INS) Without Abnormal Head Posture (AHP). *Binocul Vis Strabolog Q Simms Romano*. 2013; 28(4): 211-21.
41. ANDERSON JR. Causes and treatment of congenital eccentric nystagmus. *Br J Ophthalmol*. 1953; 37(5): 267-81.
42. KESTENBAUM A. [New operation for nystagmus]. *Bull Soc Ophtalmol Fr*. 1953; 6: 599-602.
43. Pratt-Johnson JA. Results of surgery to modify the null-zone position in congenital nystagmus. *Can J Ophthalmol*. 1991; 26(4): 219-23.
44. Parks MM. Symposium: nystagmus. Congenital nystagmus surgery. *Am Orthopt J*. 1973; 23: 35-9.
45. Calhoun JH, Harley RD. Surgery for abnormal head position in congenital nystagmus. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1973; 71: 70-83; discussion 4-7.