

## Caracterización medicoquirúrgica en el síndrome de nistagmos infantil

### Medical and surgical characterization of infantile nystagmus syndrome

Teresita de Jesús Méndez Sánchez, Aura Mónica Alarcón Galeano, Rosa María Naranjo Fernández, Alejandro Arias Díaz, Fernando Daniel Valencia Peredo

Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

**Introducción:** las oscilaciones oculares involuntarias en la infancia pueden comprometer la agudeza visual del niño; de ahí la importancia de manejarlas adecuadamente.

**Objetivo:** describir el tipo de nistagmos y el tratamiento indicado en cada paciente con síndrome de nistagmos infantil.

**Métodos:** se realizó un estudio observacional, descriptivo, de corte transversal, de una serie de 60 pacientes con diagnóstico síndrome de nistagmos infantil. Se analizaron la edad, los tipos de nistagmos, los defectos refractivos asociados y los tratamientos indicados en cada caso. Se procesaron con el programa informático para análisis estadístico SPSS para Window, versión 2.1, y se utilizó la media y la mediana como medidas de tendencia central, y la desviación estándar y el rango intercuartílico como medidas de dispersión.

**Resultados:** la edad promedio de los pacientes estudiados fue de 5,8 años. Predominaron los pacientes del sexo masculino (56,7 % vs. 43,3 %). El nistagmos sensorial fue el encontrado con mayor frecuencia (80,0 %) y la mediana fue de 4 años 6 meses. La causa más frecuente de este tipo de nistagmos fue la hipoplasia papilar (20,8 %), en uno y otros sexos. El astigmatismo hipermetrópico fue el defecto refractivo hallado con mayor frecuencia en estos pacientes. El tratamiento farmacológico fue el más utilizado (65,0 %), en particular con dorzolamida 2 % colirio (94,9 %). El tratamiento quirúrgico se empleó en el 20,0 % de los pacientes y la técnica más empleada fue la recesión de los 4 rectos horizontales.

**Conclusiones:** los nistagmos sensoriales son los más frecuentes y se manejan fundamentalmente con tratamiento farmacológico.

**Palabras clave:** síndrome de nistagmos; nistagmos sensoriales; errores refractivos.

## ABSTRACT

**Introduction:** the involuntary eye movements in childhood may compromise the child's visual acuity; hence it is important to properly manage them.

**Objectives:** to describe the type of nystagmus and the prescribed treatment for each patient suffering the infantile nystagmus syndrome.

**Methods:** observational, descriptive and cross-sectional study conducted in 60 patients with diagnosis of infantile nystagmus syndrome. Age, types of nystagmus, associated refractive defects and prescribed treatments in each case were analyzed and processed with statistical analysis software SPSS for Windows, version 2.1. Mean and median; and standard deviation and interquartile range were used as central tendency and as dispersion measures, respectively.

**Results:** the average age of the studied patients was 5,8 years. Men predominated (56,7 % vs. 43,3 %). The sensorial nystagmus was the most frequent (80 %) and the median was 4 years and 6 months. The most common cause in this nystagmus type was papillary hypoplasia (20,8 %) in both sexes. The hypermetropic astigmatism was the most found refractive defect in these patients. The drug treatment was the most used (65 %), particularly 2 % dorzolamide eyedrop (94,9 %). The surgical treatment was used in 20 % of the patients and the most used technique was recession of the 4 horizontal rectus muscle.

**Conclusions:** sensorial nystagmus is the most frequent and they are fundamentally managed with drug treatment.

**Key words:** infantile nystagmus syndrome; sensorial nystagmus; refractive errors.

---

## INTRODUCCIÓN

La palabra nistagmos proviene etimológicamente del griego *nystagmos*, que hace referencia a los movimientos lentos hacia adelante que realiza una persona cuando se adormita sentado, y no tienen nada que ver con los típicos movimientos de los ojos que caracterizan este síndrome.<sup>1,2</sup> Existen un gran número de definiciones de nistagmos, lo que expresa que ninguna es enteramente satisfactoria. A lo largo de los años, los estudiosos del tema han ido definiendo el nistagmos como un movimiento de los ojos y le han adicionado adjetivos.

Actualmente se define como síndrome caracterizado por movimientos rítmicos, repetitivos y conjugados de los ojos, más o menos regulares, de dirección opuesta, con una fase de ida y otra de vuelta, realizados de manera involuntaria y, normalmente, bilaterales, que -sin alterar ni perturbar los movimientos fisiológicos oculares- dificultan de modo notable la capacidad de fijación foveolar de los objetos que miramos en el espacio.<sup>2</sup> El objetivo del estudio es describir el tipo de nistagmos y el tratamiento indicado en cada paciente con síndrome de nistagmos infantil.

## MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, de corte transversal de una serie de 60 pacientes con un síndrome de nistagmos infantil (SNI) atendidos en la Consulta de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo del Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón

---

Pando Ferrer", en el periodo comprendido de enero 2013 a diciembre 2014. Para dar respuesta a los objetivos trazados se utilizaron las siguientes variables: sexo, edad, tipo de nistagmos, defecto refractivo, causas de nistagmos sensorial y tipo de tratamiento. Los datos fueron obtenidos de la historia clínica de cada paciente.

Se determinó la agudeza visual sin cristales y la mejor agudeza visual corregida, con y sin posición compensadora de la cabeza, monocular y binocular, así como de cerca y de lejos. En los niños preverbales se emplearon los siguientes métodos exploratorios: dominancia ocular, Cardiff y *Kay Picture* en los verbales optotipos Log Mar.

A todos los pacientes se les realizó refracción ciclopléjica utilizando el ciclopentolato 0,5 % en menores de 1 año, y en mayores de esta edad al 1 %. Para caracterizar la motilidad ocular, el infante fue sentado en las piernas del padre. Con el uso del oftalmoscopio y mostrando un objeto llamativo, se evaluaron las nueve posiciones oculares y la amplitud del nistagmos. La frecuencia del nistagmos se midió determinando el número de veces que osciló el ojo en un minuto. Finalmente se determinó mediante la observación en qué sentido se producían las oscilaciones (horizontal, vertical, circular o torsional). A los casos con estrabismo que cooperaron se les realizó estudio motor y sensorial.

Se efectuó biomicroscopia con lámpara de hendidura portátil del segmento anterior, fondo de ojo con oftalmoscopia binocular indirecta y reflejos pupilares. Fue utilizada la *Classification of Eye Movement Abnormalities and Strabismus (CEMAS) Involuntary Ocular Oscillations*.<sup>3</sup>

Se aplicó tratamiento médico (corrección óptica), a los pacientes que la necesitaban. El tratamiento farmacológico usado en este estudio fue con dorzolamida al 2 % colirio, toxina botulínica (xeomeen) frasco de 100 unidades y neurotoxina de clostridium botulinum tipo A (150 KD) libre de complejo proteico, del laboratorio Merz. La dorzolamida 2 % fue utilizada a dosis de 1 gota cada 12 horas en ambos ojos en nistagmos con frecuencia y amplitud ligera o en pacientes operados que disminuyeron la amplitud, pero no su frecuencia, y la toxina botulínica se inyectó en dosis de 5 unidades en los rectos horizontales de ambos ojos, en pacientes con frecuencias y amplitudes moderadas o severas, en menores de 4 años y en niños que tenían una enfermedad asociada con riesgo de complicaciones al recibir anestesia general, por la brevedad del procedimiento.

Criterios empleados para el tratamiento quirúrgico de los nistagmos, de acuerdo con las características clínicas de cada paciente:

- Nistagmos horizontales, tortícolis con punto de bloqueo que no coincide con la posición primaria de la mirada. Se realizó la técnica quirúrgica de Anderson extendido.
- Tortícolis vertical, eleva o deprime el mentón, cirugía músculos verticales, generalmente de 5-7 mm de recesión-resección en cada ojo.
- Tortícolis mixto: desplazamiento vertical de inserciones de músculos horizontales.
- Tortícolis torsional, cirugía sobre músculos oblicuos.
- Nistagmos sin punto de bloqueo, recesión de cuatro músculos horizontales (ambos rectos medios usualmente 8-10 mm y ambos rectos laterales 10-12 mm).

- Síndrome de nistagmos bloqueado en isotropía. Se realizó recesión ARM, cantidad ligeramente mayor que la normal, con o sin sutura de fijación posterior.

- Para el procesamiento de la información, se creó una base de datos en Excel 2007.

Los datos primarios se procesaron con el programa informático para análisis estadístico SPSS para Windows, versión 2.1. Las variables cualitativas se describieron estadísticamente mediante frecuencias absolutas y cifras porcentuales, mientras que para la descripción del comportamiento de las variables cuantitativas se utilizó la media, la mediana, como medidas de tendencia central, y la desviación estándar y el rango intercuartílico como medidas de dispersión.

Para la comparación del comportamiento de variables cuantitativas como función de una variable cualitativa politémica y esta no se distribuía normalmente se empleó la prueba de Kruskal-Wallis. El análisis para saber si la variable se distribuía normalmente se realizó mediante la prueba de Kolmogorov-Smirnov. En todos los casos se utilizó un nivel de significación de  $p= 0,05$  y una confiabilidad del 95 %. En el caso de la prueba de Kolmogorov-Smirnov ( $\alpha$ ), la  $p$  debía ser mayor de 0,05 para asumir la distribución normal. Los resultados obtenidos fueron presentados en tablas y gráficos. La investigación estuvo justificada desde el punto de vista ético, pues en todos los casos se contó con el consentimiento de los padres o tutores de los niños para la investigación acorde con la Declaración de Helsinki.

## RESULTADOS

Se estudiaron 60 pacientes, de los cuales 26 (43,3 %) fueron del sexo femenino y 34 (56,7 %) del masculino. El rango de edad de estos pacientes fue de 4 meses hasta 18 años, con un promedio de 5 años 10 meses. La tabla 1, muestra la frecuencia de los diferentes tipos de nistagmos según el sexo. El nistagmos sensorial fue el más representado con 46 pacientes (77,0 %), le siguió el nistagmos bloqueado con 6 pacientes, para un 10,0 %, el neurológico con 4 pacientes (6,7 %), el latente manifiesto con 3 pacientes (5,0 %) y el motor con 1 (1,7 %). El nistagmos sensorial estuvo ligeramente más representado en las pacientes del sexo femenino (76,8 % vs. 76,5 %). Algo similar ocurrió en el caso del nistagmos neurológico (7,7 vs. 5,9) y del motor (1,7 % vs. 0,0). En el resto de los casos el mayor porcentaje correspondió siempre a los pacientes del sexo masculino.

Los pacientes con una mayor mediana de edades corresponden a los que presentan nistagmos latente manifiesto (7 años (RI: 6 años 6 meses-9 años)), seguida por pacientes con nistagmos sensoriales (5 años (RI: 1-9 años 3 meses)). A continuación se ubicaron el nistagmos por bloqueo (3 años (RI: 2-5 años)) y el neurológico (3 años (RI: 2 años 3 meses-3 años 9 meses)). Las diferencias de edades encontradas de acuerdo con el tipo de nistagmos no fueron significativas ( $p= 0,596$ ).

**Tabla 1.** Distribución de los pacientes estudiados según el tipo de nistagmo y el sexo. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer".

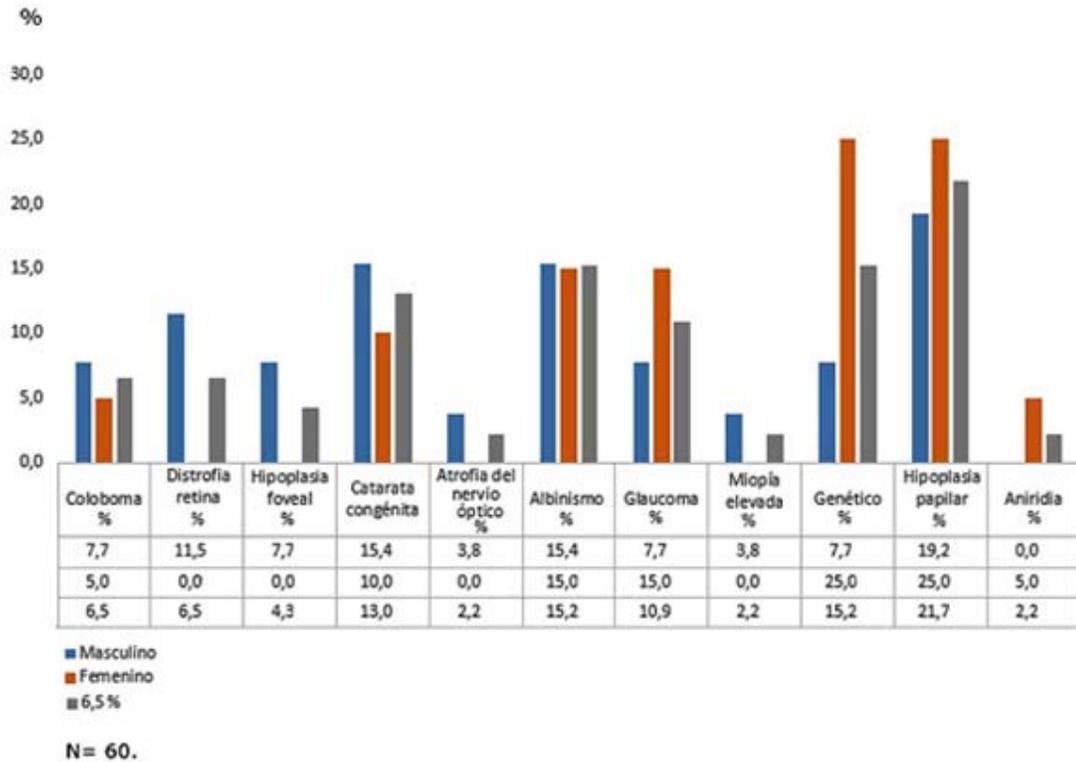
Tipo de nistagmo	Sexo				Total	
	Masculino		Femenino		N	(%)
	N	%	N	%		
Sensorial	26	76,5	20	77,0	46	76,7
Síndrome de nistagmo bloqueado	4	11,8	2	7,7	6	10,0
Latente manifiesto	2	5,9	1	3,8	3	5,0
Neurológico	2	5,9	2	7,7	4	6,7
Motor	0	0,0	1	3,8	1	1,7
<b>Total</b>	<b>34</b>	<b>100</b>	<b>26</b>	<b>100</b>	<b>60</b>	<b>100</b>

n= 60.

Fuente: historias clínicas. Años 2013-2014.

La hipoplasia papilar constituyó la causa de nistagmos sensorial más frecuente (21,7 %, 10 pacientes). Al mismo tiempo, fue más frecuente en las pacientes del sexo femenino (25,0 %) que en los del sexo masculino (19,2 %). Le siguieron en orden de frecuencia el albinismo (este incluye pacientes con albinismo oculo-cutáneo y ocular) y los de causa genética, con un 15,2 % (7 pacientes) cada uno. La catarata congénita ocupó la tercera plaza (12,5 %, 6 pacientes), y predominó en los pacientes masculinos (15,4 % vs. 15,0 %). En la cuarta posición se ubicó el glaucoma con 5 pacientes (10,9 %), 2 pacientes fueron varones (7,7 %) y 3 fueron niñas (15,0 %). La distrofia de retina (3 pacientes, 11,5 %), la hipoplasia foveal (2 pacientes, 7,7 %), la miopía elevada (1 paciente, 3,8 %) y la atrofia del nervio óptico (1 paciente, 3,8 %) solamente estuvieron presentes en pacientes del sexo masculino, mientras que la aniridia solo se presentó en una paciente del sexo femenino (5,0 %), como se muestra en la figura 1.

La tabla 2 muestra la distribución de los pacientes de acuerdo con la presencia de defecto refractivo en cada ojo y el tipo de nistagmos. Como puede apreciarse, el defecto refractivo observado con mayor frecuencia en ambos ojos fue el astigmatismo hipermetrópico, aunque en el ojo derecho el porcentaje fue superior (38,3 % vs. 33,3 %). Le siguió en frecuencia el astigmatismo miópico. El porcentaje de pacientes afectados fue del 25,0 % en el ojo derecho y del 28,3 % en el izquierdo. El tercer defecto refractivo más frecuente lo constituyó el astigmatismo mixto, que estuvo presente en un mismo porcentaje en ambos ojos (13,3 %). La hipermetropía fue el defecto refractivo menos frecuente (5,0 % en el ojo derecho y en el ojo izquierdo) y no se logra determinar (13,3 % ojos derechos y 11,7 % ojos izquierdos).



**Fig. 1.** Distribución de los pacientes estudiados según la causa de nistagmo sensorial y el sexo. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Años 2013-2014.

**Tabla 2.** Distribución de los pacientes estudiados según el tipo de nistagmo y la edad. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer"

Tipo de nistagmo	Edad		
	N	Mediana	RI
Sensorial	46	5 años	1 año - 9 años 3 meses
Síndrome de nistagmo bloqueado	6	3 años	2 - 5 años
Latente manifiesto	3	7 años	6 años 6 meses- 9 años
Neurológico	4	3 años	2 años 3 meses- 3 años 9 meses
Motor*	1	2 años*	NP
Total	60	-	-

Prueba de Kruskal-Wallis:  $p = 0,596$  (N= 60).

RI: rango intercuartílico; NP: no procede;

\* En la edad no se puede determinar la mediana, por tratarse de un solo paciente.

Fuente: historias clínicas. Años 2013-2014.

Cuando analizamos el defecto refractivo según el tipo de nistagmos, se puede observar que los pacientes con nistagmos sensoriales presentaron la gama más

amplia de defectos de refracción. También en ese grupo el astigmatismo hipermetrópico fue el más frecuente. En el paciente con nistagmos motor el ojo derecho presentaba astigmatismo, mientras el izquierdo presentaba miopía. En los 6 pacientes con nistagmos de bloqueo el astigmatismo hipermetrópico se observó en el 33,3 % de los ojos derechos, pero en los ojos izquierdos se observó una variedad más amplia de estos defectos. Los pacientes con nistagmos latente manifiesto presentaron astigmatismo hipermetrópico 2 pacientes (66,7% para cada ojo) y astigmatismo miópico un solo paciente en ambos ojos (33,3%). En los pacientes con nistagmos neurológico se observó astigmatismo hipermetrópico (50 % en ambos ojos) y astigmatismo y miopía (25 % en ambos ojos, respectivamente) (tabla 3).

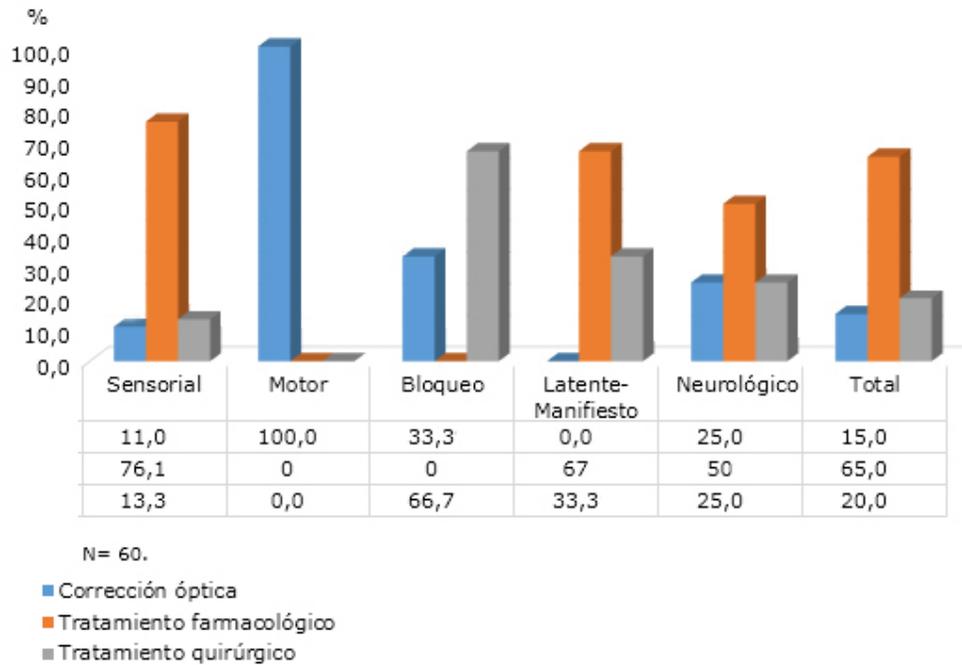
**Tabla 3.** Distribución de los pacientes estudiados según el defecto refractivo y el tipo de nistagmo. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer"

Tipo de defecto refractivo	Ojo	Tipo de nistagmo										Total	
		Sensorial		Motor		Bloqueo		Latente-manifiesto		Neurológico			
		N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	(%)
No se determina	D	7	15,2	0	0,0	1	16,7	0	0,0	0	0,0	8	13,3
	I	6	13,0	0	0,0	1	16,7	0	0,0	0	0,0	7	11,7
Astigmatismo miópico	D	13	28,3	1	100	0	0,0	0	0,0	1	25	15	25,0
	I	15	32,6	0	0,0	1	16,7	0	0,0	1	25,0	17	28,3
Hipermetropía	D	3	6,5	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	3	5,0
	I	2	4,3	0	0,0	1	16,7	0	0,0	0	0,0	3	5,0
Astigmatismo hipermetrópico	D	14	30,4	0	0,0	5	83,3	2	66,7	2	50,0	23	38,3
	I	15	32,6	0	0,0	2	33,3	2	66,7	2	50,0	21	35,0
Miopía	D	2	4,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	25,0	3	5,0
	I	2	4,3	1	100	0	0,0	0	0,0	1	25,0	4	6,7
Astigmatismo mixto	D	7	15,2	0	0,0	0	0,0	1	33,3	0	0,0	8	13,3
	I	6	13,0	0	0,0	1	16,7	1	33,3	0	0,0	8	13,3

D: derecho.  
I: izquierdo.

Fuente: Historias clínicas. Años 2013-2014.

La figura 2 muestra que recibieron tratamiento médico con corrección óptica 9 pacientes. El tratamiento farmacológico más corrección óptica fue empleado en 39 pacientes, principalmente niños con nistagmos sensoriales (76,1 %, 35 pacientes) y cirugía más corrección óptica en 12 niños. En el caso de los pacientes con nistagmos de bloqueo se empleó mayoritariamente el tratamiento quirúrgico (66,7 %, 4 pacientes).



**Fig. 2.** Distribución de los pacientes estudiados según el tipo de nistagmos y el tipo de tratamiento. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". 2013-2014.

La tabla 4 muestra la distribución de los pacientes según el tipo de tratamiento farmacológico. Como puede apreciarse, en el 94,9 % de los pacientes se empleó dorzolamida 2 % colirio, mientras que solo 2 pacientes (5,1 %) fueron tratados con toxina botulínica.

**Tabla 4.** Distribución de los pacientes estudiados según el tipo de nistagmo y el tipo de tratamiento farmacológico. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer"

Tipo de nistagmo	Tipo de tratamiento médico			
	Dorzolamida		Toxina botulínica	
	N	%	N	%
Sensorial	33	94,3	2	5,7
Latente-Manifiesto	2	100	0	0,0
Neurológico	2	100	0	0,0
Total	37	94,9	2	5,1

N= 39.

Fuente: Historias clínicas. Años 2013-2014.

En 5 pacientes se realizó retroceso de ARM, lo que representa el 41,7 % de los pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico. Esta técnica fue la más utilizada. La técnica de Anderson extendida fue la segunda más utilizada (4 pacientes, 33,3 %), mientras que el retroceso de los 4 músculos rectos horizontales se empleó en 3 pacientes (25,0 %), como muestra la tabla 5.

**Tabla 5.** Distribución de los pacientes estudiados según el tipo de cirugía y el tipo de nistagmo. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer"

Tipo de cirugía	Tipo de nistagmo									
	Sensorial		Bloqueo		Latente-Manifiesto		Neurológico		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Retroceso de ambos rectos medios	1	16,7	4	100	0	0,0	0	0,0	5	41,7
Anderson extendido	2	33,3	0	0,0	1	100	1	100	4	33,3
Retroceso de los 4 músculos rectos horizontales	3	42,9	0	0,0	0	0,0	0	0,0	3	25,0

N= 12.

Fuente: Historias clínicas. Años 2013-2014.

## DISCUSIÓN

*Lazcano y otros*<sup>4</sup> estudiaron 63 pacientes con nistagmos congénito y encontraron que la edad promedio de estos pacientes era de 5 años 6 meses, similar a la del presente trabajo; también en este caso existió un predominio de los niños en relación con las niñas (52,3 % vs. 47,6 %). Si bien predominaron los pacientes con nistagmos sensorial, el predominio aquí fue menos marcado (53,9 %); la proporción de pacientes con nistagmos motor fue muy superior (10 pacientes para el 15,8 %) y en 3 pacientes se planteó la presencia de un nistagmos neurológico (4,7 %). El porcentaje de pacientes restantes correspondió a los que no habían sido completamente diagnosticados.

El hecho de que las alteraciones genéticas más frecuentes en los nistagmos congénitos son aquellas ligadas al cromosoma X, y que en las mujeres algunas mutaciones tiene penetrancia incompleta, pudiera explicar -al menos en parte- el predominio masculino observado en los grupos estudiados.<sup>5</sup> Las causas de nistagmos sensoriales son múltiples. Si bien no en todos los pacientes con un SNI están presentes otras anomalías oculares, *Weiss* y otros<sup>6</sup> estudiaron 81 pacientes y estas estuvieron presentes en 74 pacientes (91,0 %). Entre las causas más frecuentes de este tipo de nistagmos se señalan el albinismo, la aniridia, la hipoplasia del nervio óptico y las cataratas congénitas, lo que coincide, aunque no en el mismo orden con este estudio.

En los pacientes con SNI se señala que la incidencia de errores refractivos se estima que puede ser del 85 %. Se ha señalado que determinado tipo de astigmatismo en los pacientes con SNI resulta de la distorsión posnatal de la córnea. *Dickinson y Abadi*<sup>7</sup> midieron la topografía de la córnea en pacientes con este síndrome y encontraron que el astigmatismo en pacientes adultos era fundamentalmente corneal. Ellos sugirieron que el astigmatismo era el resultado de la presión de los párpados sobre una córnea en constante movimiento, pero esta hipótesis no ha sido evaluada en niños con síndrome de nistagmos. En pacientes con albinismo se reporta astigmatismo elevado, antes de los 6 meses. Este hecho soporta la idea de que, al menos en algunos de estos pacientes albinos, el astigmatismo pudiera ser congénito.<sup>8</sup>

*Fresina* y otros<sup>9</sup> estudiaron la asociación entre el astigmatismo y el síndrome de nistagmos infantil (en particular en pacientes con nistagmos idiopático congénito). Analizaron los trastornos de la refracción en una cohorte de 488 pacientes consecutivos con nistagmos idiopático congénito (grupo A) y los compararon con los resultados obtenidos en 488 pacientes sin nistagmos, marcados por edad (grupo B, control). Solo tomaron en consideración el peor de los ojos para el análisis estadístico. Estos investigadores estratificaron los pacientes por edades: grupo 1 (1-4 años), grupo 2 (5-12 años), grupo 3 (13 años y más). Encuentran que en el 69,7 % (370 pacientes) de los pacientes del grupo A y en el 55,1 % (269 pacientes) del grupo B estaban presentes los errores refractivos. Los tipos de errores refractivos encontrados fueron la miopía, la hipermetropía (> 0,50 Dp) y el astigmatismo (> 1,25 Dp). En el grupo A, el 65,4 % (319) de los pacientes presentaba astigmatismo, 34 pacientes fueron hipermétropes (6,97 %) y 17 pacientes (3,5 %) presentaron miopía. La media de astigmatismo en el ojo derecho (OD) fue de 2,72 Dp y en el ojo izquierdo (OI) de 2,69 Dp. Sin embargo, en el grupo B no se observó esa preponderancia del astigmatismo, 56 pacientes (11,5 %) presentaron astigmatismo; 165 (33,8 %) presentaron hipermetropía y 48 (9,8 %) presentaron miopía. La media, en este caso, de astigmatismo en el OD fue de 2,0 Dp y en el OI de 2,4 Dp. Se observó una tendencia al incremento del astigmatismo con la edad en los pacientes del grupo A. En este estudio el astigmatismo fue más frecuente en los pacientes con nistagmos (65,4 % vs. 11,5 %,  $p < 0,001$ ). Estos resultados hacen sugerir a los autores que el nistagmos es un factor predisponente tanto para la presencia del astigmatismo como para el desarrollo de este con la edad, aspecto este último que debe tenerse en cuenta en el manejo de estos. Solo 9 pacientes, que representan el 15 % de todos los casos estudiados, reciben corrección óptica como único tratamiento. Todos los pacientes deben tener una refracción precisa con una apropiada corrección antes de intentarse cualquier otra modalidad de tratamiento, porque una alta proporción de estos pacientes tienen defectos refractivos.<sup>10</sup>

Más de la mitad de los pacientes recibieron tratamiento farmacológico (65,0 %). Si bien en la literatura revisada no se encontraron reportes en los que se utilizara la dorzolamida 2 % colirio en el tratamiento de los nistagmos, se encontró el empleo de la acetazolamida en el SNI. Este medicamento, al igual que la dorzolamida, inhibe la anhidrasa carbónica en los procesos ciliares del ojo, enlentece la formación de iones bicarbonato con la consiguiente reducción del transporte de sodio y fluidos, pero se administra de manera sistémica. Se observó que la acetazolamida mejoraba la foveación en el 59,7 %, y con esto la agudeza visual. Se ha postulado que este efecto puede relacionarse con que algunas alteraciones de índole genético observadas en estos niños pudieran asociarse con trastornos de los canales de iones en algunas células.<sup>11,12</sup>

*Dell'Osso* y otros<sup>13</sup> estudiaron un paciente de 68 años con diagnóstico de SNI de 50 años de evolución, tratado tópicamente con brinzolamida (Azopt), un inhibidor igualmente de la anhidrasa carbónica, partiendo de la hipótesis de que tenía un efecto beneficioso en la calidad de las medidas de foveación del paciente. Los investigadores registraron datos de los movimientos oculares con un sistema digital de grabación de video de alta velocidad, 3 días antes y 3 días después de la aplicación del medicamento (3 veces al día) y analizaron las formas de las ondas del nistagmos mediante la aplicación de la función de la agudeza del nistagmo expandida (expanded nystagmus acuity function) en diferentes ángulos de fijación de la mirada y determinando la longitud del dominio de foveación, y lo compararon con datos previos publicados del mismo paciente del uso de inhibidores sistémicos de la anhidrasa carbónica, de lentes de contacto, y de convergencia; y con los de otros sujetos antes y después de la cirugía de los músculos del ojo por SNI.

El incremento del *eXpanded Nystagmus Acuity Function* (NAFX), después de la administración tópica de la brinzolamida, fue equivalente a lo observado con la administración sistémica de acetazolamida o la cirugía de los músculos extraoculares,

y estaba intermedia entre lo observado con lentes blandos o la convergencia. Con la aplicación tópica de la brinzolamida y con los lentes de contacto se logra una mejoría equivalente de la longitud del dominio de foveación, pero menos efectiva que la convergencia.<sup>13</sup>

*Hertle* y otros<sup>14</sup> han realizado un ensayo controlado a doble ciegas con brinzolamida tópica en 5 pacientes con 18 años o más con SNI, y se obtuvieron resultados similares. Según la opinión de *Dell'Osso*,<sup>13</sup> la anhidrasa carbónica pudiera jugar un importante papel en el funcionamiento neuroquímico de los potenciales de membrana de las terminaciones nerviosas entesiales, como lo hace en otros sistemas sensoriales. Numerosas neuronas positivas para esta enzima se han encontrado en los ganglios geniculado y trigeminal, así como en el núcleo trigeminal meencefálico. Existe evidencia de que esta enzima participa en la respuesta de los receptores sensoriales de estiramiento y en sus terminaciones nerviosas. El sistema enzimático puede estar involucrado en la facilitación de la retroalimentación neuronal entesial a las áreas motoras oculares centrales, dando continuidad al circuito alterado desarrollado, lo que resulta en el potenciamiento de las oscilaciones oculares que se ven en los pacientes con nistagmos infantiles. Un inhibidor de la enzima pudiera interferir con la ATPasa  $\text{Na}^+ - \text{K}^{2++}$ , unida al sistema de membrana, interrumpir la neurofisiología entesial (análogo a lo que se observa en la cirugía) y crear una amortiguación del circuito, lo que resulta en una mejoría de la oscilación ocular y en un incremento de la función visual.

La administración de toxina botulínica a los músculos horizontales reduce la fuerza muscular y la intensidad del nistagmo; además, puede ser útil en los pacientes con estrabismo asociado, obtener alineamiento ocular y mayor posibilidad de foveación. En caso de no haber punto nulo, se inyectan los cuatro músculos. Si presenta tortícolis asociada se puede aumentar la dosis de la toxina botulínica a los músculos pares agonistas que están hacia la dirección de la mirada, realizando una técnica similar a la técnica quirúrgica de Anderson extendido.<sup>15,16</sup>

*Oleszczynska-Prost*<sup>17</sup> evaluó el uso de la toxina en el tratamiento de los nistagmos congénito en 32 pacientes que fueron distribuidos en 3 grupos. Un primer grupo incluía aquellos pacientes con nistagmos y esotropía, un segundo grupo de pacientes con nistagmos y exotropía y un tercer grupo con nistagmos vertical y horizontal. En el primer grupo la amplitud del nistagmos disminuyó en el 50 % de los pacientes, en el segundo disminuyó en el 42,9 % y en el tercero en el 28,6 %. La agudeza visual de lejos y de cerca también mejoró en todos los pacientes tratados, y con esto mejoraron también las posiciones anómalas de la cabeza.

Múltiples trabajos con ejemplos de niveles II y III de evidencia sugieren que la cirugía de los músculos mejora el nistagmos y la función visual.<sup>18-19</sup> *Hertle*,<sup>20</sup> en un editorial de la revista *Ophthalmology* del año 2009, señalaba que pacientes con nistagmos a los que se les realizaba cirugía de los músculos oculares, obtenían una visión más útil por unidad de tiempo y reconocían los objetos más rápidamente, tenían menos movimientos de la cabeza, mejores movimientos y mejor sensibilidad de contrastes, y por consecuencia un mejor funcionamiento.<sup>21</sup> Señala que una hipótesis actual es que la interferencia de la cirugía con las terminaciones nerviosas propioceptivas periféricas del tendón o del músculo extraocular, influye en las vías oculares motoras centrales, lo que resulta en una mejoría de las oscilaciones en el SNI.

*Dell'Osso* y otros<sup>13</sup> señalan que con los trabajos de *Hertle* y otros<sup>22</sup> han demostrado que la tenotomía y reinserción tiene un efecto beneficioso en la amplitud y la velocidad del nistagmos en perros y en 2 ensayos clínicos en humanos con SNI. Las neuronas entesiales probablemente provean la retroalimentación que ayuda con el alineamiento ocular y con la estabilización. La disrupción quirúrgica de la entesis, en

pacientes con SNI, resulta en un efecto beneficioso en el nistagmos y en la función visual, ya que existe una reducción del pequeño incremento de la señal de la placa motora ocular, por interferencia con el control de la tensión propioceptiva entesial. Los nervios entesiales son probablemente motoneuronas en empalizada de poca contractibilidad nerviosa, que están igualmente involucradas en la modulación de la ganancia de retroalimentación sensorial de los músculos oculares a las motoneuronas gammas, las cuales controlan el incremento de la retroalimentación propioceptiva en el músculo esquelético.

Se concluye que los pacientes con nistagmos son predominantemente del sexo masculino y la mayoría de los pacientes tiene menos de 6 años. Los nistagmos sensoriales está presente en la mayoría de los pacientes y predomina en uno u otros sexos. La hipoplasia papilar constituye la causa más frecuente de nistagmos sensorial y se comporta de igual manera en los dos sexos. El mayor porcentaje de pacientes presenta un astigmatismo hipermétropico, en particular en aquellos con nistagmos sensorial. El tratamiento farmacológico es el más empleado, en particular con dorzolamida. Cuando se utiliza la cirugía, la técnica más empleada es el retroceso de ambos rectos medios.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Prieto Díaz J, Souza Díaz C. Nistagmos. En: Estrabismo. Ediciones Científicas Argentinas; 2005. p. 485-511.
2. Perea J. Nistagmo. En: Estrabismo. Artes Gráficas Toledo, S.A.U; 2006. p. 1-59.
3. Hertle RW. A National Eye Institute Sponsored Workshop and Publication on the Classification of Eye Movement Abnormalities and Strabismus (CEMAS). Bethesda, Maryland: National Institutes of Health; 2001.
4. Lazcano-Gómez G, Fuentes-Cataño C, Villanueva-Mendoza C. Etiología del nistagmo congénito o infantil. Ruta diagnóstica. Rev Mex Oftalmol. 2010;84(1):49-54.
5. Thomas MG, Crosier M, Lindsay S, Kumar A, Thomas S, Araki M, et al. The clinical and molecular genetic features of idiopathic infantile periodic alternating nystagmus. Brain. 2011;134(3):892-902.
6. Weiss AH, Biersdorf WR. Visual sensory disorders in congenital nystagmus. Ophthalmology. 1989;96(4):517-23.
7. Dickinson CM, Abadi RV. Corneal topography of humans with congenital nystagmus. Ophthalmic Physiol Opt. 1984;4(1):3-13.
8. 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 Nov;38(11):1242-4.

9. Fresina M, Benedetti C, Marinelli F, Versura P, Campos EC. Astigmatism in patients with idiopathic congenital nystagmus. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2013 Jun; 251(6): 1635-9.
10. Healey N, McClelland JF, Saunders KJ, Jackson AJ. Longitudinal study of spherical refractive error in infantile nystagmus syndrome. *Ophthalmic Physiol Opt*. 2014; 34(3): 369-75.
11. Thurtell MJ, Dell'osso LF, Leigh RJ, Matta M, Jacobs JB, Tomsak RL. Effects of acetazolamide on infantile nystagmus syndrome waveforms: comparisons to contact lenses and convergence in a well-studied subject. *Open Ophthalmol J*. 2010; 4: 42-51.
12. Bosley TM, Salih MA, Alorainy IA, Islam MZ, Oystreck DT, Suliman OS, et al. The neurology of carbonic anhydrase type II deficiency syndrome. *Brain*. 2011; 134(12): 3502-15.
13. Dell'osso LF, Hertle RW, Leigh RJ, Jacobs JB, King S, Yaniglos S. Effects of topical brinzolamide on infantile nystagmus syndrome waveforms: eyedrops for nystagmus. *J Neuroophthalmol*. 2011; 31(3): 228-33.
14. Hertle RW, Yang D, Adkinson T, Reed M. Topical brinzolamide (Azopt) versus placebo in the treatment of infantile nystagmus syndrome (INS). *Br J Ophthalmol*. 2015; 99(4): 471-6.
15. Thurtell MJ, Leigh RJ. Treatment of nystagmus. *Curr Treat Options Neurol*. 2012; 14(1): 60-72.
16. Moguel-Ancheita S. Nistagmo en niños: alternativas de tratamiento. *Rev Mex Ped*. 2012; 79(6): 287-90.
17. Oleszczynska-Prost E. Botulinum toxin A in the treatment of congenital nystagmus in children. *Klin Oczna*. 2004; 106(4-5): 625-8.
18. Hertle RW, Yang D, Adams K, Caterino R. Surgery for the treatment of vertical head posturing associated with infantile nystagmus syndrome: results in 24 patients. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2011; 39(1): 37-46.
19. Bagheri A, Aletaha M, Abrishami M. The effect of horizontal rectus muscle surgery on clinical and eye movement recording indices in infantile nystagmus syndrome. *Strabismus*. 2010; 18(2): 58-64.
20. Hertle RW. Does eye muscle surgery improve vision in patients with infantile Nystagmus syndrome? *Ophthalmology*. 2009; 116(10): 1837-8.

21. Hertle RW, Reese M. Clinical contrast sensitivity testing in patients with infantile nystagmus syndrome compared with age-matched controls. *Am J Ophthalmol.* 2007;143(6):1063-5.

22. Hertle RW, Dell'Osso LF, FitzGibbon EJ, Yang D, Mellow SD. Horizontal rectus muscle tenotomy in children with infantile nystagmus syndrome: a pilot study. *J AAPOS.* 2004;8(6):539-48.

Recibido: 7 de diciembre de 2015.

Aprobado: 14 de diciembre de 2015.

*Teresita de Jesús Méndez Sánchez.* Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico: [teresitaj.mendez@infomed.sld.cu](mailto:teresitaj.mendez@infomed.sld.cu)