

CAPÍTULO

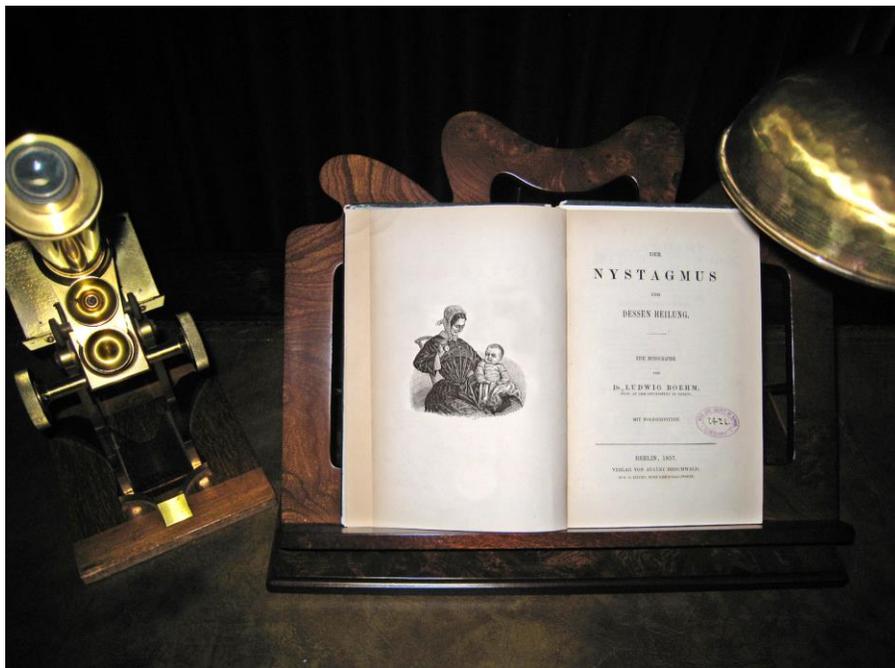
14

NISTAGMO

José Perea

La sombra no existe. Lo que tú llamas
sombra es la luz que no ves.

Lo que hagas es una gota en el mar, pero
el mar es más pequeño si le falta una gota.



Olvida el pasado,
busca un sitio en el futuro.

Estoy tan orgulloso de lo que he hecho
como de lo que no he hecho.

SUMARIO

CAPÍTULO 14

Nistagmo

	Página
14.1. Concepto	4
14.2. Patogenia	7
14.3. Clasificación	10
Nistagmo congénito	10
Nistagmo adquirido	10
Nistagmo instrumental	10
Otros nistagmos	11
14.4. Semiología	12
Anamnesis e inspección	12
Examen óculo-motor	12
Características del nistagmo	12
Tortícolis	22
Movimientos de cabeza	25
Estrabismo asociado	25
Examen sensorial	25
Estudio oftalmológico general	25
14.5. Nistagmo congénito	27
Concepto	27
Clasificación	27
Nistagmo congénito manifiesto	29
Nistagmo latente puro y manifiesto latente	35
Nistagmo latente inverso	39
Tratamiento	39
14.6. Spasmus nutans	48
Clínica	48
Diagnóstico diferencial	49
Evolución y pronóstico	49
14.7. Nistagmo de los mineros	50

	Página
14.8. Otros nistagmos	51
Nistagmo fisiológico de fijación.....	51
Nistagmo fisiológico de mirada extrema	51
Nistagmo patológico de mirada extrema	51
Síndrome de bloqueo de nistagmo	51
Nistagmo parético	57
14.9. Nistagmos oto-neurológicos	60
Nistagmo otológico	60
Nistagmo neurológico	61
Formas de nistagmos neurológicos	62
14.10. Nistagmo optocinético	69
Concepto	69
Técnica	70
Respuesta optocinética normal	71
Nistagmo optocinético patológico	78
Aplicaciones clínicas en oftalmología	78
14.11. Movimientos oculares anormales	85
Flutter-opsoclonus	85
Pequeñas ondas cuadradas	85
Grandes ondas cuadradas	85
Oscilaciones macrosacádicas	85
Mioquimia del oblicuo superior	86
Bibliografía	87

14.1.

CONCEPTO

El *nistagmo* es conocido desde muy antiguo bajo denominaciones distintas: “*tremulación ocular*”, “*temblor*”, “*balanceo*”, “*oscilaciones*”, “*agitación*”, “*sacudidas*”, “*trepidación ocular*” etc.

Josef Jayme Plenk (1738-1807), catedrático de Medicina en Buda (Hungría), Basilea (Suiza), Tyrnau (Checoslovaquia), Viena (Austria), Consejero y Cirujano de Campo del Emperador austriaco, en la pág. 108 de su libro “*Doctrina de morbis oculorum*” (1782), escrito en latín, define el nistagmo como “*convulsión o involuntaria agitación del globo del ojo*”.

Hemos de llegar al año **1820** para que el fisiólogo checo **Johannes Evangelista Purkinje**, aun no explicando su mecanismo patogénico, describe con detalle el “*vértigo ocular*” de este modo: “... *en el comienzo del mismo hay quietud relativa de los objetos porque el ojo compensa con sus movimientos las modificaciones de las condiciones del espacio; pero cuando se produce el cansancio de los músculos oculares, se tetanizan; al cabo de un cierto tiempo cesa este espasmo y el ojo, fijado involuntariamente, se mueve acompañado en forma regular al resto del cuerpo. El vértigo ocular es condicionado por un espasmo de acciones musculares involuntarias e inconscientes, por un lado, y, por otra parte, por acciones musculares conscientes*”.

Marie-Jean-Pierre Flourens, en **1824**, a través de experimentos realizados en palomas y conejos, concluye en que los conductos semicirculares están relacionados con el movimiento del cuerpo y de los ojos. En **1828**

describe el nistagmo laberíntico y el espasmo palpebral: “... *el globo ocular y los párpados se encuentran en extrema y perpetua agitación*”.

Durante dos décadas el nistagmo sufre vicisitud en cuanto a su existencia. Al lado de autores que lo niegan (**Johannes Müller, 1838**; **Franciscus Cornelius Donders, 1846**), otros, por el contrario, lo afirman (**Friedrich Philipp Ritterich, 1843**).

En el **1854**, una vez más, la autoridad de **Von Graefe** sienta cátedra aceptándolo tras experiencias realizadas en peces, conejos y personas.

Schauenburg, en **1855**, nos habla de “*convulsiones clónicas*” de los músculos oculares, y sin apoyarse en prueba alguna las cita con el aspecto patogénico de mecanismo nervioso.

A partir de los trabajos del profesor berlinés **Ludwig Boehm (1857)**, fundamentando el nistagmo en una teoría miopática, es presentado como un trastorno del músculo recto interno, ya sea por rigidez (forma tónica) o adinamia, más rara, por relajamiento (forma atónica). Desde entonces el nistagmo empieza a introducirse de forma definitiva en el campo científico.

Antoine Elie Gadaud (1869), en su obra “*Etude sur le nystagmus*” (página 4) describe así la aportación de **Boehm (1859)**: “... *este autor asimila el nystagmus al estrabismo. La causa para él se debe a un trastorno de un solo músculo ocular, inculpando al recto medio por tener la mayor “potencia visual”. No es un*

“calambre visual” lo que produce los movimientos desordenados del ojo. Uno de los músculos es rígido e inextensible. Cuando debería ceder a la contracción de su antagonista, él resiste, y el movimiento comunicado al ojo en lugar de ser uniforme y tranquilo, está compuesto de oscilaciones producidas por la lucha entre dos músculos. O bien, por el contrario, el músculo enfermo tiene una debilidad original y una propensión a distenderse; desde que quiere entrar en contracción, no puede predominar sobre su antagonista por un solo esfuerzo, y es preciso continuar varias veces por medio de una serie de pequeñas contracciones sucesivas y rápidas. De aquí las dos formas de nistagmo que **Boehm** designa bajo los nombres de: nystagmus tónico y nystagmus atónico”.

Muy pronto aparecieron los trabajos críticos de **Nankonz (1859)**, para quien el movimiento nistágmico es enfermedad de origen nervioso, asimilándolo a una neurosis de características similares a la corea, denunciando la falta de consistencia de la *teoría miopática* de **Boehm**.

Igualmente, el belga **Decondé (1861)**, en *Annales d'Oculistique* refiere la etiología nerviosa acaecida durante la vida fetal o en la primera infancia.

No faltaron quienes, en la búsqueda etiológica, decidieron apoyar las *teorías ópticas*, como **Stelwag von Carion (1861)**, que vio relación entre nistagmo y defectos de refracción. **Arlt (1863)**, que encuentra en este trastorno la respuesta a un disfuncionamiento de la retina. También, **Emile Javal (1867)**, que asocia el nistagmo al astigmatismo, si bien no hay que olvidar que el padre de la moderna estrabología, en su momento, había adoptado y defendido la teoría de la insuficiencia muscular de **Boehm**.

Gadaud (1869) acepta para algunos casos, siempre referidos a los congénitos, la *teoría nerviosa*, si bien, muy influido por **Boehm**, también participa de la *teoría muscular*. A este grupo, el oculista francés llama

nistagmos simples o idiopáticos, diferenciándolos así de los temblores oculares secundarios a lesión de los centros nerviosos, que denomina nistagmos sintomáticos.

Neurólogos y otorrinolaringólogos, monopolizan, en cierto modo, la investigación y todo lo relacionado con esta enfermedad durante años, hasta la primera década del siglo XX, en que una serie de oftalmólogos, como **Coppez, Sauvineau y Fromaget** comienzan a ocuparse del tema. Por ejemplo, **Henri Coppez** en 1913 presentó en el Congreso de la Sociedad Francesa de Oftalmología la ponencia oficial con el título: *Le nystagmus (temblor ocular)*.

La causa de este retraso se encuentra en: a) poca frecuencia del nistagmo en las consultas de oftalmología; b) escasa molestia que ocasiona al paciente, c) compatibilidad con agudeza visual suficiente; y d) creencia extendida de la no curación posible. Todo esto contribuyó a la consideración de enfermedad de segunda categoría y, por este motivo, poco estudiada e investigada y, desde luego, casi no conocida.

Por fin, es preciso llegar a la mitad del siglo XX para que autores de prestigio como: **Ohm, Jayle, Kestembaum, Sevrin, Cüppers, Bagolini, Bietti, Castanera, Mackensen, Larmande, Quéré, Franceschetti, Diéterle, Goddé-Jolly y Spielmann**, den personalidad y sello oftalmológico al nistagmo haciendo ver al mundo científico que se trata de un síndrome en el que los oculistas tienen mucho que aportar y decir.

El vocablo “*nistagmo*” data de la antigüedad. **Alfonso Castanera**, en 1963, en su libro “*Nistagmus ocular*” pág. 149, dice: “... fue usada por Hipócrates para definir una serie de movimientos rítmicos pendulares de la cabeza y de los párpados de las personas afectas de somnolencia de cualquier origen y que pugnan por mantener la cabeza erecta y los párpados abiertos”. Por cierto, nada tiene que ver con los típicos movimientos de ojos que caracterizan esta enfermedad.

A lo largo del tiempo, nuestros clásicos han venido definiendo el nistagmo de diferente manera como un “*movimiento especial*”.

- **Mackenzie:** Movimiento involuntario del globo del ojo, de un lado al otro.
- **Panas:** Estado caracterizado por movimientos rítmicos de los ojos, independientes de la voluntad.
- **Fuchs:** Movimientos cortos y sacádicos de los ojos que se repiten muy rápidamente y siempre del mismo modo.
- **Uthoff:** Oscilaciones permanentes de los dos ojos de cada lado de un punto fijo.
- **De Graefe:** Temblor de los ojos produciéndose bajo forma de un espasmo clónico en una dirección determinada, dando lugar a movimientos de péndulo independientes de la voluntad, no influenciando los movimientos oculares.

- **Dejerine:** Temblor asociado de los globos oculares.
- **Hallion:** Agitación involuntaria por oscilaciones rítmicas.

Las múltiples definiciones de los clásicos han aportado numerosos adjetivos que han ido condicionando nuestra actual definición. Entre ellos, vamos a citar los más significativos:

* *Movimientos involuntarios:* **Plenk Panas, Desmarres, Sorsby, Cogan y Castanera.**

* *Movimientos conjugados:* **Gradenigo y Dejerine.**

* *Movimientos rítmicos:* **Panas, Hunter, Kestembaum, Riser, Coppez, Apern y Jayle.**

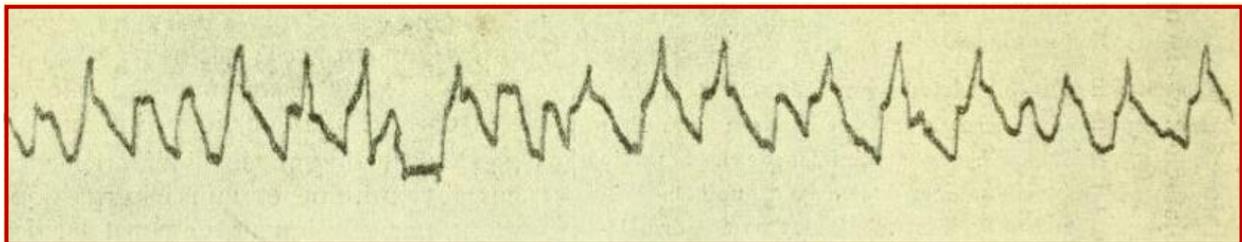
* *Movimientos repetitivos:* **Hirschberg y Fuchs.**

* *Movimientos bilaterales:* **Spiegel, Castanera y Walsh.**

* *Movimientos rápidos:* **Lagrange y Alpern.**

Así establecido, definimos el nistagmo:

“Síndrome perteneciente a alteración de la estática ocular, que se caracteriza por una sucesión de movimientos rítmicos, repetitivos y conjugados de los ojos en torno a uno o varios ejes de Fick, más o menos regulares, de dirección opuesta, con una fase de ida y otra de vuelta (vaivén), 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”. (José Perea, 2006)



Nistagmograma de Wojatschek (1908). Tomado de “Le Nystagmus (Tremblement oculaire)”.

Ponencia presentada el 5 de mayo de 1913 en el Congreso de la Sociedad Francesa de Oftalmología por: el Doctor Henri Coppez.

14.2.

PATOGENIA

Como introducción al espinoso y desconocido tema de la patogenia del nistagmo, lo primero es recordar la definición dada de esta enfermedad. Así, encontramos como característica el tratarse de movimientos “*rítmicos*” y “*conjugados*”, en los que hay algo extremadamente singular, que es su forma ordenada de vaivén o de “*ir y venir*”, se trate del tipo de nistagmo que sea. Esto queda muy lejos, salvo en casos raros, de parecerse a alguna forma de movimiento desordenado y anárquico, manteniendo, no obstante, la nota peculiar de normalidad en los movimientos de versión fisiológicos sincrónicos de los dos ojos, tanto voluntarios como reflejos, de tal manera que puede afirmarse de modo definitivo la normalidad de la dinámica ocular y el cumplimiento que impone la aplicación de la **Ley de Hering (1879)**.

La primera conclusión que hemos de extraer al comprobar el escrupuloso respeto a las leyes de la inervación recíproca, es que el nistagmo es un síndrome que evoca alteración de la estática ocular por compromiso del *sistema tónico* que la controla, coincidiendo la mayor parte de los autores en su *naturaleza supranuclear*, similar a la de los estrabismos supranucleares. En el sentir de **Alfonso Castanera Pueyo (1964)**: “... *la mayor discrepancia entre nistagmus y estrabismo radica en la sensación que este último presenta al observador de “proceso terminado”, al menos en lo motor, mientras que el nistagmus da la impresión de enfermedad en “periodo de estado”. El estrábico llega a una “situación final definitiva”, mientras que el nistagmus da siempre impresión de “estar por el camino”, que*

una vez que empieza la “danza” jamás se estabiliza”.

La central generadora de quietud y movimiento de la estática y dinámica ocular, se encuentra en la sustancia reticulada del mesencéfalo, donde llegan aferencias procedentes de la corteza cerebral y de los núcleos vestibulares.

Para ver se precisa:

1. Que la retina no sea barrida rápidamente por el campo visual, cuya consecuencia sería el fenómeno de “*supresión sacádica*” y la elevación del umbral visual, lo que conduciría a la desaparición de la visión. Este tránsito rápido caracteriza a los movimientos sacádicos y a la fase rápida del nistagmo.
2. Que haya pausas de la mirada, que permitan un campo visual fijo y estable, durante las cuales existan los micromovimientos oculares fisiológicos que impiden el fenómeno de *fading* por saturación de los fotorreceptores retinianos.

Ante un desarreglo del sistema tónico, controlador de la estática ocular, y habiendo perdido la musculatura ocular la facultad de mantener estable el mundo que nos rodea, entra en escena el movimiento, cuya sucesión alternativa conocemos con la denominación de nistagmo, con finalidad de mantener fijo el campo visual inicial, compuesto de un movimiento *lento* de “*deriva*” seguido de otro compensatorio *rápido* de “*llamada*” de sentido contrario al primero.

Durante la secuencia de las dos fases del nistagmo, de ida (lenta) y de vuelta (rápida), la imagen visual que puede ser procesada obligatoriamente ha de pertenecer al ámbito de cualquier momento de la *fase lenta*. Ahora bien, esto no significa que cualquier *fase lenta* de un nistagmo ha de ser compatible con determinada visión dado que, como sabemos, el movimiento de seguimiento o perseguida atribuido a esta fase nistágmica precisa desarrollarse en determinadas condiciones.

En el nistagmo se evidencia la carencia de formación de la función vinculada al *sistema opto-estático (tónico)*, como es la *posibilidad de fijar de manera estable los objetos del mundo que nos rodea*, estén en quietud o en movimiento, resultando imposible evitar al control tónico que rige la musculatura extrínseca el trémulo ocular (alteración de desarrollo del reflejo de fijación). Es como si los ojos, necesitando fijar un objeto, no pudieran mantener estables sus ejes visuales en situación ideal alejándose del objeto fijado (*fase de deriva*) para, a continuación, volver hacia el mismo (*fase de llamada*) y comenzar de nuevo.

Así, de esta manera, se mantendrían los ojos en *perpetuo y eterno vaivén*, cuya gravedad va a depender de lo que llamó **Louis Dell'Osso (1985)** "*tiempo de fovealización*": "*Espacio de tiempo en el que la imagen fijada permanece en la fovea antes de que se produzca la batida rápida del nistagmo. Su importancia depende de la naturaleza, dirección, amplitud y frecuencia del nistagmo*".

Esta misma línea de consideración de lo que es el "*tiempo de fovealización*" es seguida por otros autores, como **Claude Speeg-Schatz**, que en **2008** dice "... el movimiento lento del nistagmo asegura el mantenimiento de la imagen sobre la fovea". Esta aseveración, referida al movimiento lento completo, no es rigurosamente cierta. Por el contrario, sí estamos en consonancia con **Alain Pecherou (2005)** cuando define de este modo el "*tiempo de fovealización*": "*Tiempo durante el cual la foveola fija realmente el objeto de fijación*

durante un ciclo. Se ha demostrado que el nivel de agudeza visual de estos pacientes puede estar directamente correlacionado con el tiempo medio de fovealización, siendo éste la parte de la fase lenta durante la cual la velocidad del deslizamiento sobre la retina es suficientemente lenta (menos de 5°/s) para permitir una visualización más precisa del estímulo".

Quiere esto decir que el "*tiempo de fovealización*" es exclusivamente patrimonio del tiempo en el que los ojos permanecen en fijación estable (en pausa) tras la "*batida*" y de un corto espacio de tiempo inicial de la "*fase de deriva*", siempre y cuando este desplazamiento bi-ocular sea lo suficientemente lento, que **Pecherou** lo estima menor de 5°/s.

Hay dos formas clásicas de *batir* los ojos, con independencia del tipo clínico a que corresponda el nistagmo: "*pendular*" u "*ondulatorio*" y en "*resorte*" o "*retrógrado*". La primera pregunta que formular es si obedecen o no al mismo mecanismo. En la actualidad, a falta de pruebas concluyentes, no hay unanimidad de conclusiones existiendo autores que apuestan por mecanismos distintos, en tanto otros afirman la unidad patogénica de ambas formas de *batir*. Argumentos hay para todos los gustos.

Nistagmo "pendular" u "oscilatorio"

Presenta peculiaridades que lo caracterizan:

- a) Es un movimiento sinusoidal, que muestra sus dos fases de vaivén iguales o, al menos, parecidas en cuanto a velocidad y amplitud.
- b) Es siempre patológico.
- c) Existe en cuadros clínicos congénitos y adquiridos.
- d) Exhibe íntegras las vías motoras.

Dentro de la obscuridad que reina en el mecanismo patogénico del *nistagmo pendular*,

asimilado a una especie de *temblor ocular*, en el que el sueño, la atención y las emociones influyen en el mismo, parece ser que un trastorno central con disfuncionamiento de la sustancia reticulada es indispensable para su producción, teniendo la cibernética mucho que decir al respecto. Este trastorno puede ser adquirido, como ocurre en los nistagmos pendulares de naturaleza neurológica, o secundario a trastornos visuales, en el que se daría alteración del desarrollo de los reflejos optomotores con perturbación del reflejo de fijación, como ocurre en el nistagmo congénito.

Nistagmo en “resorte” de Buys, “retrógrado”, “en sacudida” o “sacádico”

Por el contrario, en este tipo las dos fases de vaivén son desiguales o de diferente velocidad, con una *fase lenta* y una *rápida*, que aparenta, como diría **Antoine Elie Gadaud (1869)**, como si “*los ojos fueran tirados por un cordón elástico*”. Se ha equiparado a un “resorte” que se va incurvando gradualmente y al liberarlo retorna de modo violento a su primitiva su posición.

Suele ser patológico, aunque no siempre, como ocurre con el *nistagmo fisiológico de mirada extrema* o el *nistagmo optocinético*.

De las dos fases del *nistagmo en resorte* se cree que la más importante y esencial, además de la inicial, es la *fase lenta*, que es variable según el estímulo, en tanto que la *fase*

rápida sería la correctora del movimiento de fijación, y se presenta parecida en cualquier tipo de nistagmo.

En el nistagmo patológico la *fase lenta*, a juicio de algunos autores, sería producto de permanente pérdida de armonía entre elementos antagónicos que mantienen el equilibrio del aparato óculo-estático, que conduciría a la desviación tónica de nuestro binóculo en determinada dirección. A este movimiento seguiría otro corrector de mayor velocidad, que sería la *fase rápida* en este tipo de nistagmo. Es como si los ojos, a consecuencia de una alteración tónica de los elementos dependientes del sistema que mantienen el orden de la estática ocular, bien por déficit o por hiperactividad, en contraposición a los elementos que dirigen los músculos antagonistas de aquellos, mantuvieran un estado permanente de desviación conjugada de los ojos en una determinada dirección. Es decir, la *fase lenta* tendría que ser inmediatamente rectificadora para conseguir la fijación mediante la *fase rápida*. Se cree que en todo este proceso la cibernética representa el complemento esencial de estos movimientos de corrección. No obstante, las lagunas que quedan por descifrar son aún muy importantes.

Nistagmo de Frenzel (N. en saltamontes)

Existen dos fases rápidas, de sentido contrario, separadas por un tiempo de quietud.

14.3.

CLASIFICACIÓN

La primera clasificación a considerar es: nistagmo congénito, nistagmo adquirido, nistagmo instrumental y otros nistagmos.

Nistagmo congénito.

De aparición precoz, en los primeros meses de vida, periodo en el que falta el desarrollo de las estructuras corticales vinculadas al aparato sensorio-motor de los ojos. Es el nistagmo oftalmológico. Puede estar asociado a estrabismo, tratándose de un nistagmo en el que la causa incide cuando el reflejo de fijación no se encuentra establecido. Si bien la colaboración de otros especialistas puede tener interés, en este tipo de movimiento patológico el oftalmólogo desarrolla de modo preferente su actividad.

Se caracteriza por los signos siguientes:

- a) Existe solo cuando el individuo fija. Se desencadena con la fijación y desaparece en ausencia de ésta: en la obscuridad y cuando cierra los ojos.
- b) Presenta ambliopía por privación.
- c) No hay oscilopsia.
- d) Con frecuencia se asocia a estrabismo.

Nistagmo adquirido.

De aparición más tardía en la ontogénesis del sistema optomotor, se presenta

sobre una función ya elaborada (el reflejo de fijación se encuentra desarrollado). No se asocia a estrabismo. Frecuentemente es de origen otoneurológico, de naturaleza traumática, infecciosa, tumoral, degenerativa o vascular. Otras veces, idiopático. Su comienzo puede ser brusco o progresivo. El campo de actuación no corresponde al oftalmólogo.

Sus grandes características diferenciales con relación al nistagmo congénito son:

- a) Existe con los ojos cerrados y desaparece con la fijación en los nistagmos vestibulares.
- b) No hay ambliopía por privación, porque este nistagmo hace su aparición cuando ya está desarrollado el sistema optomotor.
- c) Presenta oscilopsia. Ilusión óptica de movimiento de los objetos del entono. Este signo está siempre ausente en el nistagmo congénito.
- d) Vértigo. El paciente tiene la sensación de que su entorno, bien de modo lineal o rotatorio se mueve en torno a él o que él se desplaza en su ambiente. Puede ir acompañado de alteraciones neurovegetativas.

Nistagmo instrumental (nistagmo optocinético).

Se desencadena por medio de maniobras estimulantes del laberinto o mediante instrumentos. En Oftalmología tiene

interés el *nistagmo optocinético*, cuya organización estructural y fisiológica se desconoce. Es un movimiento reflejo de adaptación fisiológica del individuo a su entorno, a su espacio visual en estado de movimiento, ajustando la visión de forma automática.

Morfológicamente tiene el aspecto del *nistagmo en resorte*, con una *fase lenta* de “movimiento de seguimiento”, que se dirige en el sentido en que se desplaza el objeto, seguido

de una *fase rápida*, verdadero “movimiento sacádico” de sentido contrario, momento en el que la visión queda suspendida. Este movimiento rítmico, que tipifica al *nistagmo optocinético*, aparece de forma constante en el individuo normal, siempre que se den las adecuadas condiciones de estimulación.

Otros nistagmos.

14.4.

SEMIOLÓGÍA

La exploración y estudio del nistagmo debe contemplar: anamnesis e inspección, estudio oftalmológico general, examen óculo-motor con registro mediante video-oculografía y examen sensorial.

ANAMNESIS E INSPECCIÓN

Cuando el niño es muy pequeño, a veces el nistagmo es un hallazgo. En otras ocasiones, los padres consultan haber apreciado que los ojos de su hijo están animados por movimientos que les parecen raros o anormales.

Si el niño es algo más mayor, pueden llevarle al oftalmólogo por creer que su visión no es buena, o por presentar tortícolis, estrabismo, u otras alteraciones que se asocian al nistagmo.

Se preguntará sobre fecha de comienzo del nistagmo y comportamiento evolutivo hasta entonces, y si han visto o les ha llamado la atención otra alteración de la motilidad ocular. También nos informaremos si ha sido sometido a algún tipo de tratamiento.

La anamnesis se completará con los antecedentes personales y familiares del niño. En los personales figurará el embarazo y el parto de la madre, con especial referencia a la prematuridad o sufrimiento del niño en el alumbramiento. Del mismo modo, las enfermedades padecidas. En los antecedentes familiares se investigará si entre los miembros de la familia pudiera haber existido algún tipo de alteración de la motilidad ocular e, incluso, alguna malformación congénita ocular.

Hemos de saber sobre la existencia de cualquier clínica subjetiva que pudiera orientar sobre la naturaleza adquirida del nistagmo, como puede ser oscilopsia, vértigo o cualquier tipo de reacción vegetativa.

La inspección detecta con frecuencia los movimientos rítmicos oculares, y el tortícolis, si existiera. Se complementa buscando algún signo general o neurológico asociado.

EXAMEN ÓCULO-MOTOR

En este examen motor debemos precisar:

- * Características del nistagmo.
- * Existencia y valoración de tortícolis.
- * Presencia de movimientos de cabeza.
- * Valoración de estrabismo asociado.

CARACTERÍSTICAS DEL NISTAGMO

Tipo de nistagmo con relación a su forma de detección.

Puede ser diagnosticado de forma espontánea, sin maniobra de provocación (*nistagmo espontáneo*), o despertado por la exploración clínica: oclusión de un ojo (*nistagmo latente*), cambio de posición de la cabeza, prueba física (*nistagmo térmico*) etc, o tras registro instrumental (*nistagmo optocinético*). Existen, finalmente, algunos

voluntarios autoprovocados. El estudio y registro del nistagmo lo exploramos mediante video-oculografía.

Naturaleza.

Vamos a describir tres formas: *nistagmo conjugado*, *nistagmo disyuntivo* y *nistagmo disociado*.

Nistagmo conjugado

De acuerdo con su aspecto morfológico consideramos los siguientes tipos de nistagmos:

1. *Nistagmo en "resorte", "retrógrado", "en sacudida" o "sacádico"* (Figuras 1-a y 1-b).

El movimiento presenta dos fases de igual amplitud, pero velocidad diferente, siendo más rápida en una dirección que en la otra. Es decir, se realiza en dos fases de duración distinta: La primera *lenta* y la segunda *rápida*, que es, en realidad, la que se percibe mejor y, convencionalmente, determina la dirección del nistagmo. Así, cuando la *fase rápida* del nistagmo en "resorte" se realiza hacia la derecha, hablamos de nistagmo derecho, que *bate* hacia la derecha o nistagmo retrógrado derecho.

La *fase lenta*, con movimiento en pendiente o rampa, es de gran interés a valorar porque presenta aspecto distinto según el tipo de nistagmo: Puede ser de *velocidad creciente* como ocurre en el nistagmo congénito manifiesto y en el cerebeloso. Puede ser de *velocidad decreciente*, tal como se ve en el nistagmo congénito latente. Y puede tratarse de *velocidad constante*, como en los vestibulares y en buena parte de los nistagmos neurológicos.

Hemos dicho que el espacio de tiempo en que la imagen fijada permanece en la fovea antes de que se produzca la *batida* rápida del nistagmo lo denominó el neurólogo **Louis Dell'Osso (1985)** "*tiempo de fovealización*".



Louis Dell'Osso

2. *Nistagmo "pendular", "ondulatorio", alternante o "sinusoidal"* (Figuras 2-a y 2-b).

En este tipo, los movimientos, también en dos fases, se realizan simétricamente en los dos sentidos, tanto en amplitud como en velocidad. Es decir, las dos fases son isócronas. Casi siempre es horizontal. Raramente vertical.

3. *Nistagmo mixto*

En él encontramos ambas formas (en *resorte* y *pendular*) según la posición de mirada.

4. *Nistagmo irregular*

Se ofrece con oscilaciones de gran amplitud, dirigidas en los sentidos más dispares, con paradas y arranques profundamente irregular. Se ve con frecuencia en ciegos.

Nistagmo disyuntivo (Alexander Duane).

En este grupo hay que incluir el *nistagmo convergente* (en resorte con fase rápida en convergencia), el *nistagmo divergente* (en resorte con fase rápida en divergencia), y el *nistagmo en báscula (see-saw nystagmus)* (nistagmo vertical en el que en tanto un ojo asciende el otro descende).

Nistagmo disociado.

Aquí veríamos que un ojo tiene nistagmo horizontal, y el otro ojo vertical.

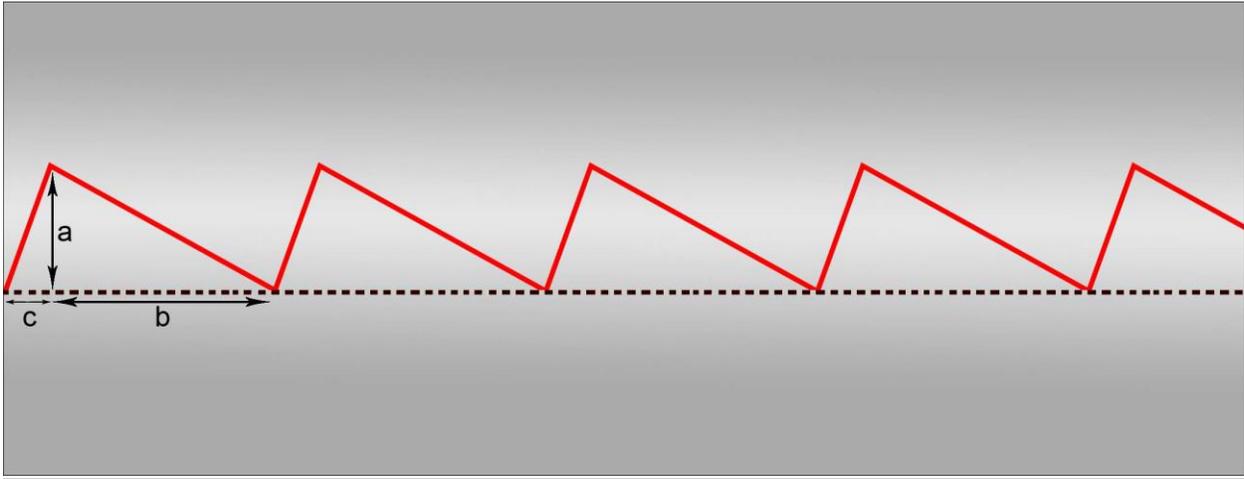


Figura 1-a. Esquema de un movimiento nistárgico en "resorte" con *batida o sacudida* hacia la derecha. En cada onda angular se destacan dos segmentos: uno más largo y oblicuo que presenta la *fase lenta* y otro más corto y empinado que corresponde a la *fase rápida*. "a" representa amplitud; "b" es duración de la fase lenta; y "c" es duración de la fase rápida.

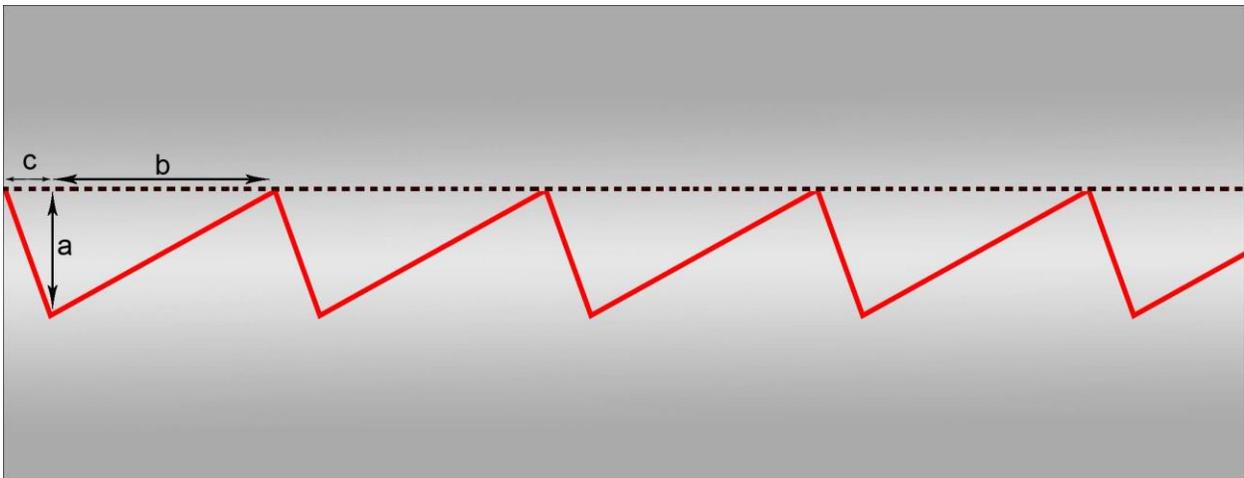


Figura 1-b. Esquema de un movimiento nistárgico en "resorte" con *batida o sacudida* hacia la izquierda. También está indicado la amplitud ("a") y la duración de las fases lenta y rápida ("b" y "c").

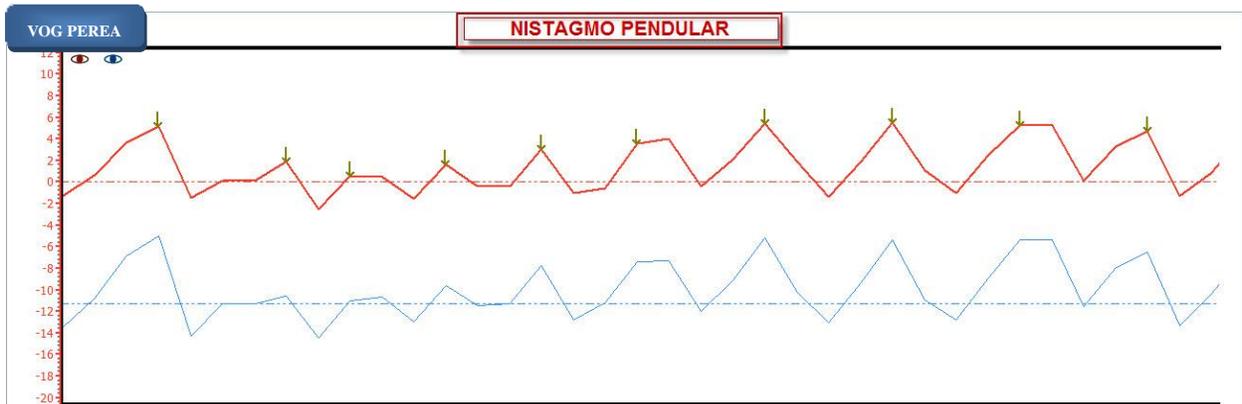


Figura 2-a. Nistagmo mixto péndulo-resorte congruente. Simetría morfológica, de amplitud y velocidad de ambas gráficas.

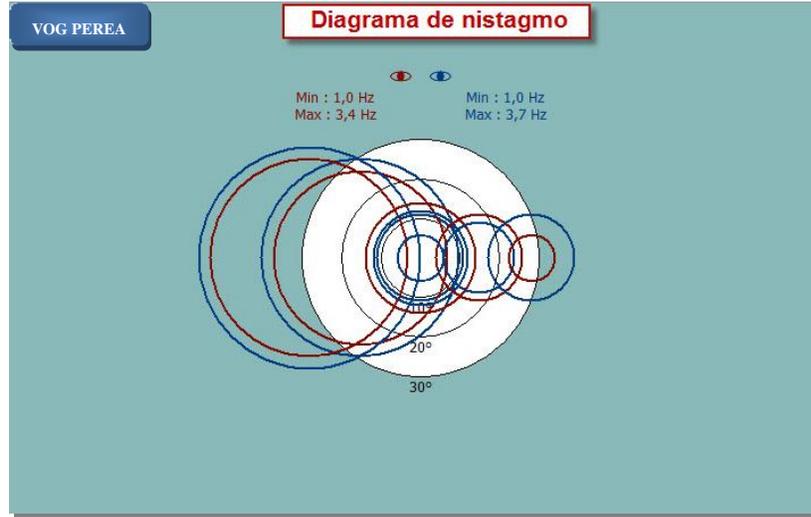


Figura 2-b. Caso anterior. En el diagrama se aprecia mayor disturbio en dextroversión.

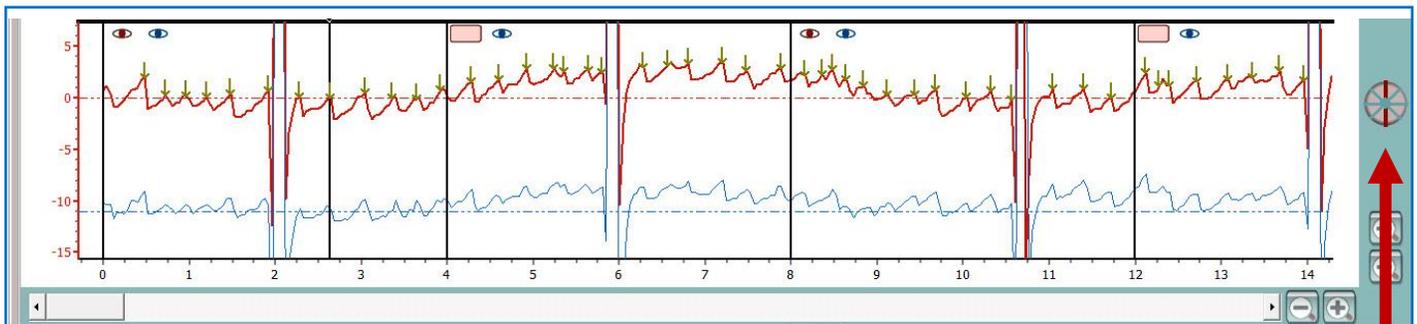


Figura 3. Gráfica de nistago vertical en resorte.

Dirección.

De acuerdo con la dirección en que los ojos *baten*, se clasifican en:

- * **Rectilíneo:** Movimiento horizontal, vertical u oblicuo.
- * **Curvilíneo:** Movimiento circular u ovalado (horario o antihorario).
- * **Retractorio.** Movimiento de delante atrás en la órbita.

Existen, asimismo, nistagmos complejos o compuestos en el que las diferentes formas mencionadas se combinan entre sí.

Por último, puede ocurrir que el movimiento de cada ojo no se haga en la misma dirección, bien porque el nistago sea vergencial horizontal (en convergencia o divergencia), o vertical como ocurre con el nistago en “báscula”.

Congruencia o simetría.

*** Congruente.** (Figuras 4 y 5)

El movimiento es igual en los dos ojos (en cuanto a sentido, frecuencia y amplitud).

*** Incongruente.** (Figura 6)

El movimiento es desigual. La forma más extrema corresponde al *nistagmo monocular*, descrito por **Neustaetter** en **1898**.

La congruencia e incongruencia puede ocurrir, también, de acuerdo con el ojo que fije, de tal manera que el movimiento puede ser distinto fijando uno u otro ojo.

Amplitud.

La amplitud indica el mayor o menor recorrido de los movimientos oculares. La medida en grados es difícil, aunque el oculista experimentado puede, clínicamente, hacer su particular valoración. Fácil por VOG:

*** Amplitud pequeña:** Hasta 5°.

*** Amplitud media:** Entre 5° y 15°.

*** Amplitud grande:** Por encima de 15°.

(Figura 7)

Frecuencia.

Por frecuencia se entiende el número

de movimientos realizados en determinada unidad de tiempo. La unidad es el *Hertz* o *Hercio* (en alusión al físico alemán **Heinrich Rudolf Hertz**). Su símbolo es "Hz". Representa un ciclo por segundo (cantidad de veces por segundo que se repite una onda). Muchos autores utilizan el minuto como unidad. Así, desde este punto de vista se puede considerar la frecuencia como:

*** Lenta:** Por debajo de 60/minuto o 1/segundo.

*** Media:** Entre 60 a 120/minuto o 1-2/segundo.

*** Rápida:** Por encima de 120/minuto o de 2/segundo.

La *intensidad* del nistagmo viene definida por el producto amplitud y frecuencia.

Regularidad.

Con relación a este parámetro, se clasifican en:

*** Regulares.**

Su comportamiento en el tiempo es homogéneo en lo que respecta a dirección, amplitud y frecuencia.

*** Irregulares.**

Los movimientos carecen de regularidad.

*** Anárquicos.**

Los movimientos no adoptan sistematización alguna.

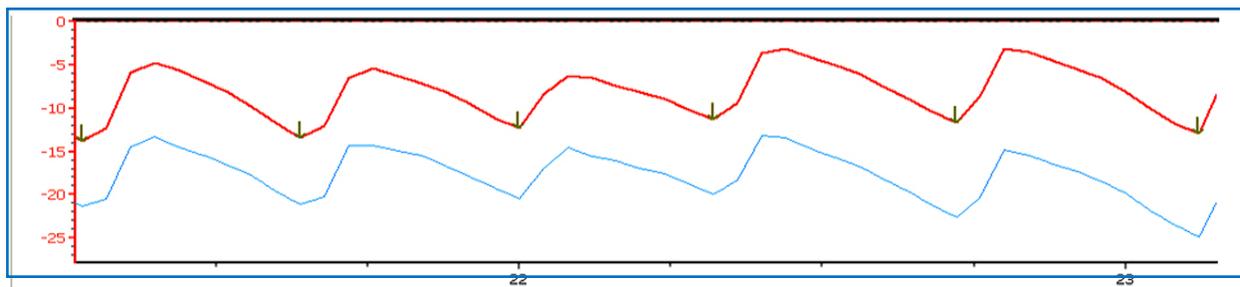


Figura 4. Nistagmo en resorte "congruente" en morfología, amplitud y frecuencia. Bate a la derecha.

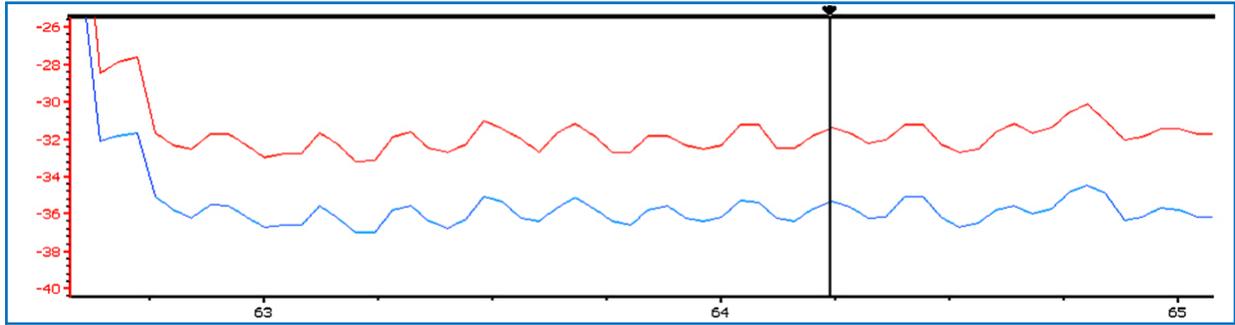


Figura 5. Nistagmo mixto pendular/resorte. Horizontal y "congruente" en morfología, amplitud y frecuencia.

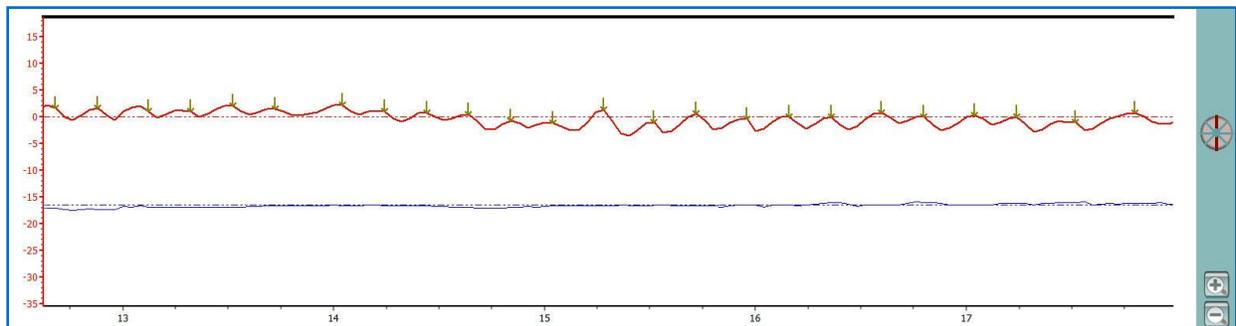


Figura 6. Exotropía sensorial. Nistagmo mixto pendular/en resorte, vertical monocular (incongruente). El movimiento de vaivén afecta solo al ojo derecho, que es el patológico.

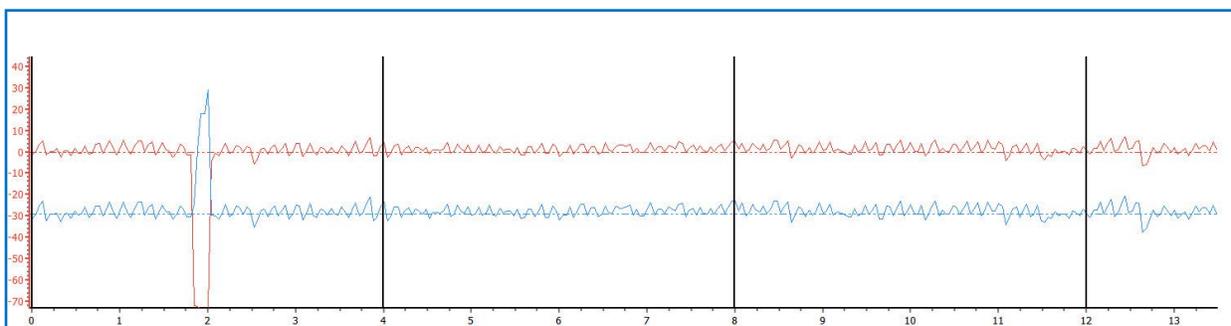


Figura 7. Nistagmo de "frecuencia rápida" (7Hz/segundo).

Factores que modifican el nistagmo.

Haremos referencia a los más importantes, dentro de los diferentes métodos que inducen a variación del nistagmo:

- **Oclusión unilateral.** (Figuras 8 y 9)

Mediante el procedimiento de oclusión unilateral inducimos o aumentamos, bilateralmente, el *nistagmo congénito latente* y el *manifiesto/latente*.

El *nistagmo congénito manifiesto* se mantiene siempre igual y no se modifica con la oclusión unilateral.

- **Oclusión bilateral y oscuridad.**

La oclusión bilateral frena o hace desaparecer el nistagmo congénito, en tanto que se exagera en los vestibulares,

desapareciendo en estos con la fijación. También, la oscuridad hace aumentar el movimiento en los nistagmos neurológicos. Es como si hubiera nictalopía.

- **Cambio de dirección de la mirada.**

Podemos ver cómo varía la intensidad del nistagmo, buscando la *zona de bloqueo* (*neutral zone de Kestenbaum* o *null point de Anderson*), cuyo interés máximo lo encontramos en aquellos con tortícolis compensador. Esta *zona neutra de bloqueo* la podemos determinar haciendo un seguimiento en cualquiera de las posiciones versionales de mirada y en vergencias. También podemos ver la inversión del sentido de *batida*. Incluso se puede llegar a comprobar cómo cambia de morfología, transformándose, por ejemplo, un “nistagmo pendular” en otro en “resorte”.

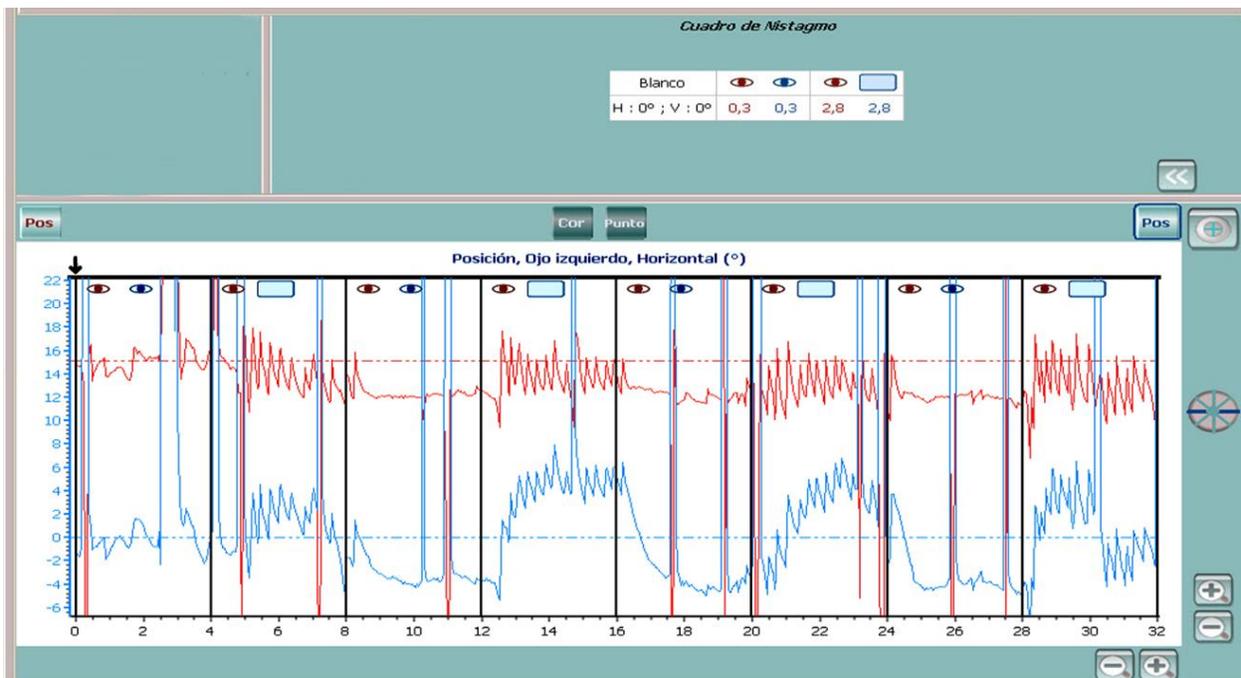


Figura 8. Nistagmo manifiesto latente. El componente latente es muy importante. La figura representa el despertar de éste cuando se ocluye el ojo izquierdo.

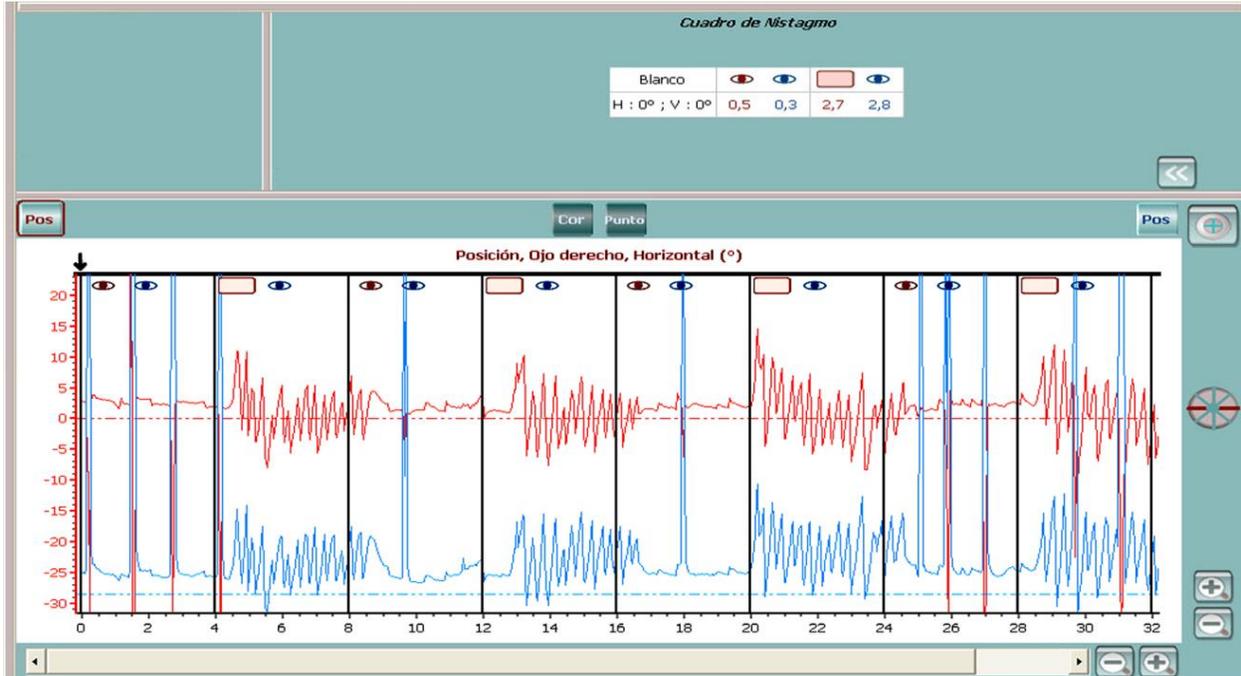


Figura 9. Mismo paciente de la figura anterior y despertar del nistagmo latente cuando se ocluye el ojo derecho.

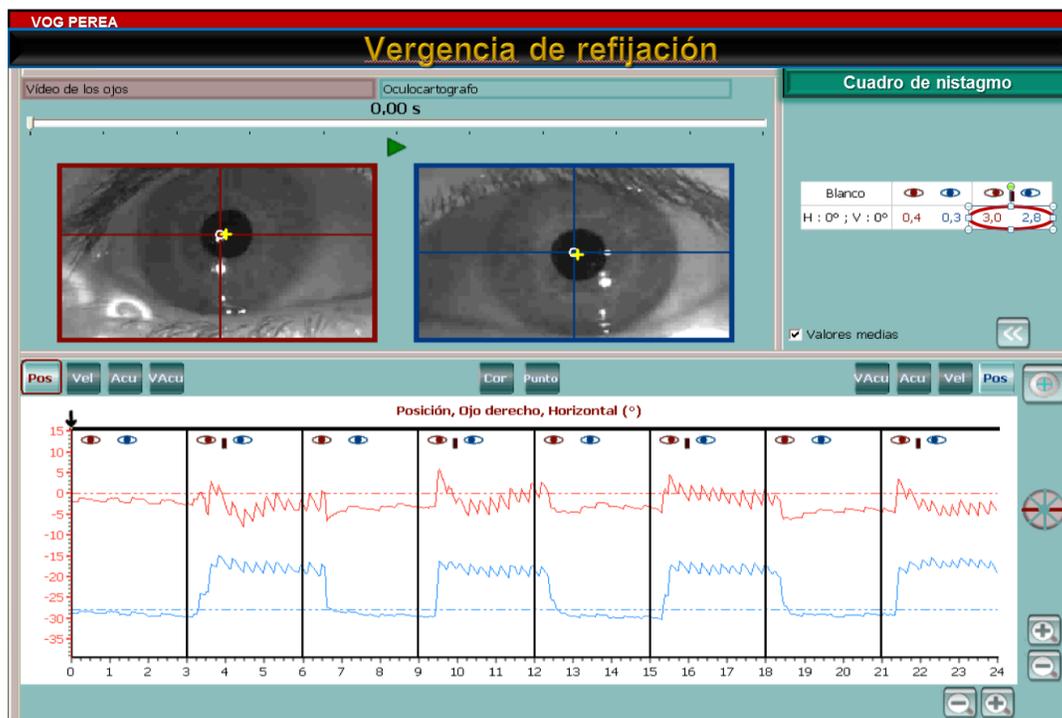


Figura 10. Bloqueo en divergencia. Los momentos de convergencia provocan el disturbio.

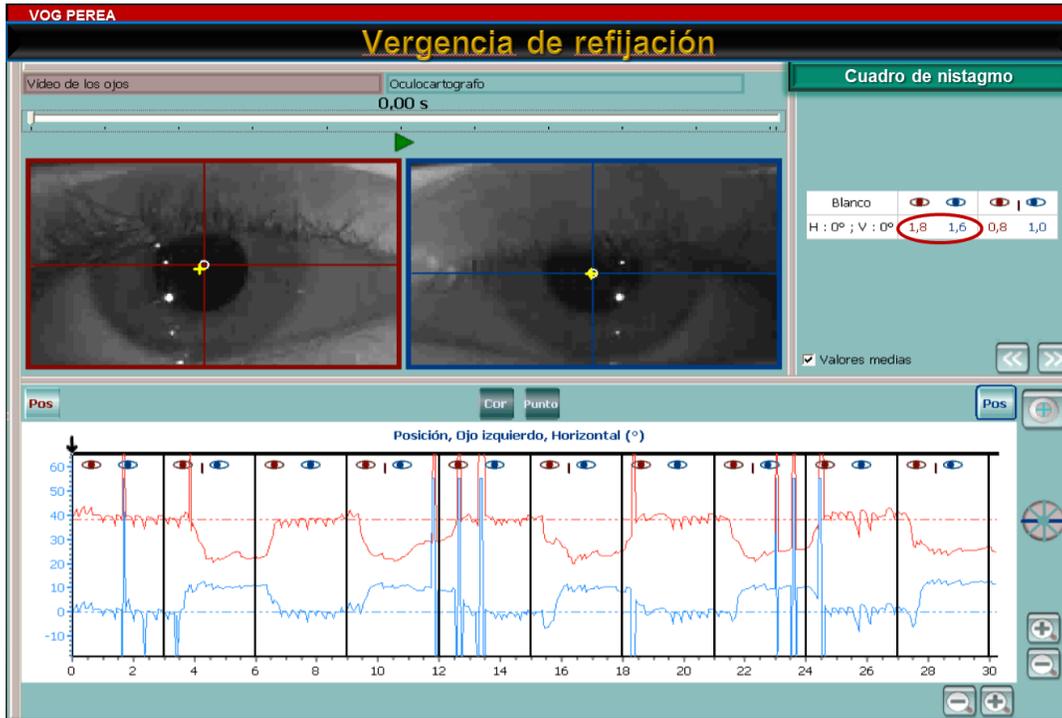


Figura 11. A diferencia del paciente de la figura anterior, esta representa un bloqueo del nistagmo en convergencia.

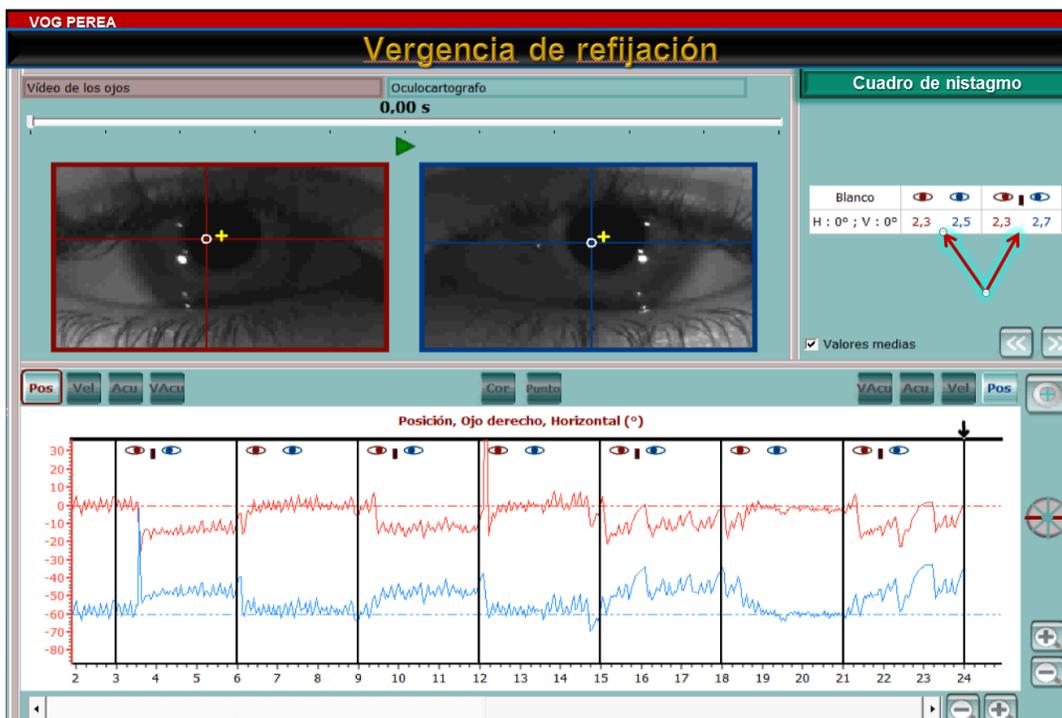
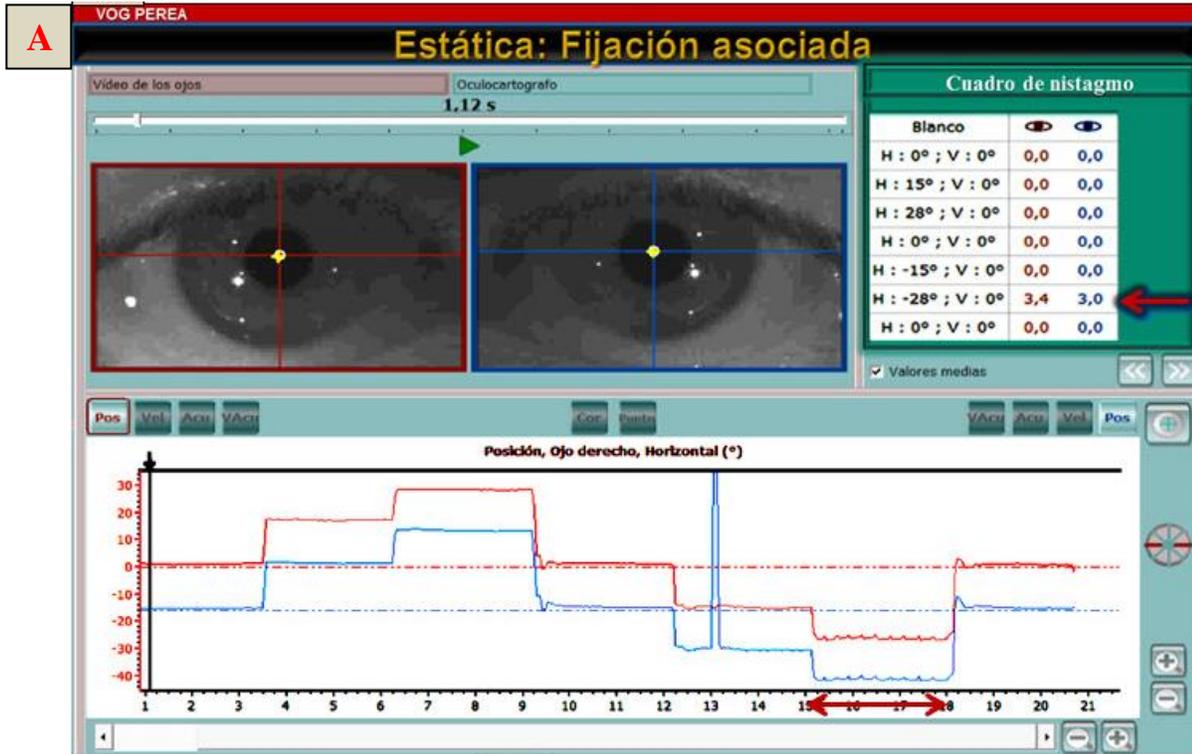


Figura 12. Paciente en el que las vergencias no influyen en el nistagmo como se puede ver en el Cuadro de nistagmo.



- A. Nistagmo sólo en levoversión de 28°.
- B. Nistagmo con bloqueo en levoversión de 28°.

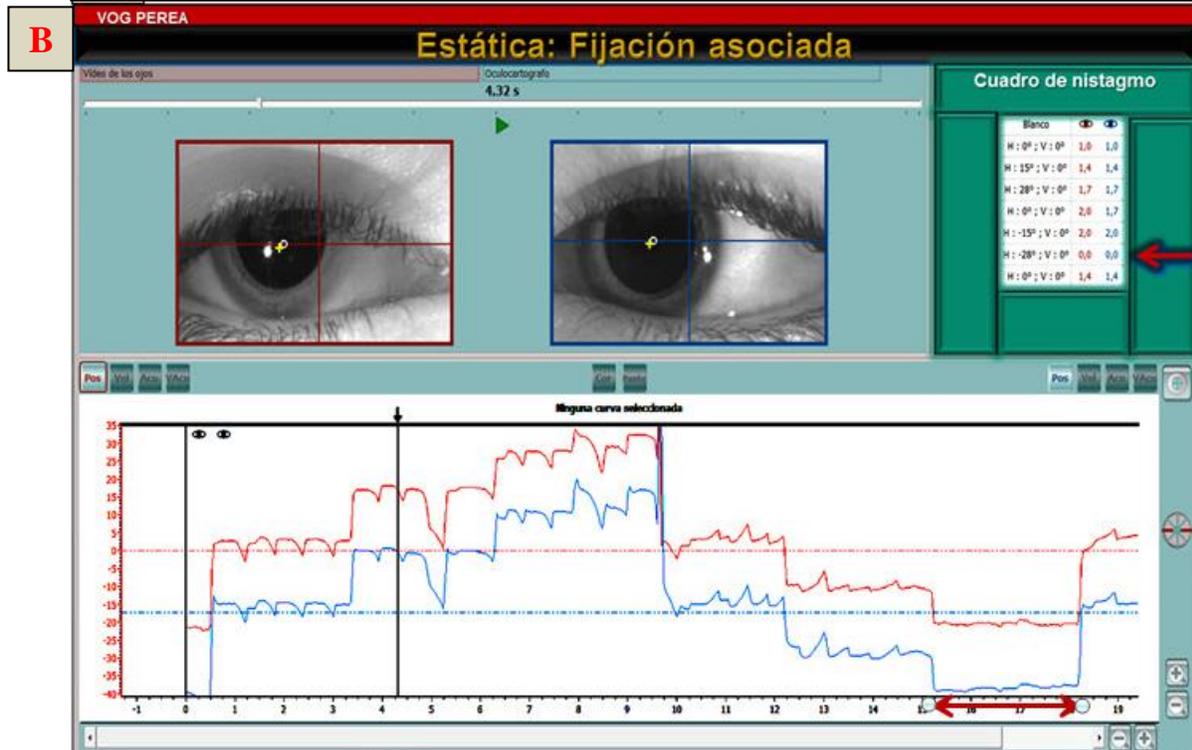


Figura 13.

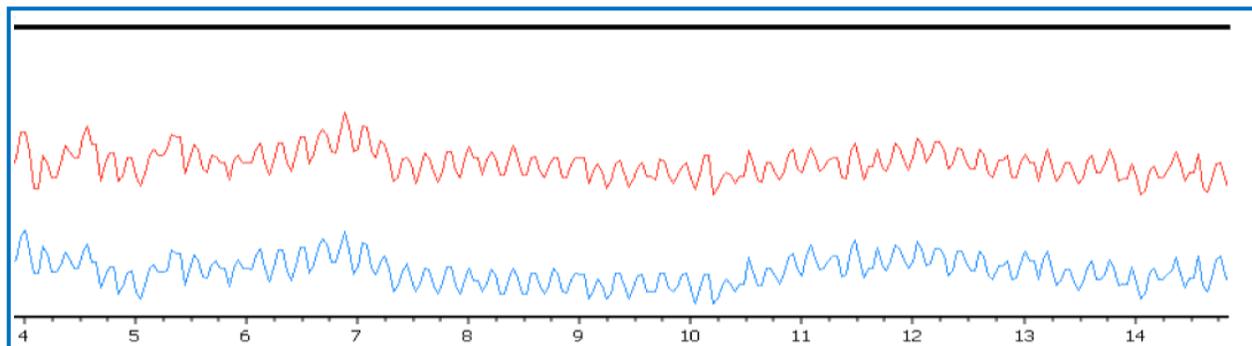


Figura 14. Falso nistagmo. Paciente con temblor cefálico.

TORTÍCOLIS

Al explorar el tortícolis (figura 15, 16 y 17), procuraremos no referirnos a él en ningún momento de la prueba con el fin de evitar poner al niño a la defensiva. Si se siente estudiado y vigilado en este aspecto, suele tratar de rectificar autocontrolándose y disimulando la posición viciosa de la cabeza.

Para ello, el paciente ha de fijar a 5 m el objeto más pequeño que pueda ver, y, en estas condiciones, comprobamos el tortícolis fijando un ojo, fijando el otro y en binocular. Determinaremos la posición de la cabeza con relación a sus ejes de giro, anotando las posibles actitudes cefálicas en las tres situaciones: rotación de la cabeza horizontal, en flexión hacia delante o atrás (antero o retro-flexión), o sobre un hombro (latero-flexión).

Es frecuente comprobar que según vamos dificultando la prueba aproximándonos a tests más pequeños, el tortícolis, cuando es de causa ocular, va aumentando. Es decir, hay incremento de la posición viciosa de la cabeza conforme el paciente fija de forma creciente tests más finos. También aumenta con la emoción.

A continuación, y de igual modo, valoramos el tortícolis en visión próxima.

El tortícolis es una actitud compensadora de la cabeza destinada a mantener uno o los dos ojos en determinada zona (*zona neutra*), en la que el movimiento de *batida* es mínimo o ausente (*posición de bloqueo*).

La *zona neutra* corresponde a aquella donde la situación motora es la mejor para llevar a cabo una función sensorial óptima (mejor agudeza visual), que siempre será excéntrica con relación a la posición primaria de mirada, puesto que en caso contrario el tortícolis no tendría razón de ser. Si embargo, debemos precisar que puede existir *zona neutra de bloqueo* y el paciente no utilizarla, es decir, no presentar tortícolis por resultarle esta posición de cabeza demasiado incómoda por su situación o excentricidad.

El tortícolis se hará girando la cabeza hacia la zona opuesta a la situación privilegiada, para que los ojos se mantengan en ésta. Si la *zona neutra* se encuentra a la derecha, la cabeza girará hacia la izquierda. Puede ser horizontal (cabeza girada a derecha o a izquierda), vertical (cabeza dirigida hacia arriba o abajo), oblicuo (en el que existe asociación de tortícolis horizontal y vertical), y torsional (cabeza inclinada hacia el hombro derecho o izquierdo cuando es torsional puro).

Asimismo, podemos clasificarlo en:

concordante y *discordante*. El *tortícolis concordante* se considera cuando la dirección de la cabeza es la misma fijando ojo derecho que fijando ojo izquierdo. Se llama *tortícolis*

discordante cuando la dirección de la cabeza varía según fije uno u otro ojo, siendo el ojo director el que marca el tortícolis en visión binocular.

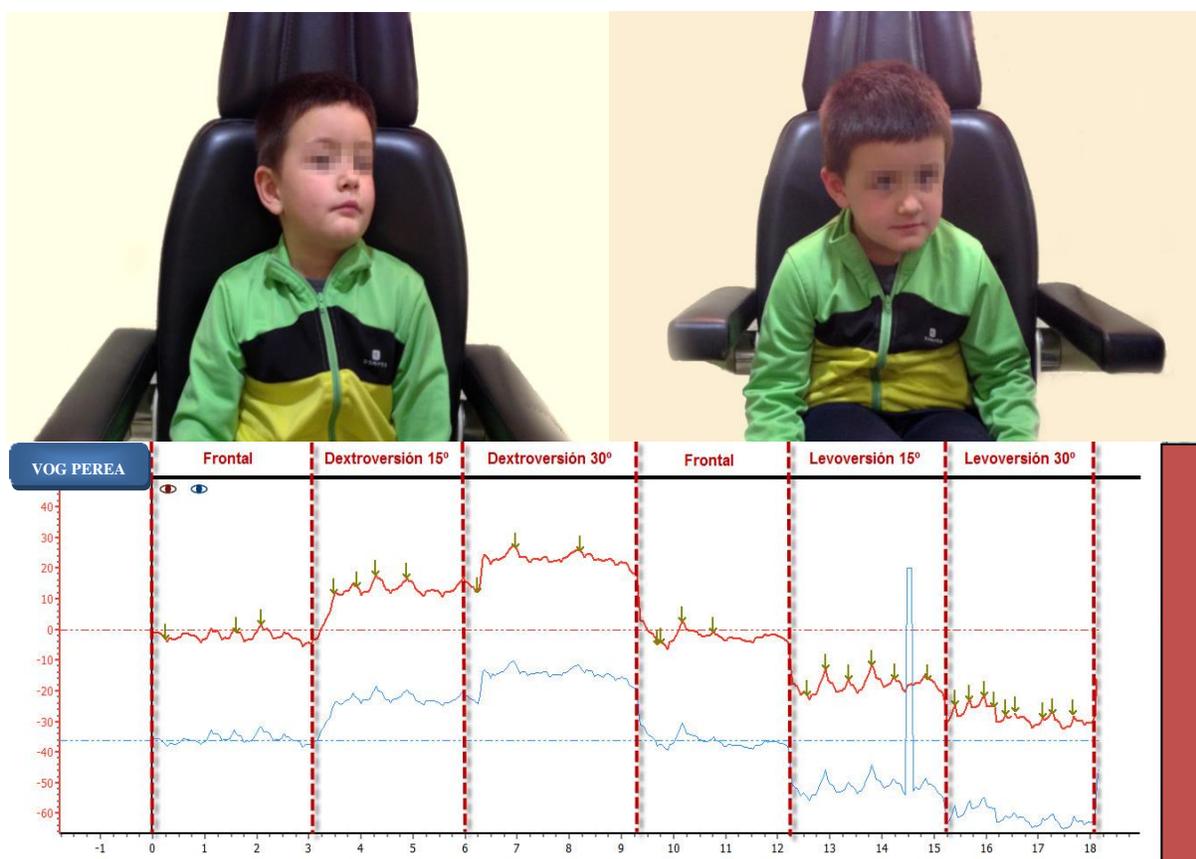


Figura 15. Gemelos con tortícolis horizontal nistágmico. Cabeza girada hacia su lado izquierdo por nistagmo con máximo disturbio en levoversión, como puede apreciarse en la gráfica y en el Diagrama Coordinométrico. Se trata de un nistagmo en resorte, monodireccional batiendo hacia su izquierda, congruente, regular, de amplitud media y de frecuencia media.



Figura 16. Paciente con tortícolis horizontal nistágmico. Cabeza girada hacia la posición de máximo disturbio (dextroversión de 20°).

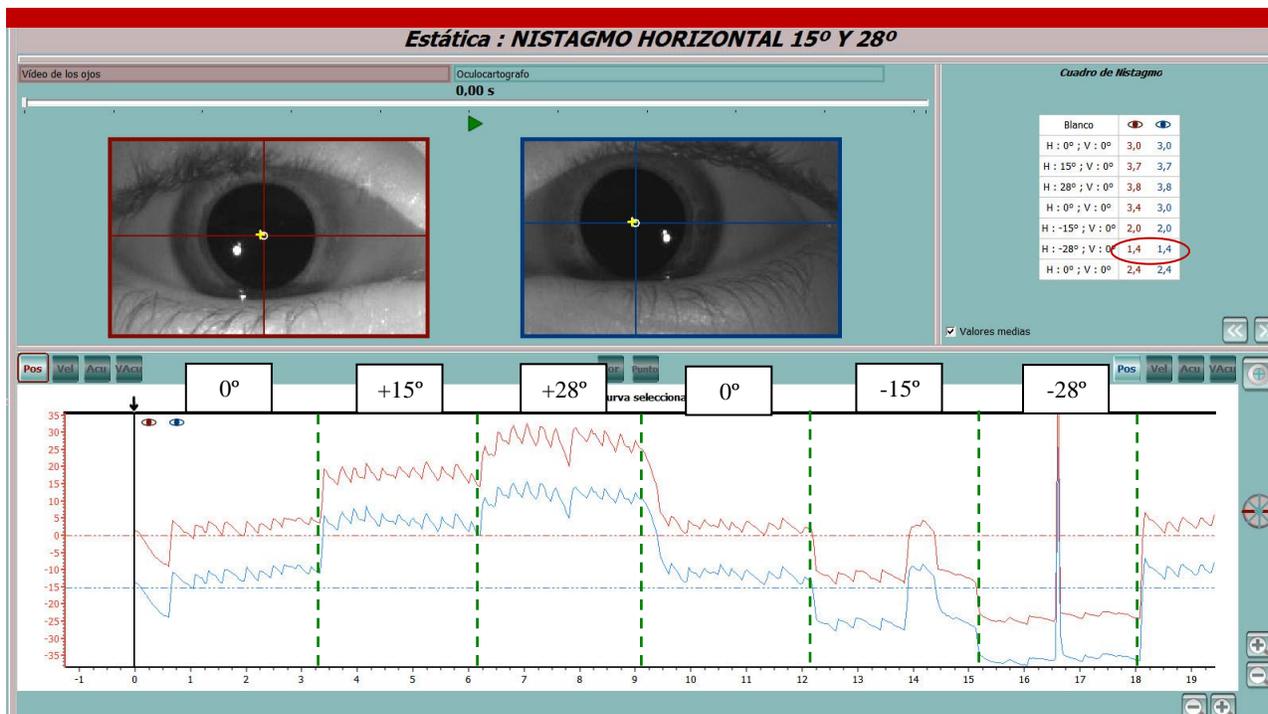


Figura 17. Video-oculografía del paciente de la figura anterior. El mínimo disturbio corresponde a la posición de levoversión de 28° como puede verse en el Cuadro de nistagmo.

MOVIMIENTOS DE CABEZA

Se valorará si existen movimientos rítmicos cefálicos, si son constantes o intermitentes, si los hace en visión lejana o próxima, eje en el que son efectuados (de negación o salutación) y amplitud de los mismos. Veremos si hay relación entre movimiento de cabeza y movimiento nistágmico. No hay relación alguna en el *spasmus nutans*, en tanto es especialmente sincrónico con el batir de ojos en el nistagmo congénito.

ESTRABISMO ASOCIADO

La búsqueda y estudio de un estrabismo asociado se hará de igual forma a como normalmente se practica en este tipo de desequilibrio motor. Remito al lector al capítulo correspondiente.

EXAMEN SENSORIAL

❖ AGUDEZA VISUAL Y REFRACCIÓN

La refracción debe hacerse bajo ciclopejía, determinando su valor por refractometría automática y esquiascopia.

La dilatación pupilar es aprovechada para el estudio de fijación visuscópica, comprobando si el movimiento de la estrella se hace en torno a la fóvea o a distancia de la misma.

La agudeza visual debe comprobarse dejando al paciente libre para adoptar la posición de cabeza con la que se encuentre cómodo (*mirada preferencial*). Así puede evidenciarse si hay o no tortícolis. Se hará en fijación binocular y monocular (derecha e

izquierda). Cuando al ocluir un ojo aumenta el nistagmo, la visión debe tomarse anteponiéndole una lente convexa de +3 en vez del ocluser, que al despertar menos movimiento dará mejor agudeza. En el supuesto caso de que veamos tortícolis, se valorará, de la misma manera, la agudeza visual en la posición opuesta de la cabeza, para comprobar la diferencia. En esta última siempre inferior.

Seguidamente la determinaremos en posición primaria de mirada, e, igualmente, en fijación binocular y monocular (derecha e izquierda).

Por último, al comprobarla en visión próxima, permite saber si existe bloqueo en convergencia.

❖ VISIÓN BINOCULAR

Este estudio es importante, sobre todo si tenemos en cuenta la frecuente asociación que existe entre nistagmo y estrabismo (más del 50%).

Es exploración no fácil de realizar en muchos casos. Buscaremos, al menos, si hay o no cierta cooperación binocular mediante estudio de fusión en el espacio, presencia o no de neutralización, y estereoagudeza. Es obvio recordar la importancia de la edad del paciente al valorar estos datos subjetivos.

ESTUDIO OFTALMOLÓGICO GENERAL

Se explorarán los medios transparentes, la estática y dinámica pupilar y el fondo de ojo. El estudio se completa con la exploración cromática, campimétrica y las pruebas de electrofisiología complementarias.

A veces hemos de añadir a este estudio la exploración neurológica.

Exotropía sensorial

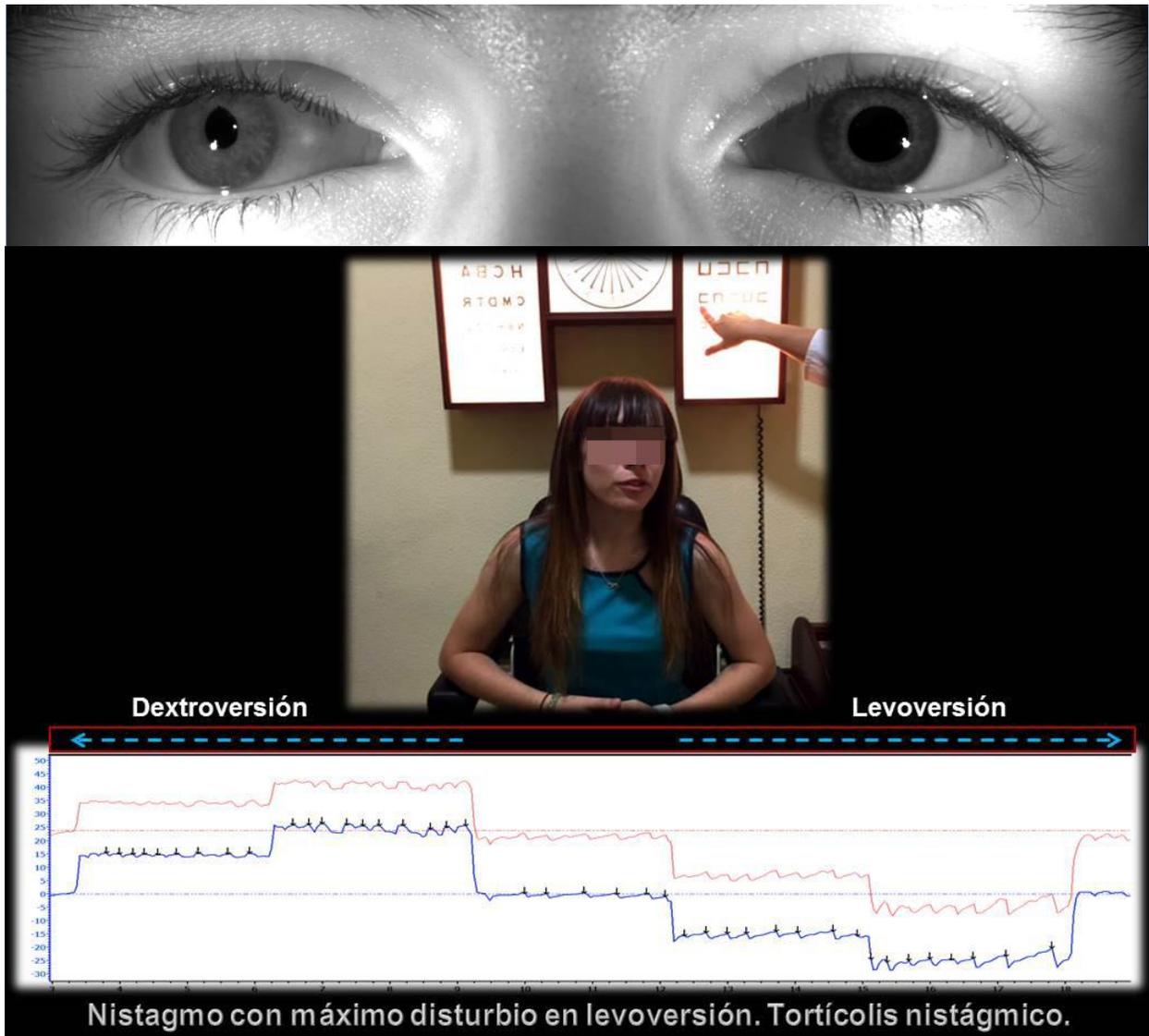


Figura 18. Tortícolis con la cabeza girada a la izquierda de la paciente donde el nistagmo es de mayor amplitud.

14.5.

NISTAGMO CONGÉNITO

CONCEPTO

Por nistagmo congénito se entiende el que aparece en aquella época de la vida de gran inmadurez sensorial y motora (dentro de los primeros 6 meses), periodo en el que falta desarrollo de las estructuras corticales y de las conexiones relacionadas con el aparato sensorio-motor de los ojos. En esta etapa de la vida no hay binocularidad, trabajando los ojos de modo independiente y sin coordinación alguna, con las fóveas mal estructuradas, sin que exista reflejo de fusión, y con inmadura participación del córtex. Es decir, sin que se hayan establecido aún los cimientos de la binocularidad. Se trata, pues, de un síndrome en el que encontramos entremezcladas alteraciones motoras y sensoriales.

Antoine Elie Gadaud (1869), en su libro "*Etude sur le nystagmus*" (página 9) escribe aspectos que hasta ahora no han sido desterrados ni cambiado por modernidad alguna. Por ejemplo, que el nistagmo congénito no es sinónimo de nistagmo hereditario. Que cuando se habla de herencia, lo que se quiere expresar es la transmisión de condiciones adecuadas y suficientes para llegar a ser nistágmico. Y por último que, a pesar de hablar de nistagmo congénito, el temblor de los ojos no se observa antes del segundo mes de vida. Lo que es lógico, pues para que el síndrome empiece a objetivarse es preciso que haya cierta maduración de la fóvea.

Coincidimos con **Annette Spielmann (1991)** en las consideraciones que hace sobre el aspecto terminológico de la denominación inapropiada de "*nistagmo congénito*". Estamos de acuerdo con esta autora en que debería ser sustituido por el de *nistagmo precoz o nistagmo*

infantil, quedando perfectamente diferenciado del *nistagmo adquirido* de origen oto-neurológico.

CLASIFICACIÓN

Gunter von Noorden (1987) hace su primera clasificación de nistagmo congénito en: nistagmo congénito manifiesto y nistagmo congénito latente. Considerando a su vez las formas mixtas.

a) Nistagmo congénito manifiesto

Es un nistagmo constante. La exploración detecta el movimiento anómalo de forma permanente.

b) Nistagmo congénito manifiesto-latente y latente puro

Este nistagmo es de menor intensidad o no existe en fijación bi-ocular. Aparece al ocluir parcial o totalmente un ojo (Figuras 19 y 20).

Por otra parte, y ya en relación a aspectos etiológicos, el nistagmo congénito o infantil se puede clasificar en:

a) Nistagmo congénito esencial o idiopático

Es aquel en el que no se detecta alteración orgánica alguna. No se puede precisar si se trata de la secuela de alteración neurológica o motora anterior, que pasara

desapercibida. Es la forma clínica en la que se aprecia nistagmo sin alteración orgánica conocida y sin carácter familiar hereditario. Suele tratarse de un nistagmo en “resorte”.

b) Nistagmo congénito sensorial (Figura 18)

Es conocido, también, como “*nistagmo por ambliopía*”, “*nistagmo por defecto de fijación*” y “*nistagmo por fijación imperfecta*”. Frecuentemente es un nistagmo pendular.

Se trata de un nistagmo congénito en el que se evidencia alguna alteración orgánica en la recepción de estímulos visuales o en su transmisión, afectando a los dos ojos. En esta forma clínica la visión se encuentra más comprometida que en la forma anterior. A diferencia del nistagmo congénito esencial, no suelen presentar *zona de bloqueo*, ni tortícolis compensador. Sin embargo, es más frecuente el *movimiento nistágmico de cabeza*.

Las alteraciones orgánicas que con más asiduidad acompañan al nistagmo congénito

sensorial son: albinismo, catarata congénita, aniridia, distrofias retinianas, degeneraciones tapeto-retinianas, fibroplasia retrolental, acromatopsia, atrofia óptica, anomalías congénitas papilares, lesiones corio-retinianas y astigmatismos de alto grado.

c) Nistagmo congénito hereditario

Es el nistagmo congénito esencial o idiopático, poco frecuente, en el que se da la transmisión hereditaria. Hay los siguientes modos de herencia: dominante autosómica, recesiva autosómica, dominante ligada al cromosoma X (muy frecuente) y recesiva ligada al cromosoma X.

Es un nistagmo “pendular”, bilateral, simétrico y regular. En ocasiones péndulo-resorte. Por lo común, horizontal sin presentar *zona de bloqueo*. En este tipo de nistagmo son muy frecuentes los *movimientos de cabeza (tremor capitis)*.

Puede asociarse a estrabismo.

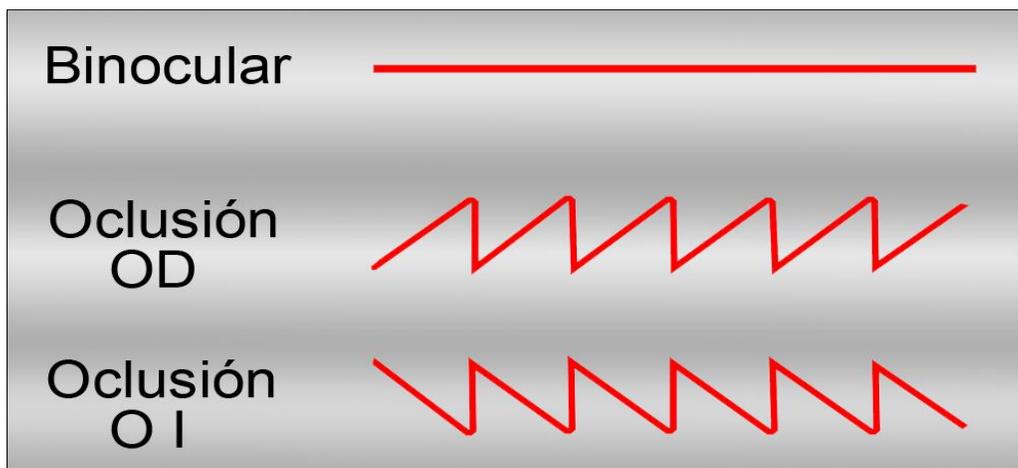


Figura 19. Esquema representativo del **nistagmo latente**. En visión bi-ocular (con los dos ojos abiertos) no hay movimiento nistágmico. Al tapar un ojo aparece el movimiento patológico. Es un “nistagmo en resorte” *batiendo* hacia el lado del ojo que fija. Al ocluir el ojo derecho el nistagmo *bate* hacia la izquierda. Al ocluir el ojo izquierdo el nistagmo *bate* hacia la derecha.

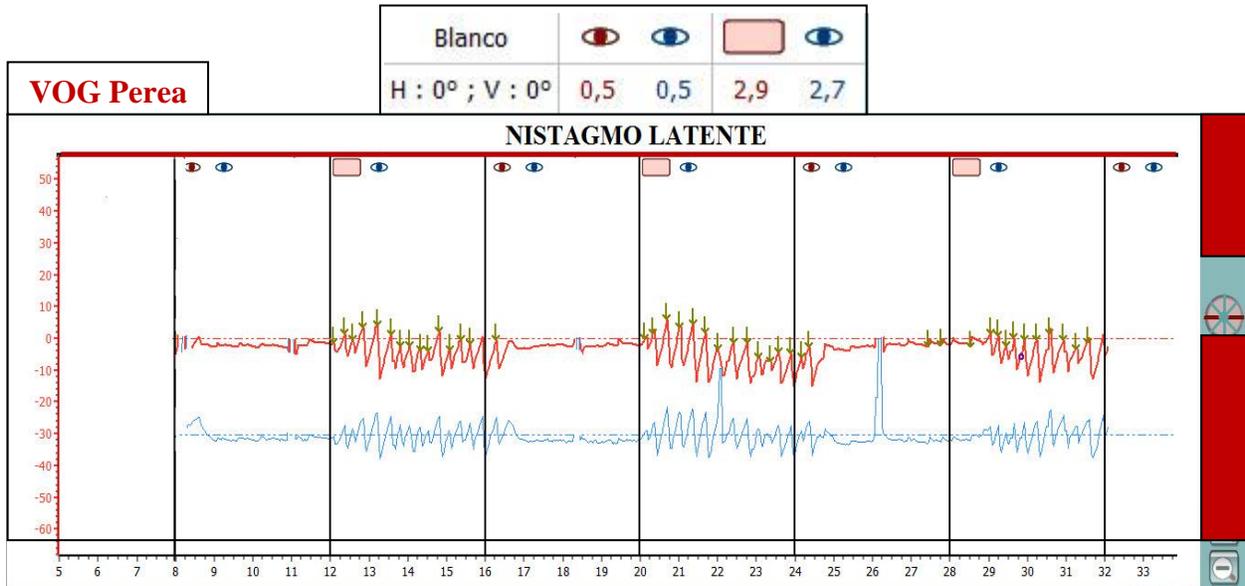


Figura 20. La oclusión del ojo derecho de este enfermo desencadena *nistagmo latente*. Véase en el cuadro superior la frecuencia en Hz donde se aprecia la diferencia que hay entre el vaivén con los ojos desocuidos y tras la oclusión del OD.

NISTAGMO CONGÉNITO MANIFIESTO

Clínica

Casi siempre es un "*nistagmo horizontal*" con característica clínica de gran variabilidad en cuanto a intensidad y frecuencia. Alguna vez podemos verlo cursar con distinta dirección: vertical, oblicuo y/o rotatorio. También, combinado: horizontal/torsional.

Este nistagmo puede ser "pendular" o en "resorte", con *fase lenta* de velocidad creciente, aunque lo más normal, según **Alfred Kestenbaum**, es que sea "mixto", en el que veríamos coexistiendo la forma "pendular" y en "resorte", apreciable sobre todo en miradas laterales. Es, por lo común, "*congruente*".

De las características del nistagmo que veíamos antes, las más influyentes sobre la función visual son: la *amplitud* y la *frecuencia*. El producto de ambas determina la **intensidad** de éste.

El nistagmo en "resorte" puede ser:

a) *Unidireccional*, que *bate* siempre hacia el mismo lado cualquiera sea la dirección de la mirada e indistinto sea el ojo fijador. Incluso si es en fijación monocular o binocular; el nistagmo se hace más importante cuando se mira hacia el lado de la fase rápida y disminuye en la mirada extrema del lado de la fase lenta.

b) *Bidireccional*, mucho más frecuente que el anterior, en que el nistagmo *bate* a la derecha cuando el paciente mira a la derecha, y a la izquierda cuando el paciente mira a la izquierda. En esta forma *bidireccional* existe una zona donde se unen ambas posiciones, que es, precisamente, el lugar en el que se invierte el sentido en el que *bate* el nistagmo, y que corresponde a la *zona neutra* de bloqueo del movimiento nistágmico (*zona ambiversiva de Dieterlé*), donde éste será nulo o más pequeño. La *zona neutra* puede situarse en posición primaria, o estar descentrada, bien a la derecha

o a la izquierda, en cuyo caso hay tortícolis. A veces es muy pequeña, y, también, se puede encontrar en fijación próxima, con disminución del nistagmo en convergencia.

Igualmente, hay que saber diferenciar la inversión del *batido* del nistagmo en “resorte” que se produce en el *nistagmo manifiesto bidireccional*, de la que se produce en el *nistagmo manifiesto-latente*, que es debido a cambio del ojo fijador, y que, como sabemos, cuando fija el ojo derecho *bate* hacia la derecha y cuando fija el ojo izquierdo *bate* hacia la izquierda. Y no cambia el sentido cuando siempre fija el mismo ojo.

En el *nistagmo congénito manifiesto* al practicar oclusión de un ojo no se modifica en nada el movimiento, que indica no haber componente latente.

La oclusión de ambos ojos y la obscuridad hace desaparecer el nistagmo congénito.

La atención y la fijación, por ejemplo, al leer aumentan su intensidad.

A veces, la fatiga, la ansiedad y las emociones algo importantes incrementan los movimientos nistágmicos.

Existen en el *nistagmo congénito manifiesto* determinados mecanismos que neutralizan o al menos disminuyen los movimientos nistágmicos:

a) En primer lugar la corrección de cualquier ametropía, particularmente los astigmatismos si son importantes.

b) En segundo lugar la existencia de una zona espacial en la que, como decíamos antes, el sentido en que *bate* el nistagmo se invierte, y que **Kestembaum** en **1946** denominó *zona neutra* (zona privilegiada de calma).

Zona neutra del nistagmo

En **1857**, **Ludwig Boehm** en su libro “Der nystagmus” refiere: “... que en una dirección de mirada los ojos pueden dejar de temblar. Este punto de reposo se encuentra del lado opuesto al ojo sano, oblicuamente por encima de la raíz de la nariz”.

El húngaro **Léopold Kugel (1868)** asegura que “... en ciertos casos, en los que la rotación de la cabeza y la acción de fijar lateralmente coinciden, el nystagmus es más importante del lado en que la cabeza está girada”.

Finalmente, el que fuera “Interno laureado de los Hospitales” y “Medalla de bronce de la Asistencia Pública” **Antoine Elie Gadaud (1869)** refiere: “... la acción de fijar un objeto aumenta siempre el nystagmus, exceptuando en una cierta dirección de mirada para una distancia determinada. Existe, en efecto, para cada enfermo un punto que puede considerarse sin temblor” (“Etude sur le nystagmus”, pág 112).

Por *zona neutra* del nistagmo se entiende el área más o menos extensa de la posición de mirada en la que el estado de los movimientos nistágmicos es mejor que en el resto, hasta el extremo que llegan a desaparecer. Es importante conocer su localización y amplitud. La video-oculografía permite apreciar un bloqueo estático y cinético, aunque, a veces, en estática no se aprecia zona de mínimo disturbio, en tanto que es apreciable en cinética al valorar los movimientos sacádicos o de seguimiento.

Quando el nistagmo presenta *zona neutra*, puede ser debido a dos situaciones que vamos a diferenciar:

1. Nistagmo en “resorte” con nistagmo “pendular” en la zona neutra

Es, normalmente, un nistagmo horizontal en “resorte”, *batiendo* hacia el lado donde el individuo dirige la mirada, es decir, hacia la derecha cuando el individuo mira a la derecha y a la izquierda cuando mira hacia la izquierda, si bien presenta una *zona neutra* más o menos amplia, frecuentemente centrada en posición primaria, aunque puede estar lateralizada, en la que el nistagmo es de tipo “pendular” con situación motora menos mala o de mayor privilegio que en el resto, donde existe un nistagmo en “resorte”. La *zona neutra* presenta, normalmente, la misma extensión en visión próxima que en visión lejana.

2. Nistagmo con bloqueo en la zona neutra

Se trata, por lo común, de nistagmo horizontal en “resorte”, *batiendo* en el sentido de la mirada, con la particularidad de presentar una *zona neutra* más o menos extensa en la que el nistagmo desaparece, con *bloqueo* de los dos ojos. Normalmente esta *zona de bloqueo* se encuentra en situación descentrada con relación a la posición primaria, siendo más frecuente a la derecha. La *zona de bloqueo* del nistagmo explica el tortícolis que acompaña a esta entidad, girando la cabeza en dirección opuesta a la de la *zona neutra* para situar los ojos en esa privilegiada área donde la situación

motora es ideal para que el individuo tenga mejor función visual.

Con cierta frecuencia, la *zona neutra* es más extensa en visión próxima que en lejana, e indicaría que la convergencia ocular puede suponer un mecanismo compensador al presentar esa *zona neutra* más importante. A veces, se asocian estos bloqueos en convergencia con *zona neutra* en versión lateral.

Existen algunos casos en los que el lugar en el que se invierte la *batida* del nistagmo en “resorte”, que teóricamente correspondería a la *zona neutra* real de bloqueo, es tan pequeña que la zona de privilegio sensorio-motriz es prácticamente inexistente, no desapareciendo el nistagmo en “resorte” en ningún momento, aunque los movimientos nistágmicos suelen estar algo más reducidos en esa área de inversión.

Por último, hay ciertos nistagmos, “pendulares”, en “resorte” y “mixtos”, que no presentan *zona neutra*. Los “pendulares” y “mixtos” por mantenerse constante el movimiento pendular en todas las direcciones de mirada. El nistagmo en “resorte” por tratarse de un *unidireccional*, en el que las *batidas* son realizadas en el mismo sentido en todas las direcciones del globo, no habiendo *zona de inversión* de la *batida*. Si bien, en este último caso, cuando los ojos se encuentran del lado de la *fase lenta* puede existir disminución del movimiento nistágmico.

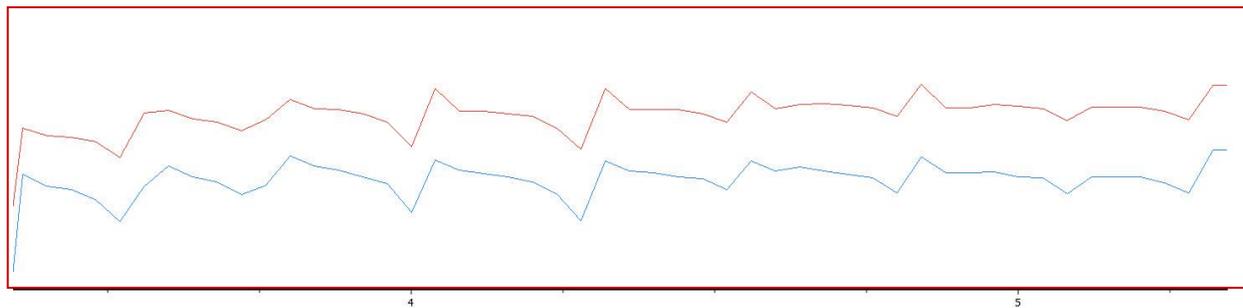


Figura 21. Nistagmo congénito horizontal, en resorte. Congruente. Bidireccional: En dextroversión bate a la derecha.

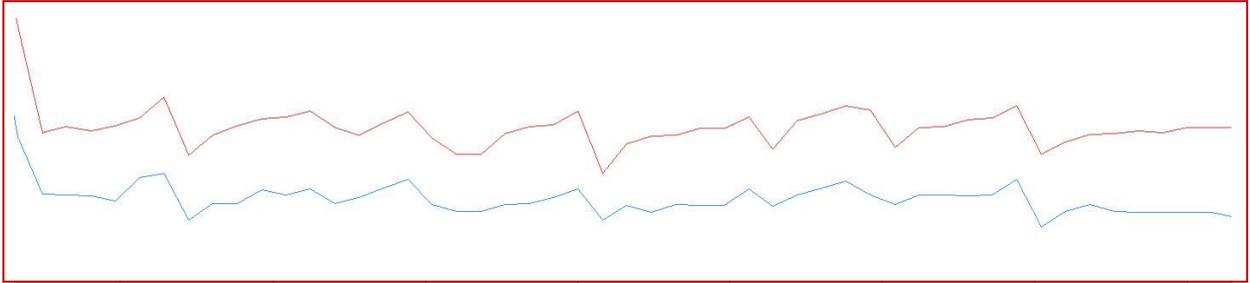


Figura 22. Caso de la figura anterior. Nistagmo congénito horizontal, en resorte. Congruente. Bidireccional: En levoversión bate a la izquierda.

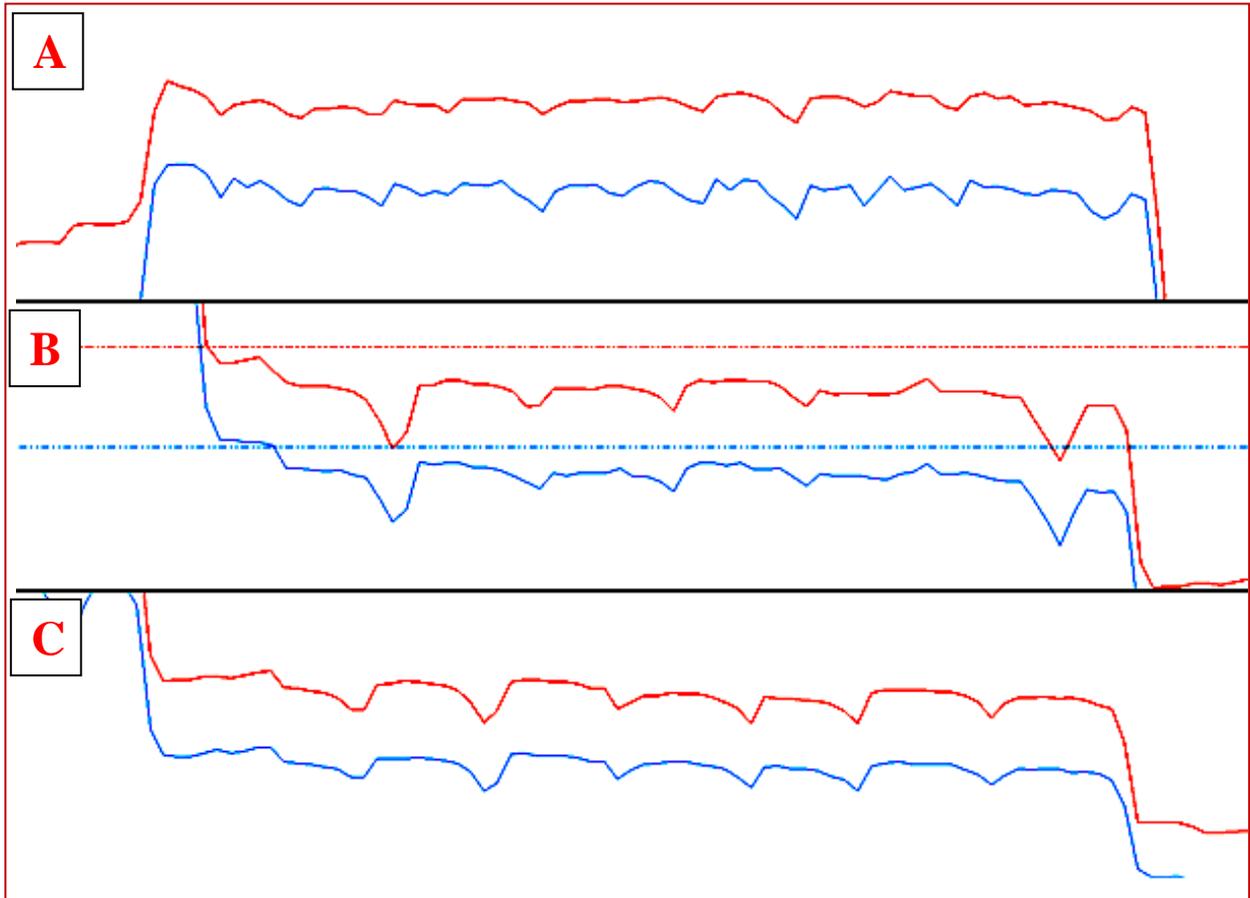


Figura 23. Nistagmo congénito horizontal, en resorte. Monodireccional. Bate a la izquierda en dextroversión, en PPM y en levoversión.

- A. Dextroversión.
- B. PPM.
- C. Levoversión.

Tortícolis

La existencia de *zona neutra* de bloqueo da lugar, en gran número de casos, a que el paciente adopte posición viciosa de la cabeza. Se trata de actitud compensadora espontánea, pero consciente, con pretensión de mantener los ojos en aquella zona donde el movimiento nistágmico o movimiento de *batida* sea ausente o, al menos, mínimo (*posición de bloqueo*). El tortícolis es variable según las necesidades del enfermo. Puede no existir en aquellos casos en los que esta actitud permanezca demasiado incómoda o molesta. Nunca es “disociado”, o sea, que no se modifica por la oclusión monolateral.

La *zona neutra*, lógicamente, siempre descentrada con relación a la PPM, es el área de mínimo disturbio motor y, por tanto, de mejor agudeza visual. El tortícolis se adopta girando la cabeza hacia la zona opuesta a la situación de privilegio o *zona neutra*, con el fin de que los ojos mantengan sobre ésta su dirección de fijación, permitiendo utilizar las condiciones sensoriales más perfectas.

Estadísticamente los tortícolis horizontales izquierdos (cabeza girada hacia el lado izquierdo) parecen ser los más frecuentes.

Antoine Elie Gadaud (1869), nos habla de la inclinación de la cabeza como algo habitual en el nistagmo. No obstante, el francés relacionó la actitud cefálica viciosa con el estrabismo y no con la posición de “bloqueo”.

Según la situación de la *zona neutra* el tortícolis puede clasificarse en:

Tortícolis horizontal

En este tipo de tortícolis la cabeza se encuentra girada con relación al eje vertical, bien a derecha o a izquierda. Se trata de un tortícolis *concordante*, es decir: la dirección de

la cabeza es la misma fijando ojo derecho o fijando ojo izquierdo.

Importa reseñar aquí la posibilidad de existencia de varias *zonas neutras*, una a la derecha y otra descentrada a la izquierda. Presupondría que pudiéramos ver al paciente con varios tipos de tortícolis, utilizados cada uno de ellos en diferentes momentos, siendo la fatiga el motor principal del cambio. Esta utilización de dos *zonas neutras* es posible encontrarla tras cirugía sobrepasada, comprobando la inversión del tortícolis.

Tortícolis vertical

En él la cabeza gira en torno al eje horizontal, es decir, que se dirigirá hacia arriba o abajo. Son mucho menos frecuentes que los tortícolis horizontales.

Tortícolis torsional

Los pacientes pueden presentar tortícolis torsional, manifestado por inclinación de la cabeza sobre un hombro, lugar en el que existe mínimo disturbio motor.

En este tipo de nistagmo, el ojo correspondiente al hombro donde se ha inclinado la cabeza se encuentra en inciclotorsión, en tanto que su congénere se halla en exciclotorsión. Ello es importante, pues para compensarlo habrá que favorecer la exciclotorsión sobre el primero, en tanto que sobre el segundo se tendrá que beneficiar la inciclotorsión.

Tortícolis vergencial

El movimiento nistágmico desaparece o disminuye en visión próxima (bloqueo en convergencia).

Movimientos de cabeza

Son movimientos rítmicos cefálicos, con periodos activos y periodos de reposo o de menor actividad, apareciendo por lo común antes del año, y acompañando generalmente al nistagmo ocular.

El movimiento de cabeza guarda relación con el movimiento de los ojos en lo referente a dirección y amplitud, lo que permite hacer la diferenciación con el *spasmus nutans*, que se manifiesta sin relación con el movimiento nistágmico ocular.

El movimiento suele cesar con el sueño y al cerrar los ojos. Asimismo, el movimiento cefálico puede ser suprimido voluntariamente por el niño.

El mecanismo patogénico del nistagmo de cabeza es desconocido.

Así pues, se valorará si los movimientos de cabeza son constantes o intermitentes, si los hace en visión lejana o próxima, el eje en que son efectuados (más frecuentes los horizontales o de negación, aunque a veces son verticales o de salutación) y, finalmente, la amplitud de los mismos.

Seguidamente se comprobará si estos movimientos guardan relación con los movimientos nistágmicos, o no, en lo referente a dirección y velocidad. Así se hará el diagnóstico diferencial con el *spasmus nutans*.

El comportamiento evolutivo del nistagmo de cabeza en la infancia o adolescencia es bueno, desapareciendo por lo común con el tiempo.

Respuesta optocinética y nistagmo congénito

En el nistagmo congénito la exploración de la respuesta optocinética va a aportar valores acordes con su importancia.

Cuando el nistagmo congénito es poco importante, la respuesta optocinética es normal. Ahora bien, cuando el nistagmo

congénito es más notable, se observará que el nistagmo optocinético se incrementa cuando la *batida* de éste se encuentra en consonancia con la *fase rápida* de aquél, y disminuye, pudiendo neutralizarse, cuando la *batida* es opuesta. Por último, podemos encontrar un nistagmo congénito de severidad extrema, en el que no se detecta nistagmo optocinético.

Existe un tipo de respuesta optocinética que se denomina *respuesta invertida* o *nistagmo de Brunner*, en la que el paciente intenta seguir el test, lográndolo a base de *batidas*, dando la impresión de que, al contrario de lo que debe ocurrir, la *fase rápida* del nistagmo se encuentra en la dirección del movimiento del test.

Nistagmo congénito y estrabismo

Si bien la visión binocular puede ser normal, en un porcentaje bastante importante el nistagmo congénito se acompaña de estrabismo (*nistagmo patente con estrabismo asociado de Quéré*), de aparición generalmente precoz, normalmente en los primeros meses de vida. Son más frecuentes las endotropías (70%), aunque las exotropías representan contingente importante (30%). Podemos encontrar factores verticales (hiperacción de OI y/o DVD).

Al nistagmo congénito manifiesto sin estrabismo, **Quéré (2005)** le llama *nistagmo patente sin estrabismo*.

Gadaud (1869) nos refiere en "Etude sur le nystagmus" pág. 107: "... en el nystagmus simple o idiopático hay a menudo una desviación, un estrabismo convergente o divergente. El estrabismo divergente es raro, pero el estrabismo convergente es, puede ser, el fenómeno concomitante más frecuente. Ora monocular, ora bilateral, permanente o periódico".

En este apartado hay que citar las endotropías por bloqueo del nistagmo, de **Cüppers y Adelstein**, debido a la importancia de la *zona neutra* en convergencia de algunos

nistagmos congénitos manifiestos. Se trata de endotropías en las que la convergencia supondría el mecanismo compensador del nistagmo.

Alteraciones visuales en el nistagmo congénito

El *nistagmo congénito manifiesto* presenta alteración de agudeza visual, condicionada por una serie de factores que pasamos a enumerar:

En primer lugar son frecuentes las lesiones orgánicas que acompañan a esta enfermedad: albinismo, catarata congénita, aniridia, degeneraciones tapeto-retinianas, fibroplasia retrolental, acromatopsia, atrofas ópticas, anomalías congénitas papilares y lesiones corio-retinianas, que contribuyen a importante deterioro visual.

En segundo lugar, las ametropías: astigmatismo, hipermetropía y miopía.

En tercer lugar, la ambliopía por privación nistágmica propiamente dicha, que va a depender: del tipo, amplitud y frecuencia del nistagmo, así como de existencia, o no, de *zona neutra* de bloqueo y de su aprovechamiento por el individuo.

En cuarto lugar, puede haber ambliopía estrábica sobreañadida. Por supuesto que unilateral sobre el ojo no dominante.

Nunca existe oscilopsia. En el nistagmo congénito existe neutralización de este signo subjetivo, que le va a diferenciar de los nistagmos adquiridos de otras etiologías. No obstante, si la oscilopsia es pacientemente buscada, a veces puede encontrarse en posiciones de mirada extrema.

Evolución

En principio, lo normal es que el nistagmo permanezca definitivo durante toda la vida, si bien la tendencia a disminuir la amplitud

de los movimientos nistágmicos se ve con el tiempo.

NISTAGMO MANIFIESTO – LATENTE Y NISTAGMO LATENTE PURO

Clínica

Fue descrito por **Adolphe Faucon** en **1872**, pero hay que puntualizar que **Antoine Elie Gadaud (1869)** en su libro “*Étude sur le nystagmus*” (pág. 111) manifiesta, al referirse a la discusión mantenida por **Boehn** y **Nakonz** sobre si los movimientos nistágmicos desaparecían o no al ocluir un ojo, que **Charles Phillips (1840)** había dicho, por el contrario: “... *el nistagmus aumenta cuando se cierra uno de los ojos*”. Sin duda, el **Dr. Phillips**, de Lieja, se había adelantado a **Faucon** en la exposición del signo que caracteriza al *nistagmo manifiesto-latente*.

Bastante frecuente, es un nistagmo congénito bilateral, casi siempre de dirección horizontal. Se acompaña de estrabismo. Este tipo de nistagmo es uno de los elementos que dan carácter a la *endotropía con limitación de la abducción (síndrome de Ciancia)*.

Normalmente se trata de un nistagmo en “resorte” con *fase lenta* de velocidad decreciente, con la característica peculiar de no existir en fijación bi-ocular (*latente puro*) o, lo que es más frecuente, ser más atenuado en esta situación (*manifiesto-latente*). Aparece al ocluir total o parcialmente (penalizando) un ojo, siendo más patente cuando se hace sobre el ojo dominante. También, al hacer mirar al paciente hacia una posición más o menos lateralizada, siempre menor que la que se corresponde con el *nistagmo fisiológico de mirada extrema*, con el que no tiene nada que ver. Esto hace sencillo el diagnóstico diferencial entre estas dos entidades.

En formas atípicas el nistagmo puede presentar morfología péndulo-resorte.

Nistagmo latente en la oclusión de un ojo

Cuando ocluimos un ojo, aparece el movimiento nistágmico *batiendo* (movimiento rápido de los dos componentes del nistagmo en “resorte”) hacia el lado del ojo fijador. Es decir, si fijamos con el derecho, el nistagmo *bate* hacia la derecha y si fijamos con el izquierdo el nistagmo *bate* hacia la izquierda (*nistagmo alternante*) (Figura 24). **Jean Bernard Weiss** denominó a esta forma *nistagmo bitemporal*. Se trata de un nistagmo horizontal, pudiendo existir componente rotatorio, o vertical si al cuadro se asocia la DVD.

Más raramente podemos observar un nistagmo que, al igual, aumenta al ocluir un ojo, pero *batiendo* hacia el mismo lado cualquiera que fuere el ojo fijador.

Suele haber variación de amplitud y ritmo según se ocluya uno u otro ojo,

independientemente de la visión que tengan. O sea, que suele ser asimétrico o incongruente. Normalmente, como se ha dicho, la intensidad del movimiento nistágmico es más importante cuando se ocluye el ojo dominante, pero podemos ver lo contrario en ciertas formas atípicas. También, podemos encontrar componente latente al ocluir un ojo y no el otro.

Cuando el nistagmo es manifiesto-latente, en visión monocular (tras tapar un ojo) el nistagmo *bate* según lo indicado más arriba: a la derecha si fijamos con el ojo derecho y viceversa. Sin embargo, en visión bi-ocular el nistagmo que existe de forma permanente, aunque más atenuado en esta circunstancia, es bidireccional pero con la particular diferencia con respecto al nistagmo manifiesto bidireccional de que no cambia según la dirección de mirada sino según el ojo fijador.



Figura 24. Nistagmo latente que *bate* hacia la izquierda cuando fija el ojo izquierdo y hacia la derecha cuando fija el ojo derecho. Es de mayor amplitud el movimiento de nistagmo del ojo ocluido, el derecho cuando es este ojo el que se tapa y lo contrario cuando se ocluye el ojo izquierdo.

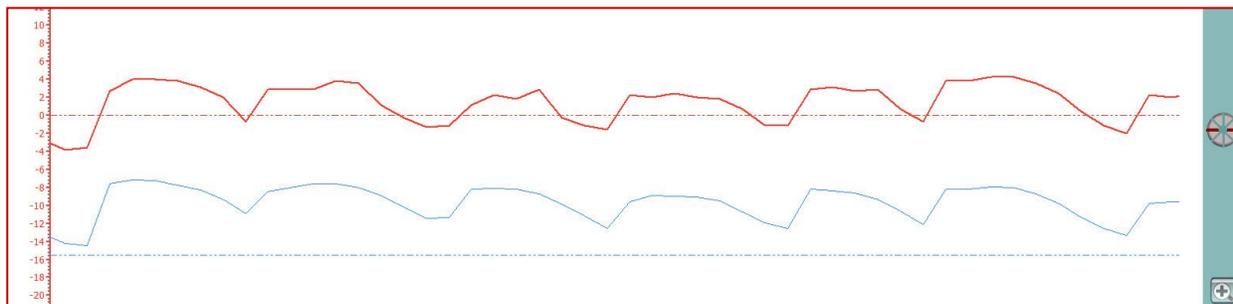


Figura 25. Nistagmo en resorte, congruente, que bate hacia la derecha, con un tiempo muy grande de fovealización que le permite tener una agudeza visual de la unidad en ambos ojos.

Nistagmo latente en la mirada lateral.

Es patognomónico que el nistagmo no existe cuando el paciente se encuentra en posición de *fijación monocular en aducción*. Aparece cuando el paciente sale de esta posición y sigue fijando con ese ojo, que significa ser una manifestación secundaria a la *fijación monocular*. Cuando el paciente mira lateralmente aparece nistagmo en “resorte”, que *bate* en sentido de la mirada, es decir, si se mira a la derecha el nistagmo *bate* hacia la derecha y viceversa. La *zona de inversión* puede estar lateralizada. Es común la asimetría del nistagmo según se mire a uno u otro lado. Asimismo, el nistagmo del ojo que abduce suele ser más amplio que el del que se pone en aducción.

Mecanismos compensadores del nistagmo latente

El nistagmo *manifiesto-latente* o el *latente puro* tienen los siguientes mecanismos compensadores:

a) La fijación bi-ocular

Es un elemento atenuante característico de este tipo de nistagmo. Al

hablar de factor atenuante no me refiero a la visión binocular, que no existe jamás aquí, sino a la estimulación física de ambas retinas o *fijación bi-ocular*.

b) La aducción

Segundo factor de mejora del nistagmo, que no quiere decir que la convergencia lo bloquee, pues en este caso basta con ocluir un ojo para que el nistagmo reaparezca, aunque el ojo esté en aducción. Nada tiene que ver con la *endotropía por bloqueo del nistagmo* de **Aldestein y Cüppers**.

c) El tortícolis

Es otro mecanismo compensador, que se detecta en alto porcentaje, si bien no existe siempre, ya que hay casos en que el nistagmo no se modifica en ninguna posición de versión.

Puede ser: alternante disociado o unidireccional.

Tortícolis alternante disociado

Es la forma más frecuente y característica del *nistagmo manifiesto-latente*. Normalmente se trata de tortícolis de aducción, que cambia su dirección según el ojo fijador. Cuando el paciente mira monocularmente la

cabeza gira hacia el ojo descubierto para fijar con este ojo en aducción. Hacia el lado derecho cuando fija con el ojo derecho y viceversa.

Si fija con los dos ojos, gira la cabeza para poner el ojo dominante en posición de menor nistagmo, que generalmente es en aducción. Es decir, si el ojo dominante es el derecho la cabeza gira hacia ese lado para poner este ojo en situación de aducción.

Tortícolis unidireccional

Tortícolis que se puede ver en la forma "mixta" de nistagmo, donde encontramos un tipo clínico con toda la apariencia de un *síndrome de Kestembaum-Anderson*, pero que responde, asimismo, a la forma de *nistagmo latente* al ocluir un ojo.

Tortícolis de abducción

Quére describe en visión bi-ocular tortícolis paradójico de abducción en el 29% de los casos, frente a un tortícolis de aducción del ojo dominante en el 71%. Estos casos presentaban en monocular tortícolis de aducción.

Fenómenos torsionales que se pueden observar, particularmente cuando hay asociación a DVD:

* Es frecuente comprobar que el tortícolis que acompaña a esta entidad, aparte de girar la cabeza hacia el lado del ojo fijador, la inclina sobre su hombro con inciclotorsión del ojo fijador y exciclotorsión del no dominante.

* Al ocluir un ojo, a la DVD que aparece se asocia, a veces, exciclotorsión.

Estrabismo en el nistagmo latente

El *nistagmo latente* es un síntoma, tal vez el más importante, de la *endotropía con limitación de la abducción (síndrome de Ciancia)*. El *nistagmo latente* lo vemos casi siempre asociado a estrabismo (en el 90% de los

casos para **Von Noorden-1990**), cuyo ángulo puede ser más o menos importante. Con mayor frecuencia endotropía. También exotropía, pudiendo encontrar microtropía y ortotropía.

No hay relación entre importancia y sentido de la desviación con la intensidad del nistagmo.

A veces, la endotropía aparece cuando ocluimos un ojo, vinculada normalmente a nistagmo. Este síntoma no tiene nada que ver con la heteroforia, pues en la endotropía congénita no existe capacidad fusional alguna que pueda romperse, como en aquella. Este signo presenta gran relación con la *fijación monocular en aducción*.

Puede apreciarse divergencia vertical disociada (DVD) en un porcentaje importante de casos de *nistagmo latente*. Se suele ver en los dos ojos, aunque puede ser asimétrica e, incluso, incomitante, con distinto valor según se explore en abducción o aducción, en supraducción o infraducción.

Otro tipo de alteración vertical que podemos encontrar en la endotropía congénita es la hiperacción de los oblicuos inferiores. Es frecuente la asociación de la DVD y la hiperacción del oblicuo inferior. También, síndromes alfabéticos.

Estudio sensorial

Con relación a la visión hemos de tener en cuenta, en primer lugar, la diferencia de agudeza visual existente entre fijación bi-ocular y monocular (de peor agudeza), habida cuenta del carácter esencial que singulariza al *nistagmo latente* o al *manifiesto-latente*, como es la aparición o empeoramiento del movimiento nistágmico en fijación monocular.

En segundo lugar, puede existir ambliopía funcional si no se realiza tratamiento, dado que el *nistagmo latente* se asocia con asiduidad a estrabismo.

En tercer lugar, hay que recordar la frecuencia de patología orgánica en el nistagmo

congénito, a saber: albinismo, catarata congénita, aniridia, degeneraciones tapeto-retinianas, fibroplasia retrolental, acromatopsia, atrofas ópticas, anomalías congénitas papilares y lesiones corio-retinianas.

Respecto a la visión binocular, suele estar profundamente afectada, con correspondencia retiniana anómala.

NISTAGMO LATENTE INVERSO

Por *nistagmo latente inverso* se entiende la disminución o desaparición de un nistagmo bilateral, al ocluir, o simplemente penalizar, uno de los dos ojos. Usualmente hay asimetría en el comportamiento de cada ojo al ocluir o penalizar el congénere. Puede ocurrir que veamos el fenómeno solo al ocluir uno de los dos ojos y no observar lo mismo al hacerlo en el otro.

El *nistagmo latente inverso* lo podemos encontrar en cualquier forma: "pendular" o en "resorte". Tanto en nistagmos idiopáticos como en nistagmos sensoriales. Pueden ser, asimismo, nistagmos con *zona neutra* de bloqueo en posición lateralizada, con su tortícolis correspondiente.

No hay explicación plausible para acceder al mecanismo que produce este fenómeno. Es otro signo más a incrementar en la obscuridad que reina en la patogenia del nistagmo congénito.

TRATAMIENTO

NISTAGMO CONGÉNITO MANIFIESTO

El tratamiento del nistagmo persigue:

a) Mejorar la agudeza visual del enfermo.

Para ello, hay que disminuir la importancia del movimiento nistágmico, de

modo que mejore el tiempo en el que el individuo fija con sus fóveas (*tiempo de fovealización*). Se lograría, bien frenando los movimientos, o colocando los ojos en la posición de versión (*zona neutra*) donde disminuya la *amplitud* y/o *frecuencia* del nistagmo.

b) Corregir o mejorar el tortícolis ocular.

Esta posición viciosa de la cabeza permite al paciente mantener los ojos en situación aventajada donde el movimiento nistágmico desaparece o disminuye a cambio de soportar una postura cefálica más o menos incómoda y antiestética.

Tratamiento óptico

Desde **Ludwig Boehm (1857)** hasta el momento actual, la primera actitud a adoptar es poner al enfermo en las mejores condiciones ópticas posible. El autor alemán, hace ciento cincuenta años, corregía los diferentes defectos refractivos, con el fin de disminuir la intensidad del *balanceo* ocular, con lentes convexas, cóncavas o cilíndricas, con la particularidad de utilizar *crisales azules* cuya misión era separar las radiaciones rojas y amarillas, que consideraba demasiado excitantes.

Hoy, también, el primer tratamiento a seguir es la compensación óptica de las ametropías en su integridad. Se exceptúa la hipermetropía del paciente joven que se mantendrá hipocorregida, siempre que el nistagmo no se acompañe de endotropía. Por el contrario, cuando hay estrabismo asociado prescribimos toda la hipermetropía aun sabiendo que la endotropía acomodativa no es entidad que acompaña al nistagmo congénito.

Cuando las ametropías son importantes o existen anisometropías, se deben recomendar microlentillas. **Joao Alberto Holanda de Freitas (1974)** ha demostrado la mejora de los movimientos nistágmicos y agudeza visual utilizando lentes de contacto.

La refracción siempre será practicada bajo cicloplejia prolongada de 7 días. Por motivos sociales utilizamos a veces ciclopentolato (2 gotas cada diez minutos durante tres cuartos de hora). La esquiastropia puede ser dificultosa. No obstante, la determinación del defecto refractivo puede facilitarse por refractometría automática.

Tratamiento prismático

Por su importancia, preferimos dedicarle un apartado especial, y darle la consideración que merece.

El tratamiento prismático, indicado por **Metzger (1950)**, pretende colocar los ojos en situación de *privilegio* o *confort*, donde los movimientos nistágmicos sean mínimos e incluso desaparezcan. Me refiero a la *zona neutra de bloqueo*, cuya existencia es condición obligada, porque en caso contrario no tendría razón de ser este tipo de tratamiento óptico. La existencia de *zona neutra de bloqueo* se muestra objetivamente por la actitud viciosa de cabeza (tortícolis).

Así pues, lo primero es determinar esta *zona neutra* y su excentricidad para, seguidamente, colocar los prismas adecuados en cuanto a sentido y potencia.

El diagnóstico de la *zona neutra* se efectúa de manera sencilla haciendo seguir al paciente un objeto en las diferentes posiciones de mirada y comprobando si en determinada posición disminuye la importancia del nistagmo. Sobre todo, en lo referente a la morfología (cambio de nistagmo en "resorte" a "pendular"), amplitud y frecuencia. En la actualidad, este procedimiento está superado por la video-oculografía, que detecta estos detalles con total precisión. Cuando existe tortícolis, todo se simplifica porque la dirección adoptada por la cabeza será siempre la de máximo nistagmo para que los ojos se orienten en la situación opuesta buscando la *zona neutra*

de bloqueo, que indica el área de menor desorden o mínimo movimiento nistágmico.

Determinada la *zona neutra*, hay que proceder a colocar los prismas necesarios para llevar los ojos a esta posición.

La *zona neutra* podemos encontrarla en: lateroversión (derecha o izquierda), supra o infraversión, posiciones oblicuas, o convergencia. Los ojos, ya comentado, tenderán siempre a buscar la *zona neutra*, por lo que el enfermo girará la cabeza en sentido contrario. Ejemplo: Si la *zona neutra* se encuentra en dextroversión, la cabeza girará hacia el lado izquierdo para que los ojos se sitúen mirando hacia la derecha. Si la *zona neutra* está hacia abajo, la cabeza girará hacia arriba para que los ojos se dirijan hacia la infraversión.

Los prismas, en razón a su aptitud óptica para desviar hacia su base los rayos luminosos que sobre ellos inciden, al anteponerlos a los ojos del paciente harán que la imagen del objeto fijado sufra desplazamiento en sus retinas en sentido de las bases prismáticas. Esto induce a que los ojos hagan un giro contrario a la base del prisma para poder situar el objeto fijado en el mismo lugar del espacio.

Imaginemos un enfermo nistágmico con *zona neutra* a su derecha. Aquí, en dextroversión, el movimiento patológico es muy pequeño o ausente, de tal modo que, para fijar el objeto situado frente a él y querer verlo a través de esa zona privilegiada o confortable, el paciente tiene que girar la cabeza hacia su lado izquierdo. En este caso, hay que colocar los prismas ante los ojos de forma tal que el sentido de sus bases sea hacia donde se gira la cabeza, es decir, hacia la izquierda, para que el enfermo tenga que girar los ojos en sentido contrario buscando la *zona neutra de bloqueo*. De esta manera, desplazando los ojos con los prismas se anula o disminuye la versión ocular de giro cefálico, que es preciso hacer para situarlos en la zona de mínima perturbación.

Se busca sustituir la rotación de cabeza

(tortícolis) por el giro ocular prismático. O sea, el paciente para poder fijar el objeto situado frente a él a través de su *zona neutra*, tiene que desviar lateralmente sus ojos de alguna forma. Así pues, lo que se consigue con los prismas, únicamente, es suplir un tortícolis molesto o antiestético.

La máxima potencia prismática que puede tolerarse es 8-10 dioptrías prismáticas en cada ojo (**Bruno Bagolini**). Un tratamiento prismático para ser utilizado de modo permanente no debe rebasar esta potencia. Es aconsejable usar la menor potencia prismática que lleve a conseguir un resultado aceptable.

Los prismas de base heterónima (base temporal en ambos ojos) persiguen dirigir los ojos hacia la convergencia, que puede ser buscada cuando la *zona neutra de bloqueo* se encuentra en esta posición. Es preciso que la prueba sea efectiva en visión lejana, bloqueando el nistagmo al estudiar al paciente en posición primaria de mirada y mejorando su visión a esta distancia de 5-6 metros. En estos casos, a veces, es preciso compensar la pseudomiopía que se induce con la convergencia artificial provocada.

Ya hemos dicho que cuando la *zona neutra* es superior a 8-10 dioptrías, el tratamiento prismático simple no será válido teniendo que emplear cirugía.

Sí tendrá validez el empleo de prismas para cuantificar el problema, determinando la potencia mínima precisa para bloquear los movimientos anulando el tortícolis.

Por último, cuando tras cirugía queda un resto de tortícolis sin corregir, puede ser útil la prismación como tratamiento complementario en el postoperatorio.

Tratamiento farmacológico

Algunos fármacos han sido utilizados en el tratamiento del nistagmo, con resultados nulos.

Se han hecho intentos de tratamiento del nistagmo congénito mediante inyección de toxina botulínica en los rectos horizontales y en el espacio retrobulbar, con resultado de transitoriedad en su efecto, teniendo que renovarse la infiltración de toxina cada tres meses.

Tratamiento quirúrgico

Giambattista Bietti, en 1960, clasifica las técnicas quirúrgicas destinadas a mejorar el nistagmo en los siguientes grupos:

a) Técnicas que buscan el aprovechamiento de la existencia de una *zona neutra* de bloqueo para intentar desplazar esta área de confort, donde mejoran o se neutralizan los movimientos nistágmicos, a la posición primaria de mirada. Se busca conseguir mediante cirugía que la *zona neutra de bloqueo* del nistagmo coincida con esta posición primaria.

Antes de la cirugía el individuo recurre al tortícolis girando la cabeza lo suficiente, en sentido opuesto a la *zona neutra*, para poder fijar con sus ojos cuando la *zona neutra* coincida con la posición primaria de mirada. Con la intervención quirúrgica rotamos los ojos hacia la posición del tortícolis para intentar conseguir ajustar *zona de bloqueo* y posición frontal de los ojos.

b) Técnicas destinadas a disminuir la intensidad de los movimientos nistágmicos.

I. Técnicas destinadas a llevar a la posición primaria de mirada la "zona neutra" de bloqueo del nistagmo, cuando ésta se encuentra lateralizada y, en consecuencia, con el correspondiente tortícolis compensador.

Estas *zonas neutras* lateralizadas las encontramos en casos de *nistagmo congénito manifiesto* acompañados de tortícolis ocular. Se

pretende llevar la orientación favorable en que se encuentran los ojos en situación de tortícolis a la posición primaria de mirada.

Las tres principales **contraindicaciones** de estas técnicas quirúrgicas son:

a) No existencia de *zona neutra de bloqueo* del nistagmo. Si falta ésta, no tiene sentido desplazar lo que no existe.

b) *Zona neutra* situada a nivel de la posición primaria. Si ambas áreas coinciden, no tiene razón de ser hacer desplazamiento alguno.

c) *Zona neutra* poco lateralizada. En los casos en los que la lateralización de la *zona neutra* es pequeña ($< 8^\circ$), la técnica quirúrgica con desplazamiento de esta zona de bloqueo no debe hacerse. En esta situación es posible un tratamiento óptico compensador por medio de prismas de base homónima y opuesta a la dirección de mirada. Dicho de otra manera: con la base en el sentido de la posición de la cabeza.

Cuando la *zona neutra* está más lateralizada, no es posible prismar al paciente y el único recurso que cabe es la intervención quirúrgica. Siempre teniendo en cuenta que en este tipo de intervenciones lo único que se pretende es compensar el tortícolis, transportando la *zona neutra de bloqueo* a la *posición primaria de mirada*, sin tener ningún efecto sobre la intensidad de los movimientos nistágmicos, que pudieran existir fuera de la zona privilegiada de bloqueo.

Sus indicaciones son:

a) Cuando la mejora visual entre la que existe en posición de tortícolis y la que presenta con la cabeza en posición primaria es al menos de dos filas.

b) Cuando el tortícolis es demasiado incómodo o provoca alteración estética importante.

Tortícolis horizontales (síndrome de Kestenbaum-Anderson)

Los tortícolis horizontales tienen razón de ser porque el nistagmo disminuye o desaparece al girar los ojos en sentido contrario a la dirección de giro de la cabeza para ver de frente a través de la *zona neutra*. La intervención, que pretende llevar esta *zona neutra* de bloqueo a la posición primaria, tendrá que desplazar los ojos al lugar del tortícolis, practicando refuerzo de los músculos conjugados que versionan en la dirección del tortícolis y debilitamiento de los músculos conjugados opuestos. Sirvan estos ejemplos:

* En tortícolis con cabeza girada hacia el lado izquierdo, que los ojos están versionados hacia la derecha para mirar de frente, hay que reforzar los músculos de la dirección del tortícolis: recto lateral izquierdo y recto medio derecho, debilitando los conjugados opuestos, es decir, recto medio izquierdo y recto lateral derecho.

* En tortícolis con cabeza girada hacia el lado derecho, con los ojos versionados hacia la izquierda para mirar de frente, hay que reforzar los músculos de la dirección del tortícolis: recto lateral derecho y recto medio izquierdo, debilitando los conjugados opuestos, es decir, recto medio derecho y recto lateral izquierdo.

Con relación al número de músculos a intervenir y cantidad de cirugía a hacer, **Denise Goddé-Jolly** aconseja la *técnica de Anderson*. Se realiza retroinserción de los dos rectos horizontales del lado de la fase lenta (dirección del bloqueo), siempre que la distancia de la *zona neutra* a la posición primaria o *número de Kestenbaum* sea menor de 15° .

Gotto en 1954 piensa que deben reforzarse los dos músculos de la *fase rápida* (dirección del tortícolis).

Cuando el *número de Kestenbaum* es mayor de 20° , puede realizarse la *técnica de Kestenbaum*, operando sobre los cuatro músculos rectos horizontales, reforzando los músculos conjugados que versionan en la dirección del tortícolis (*fase rápida* del

nistagmo) y debilitando los músculos conjugados opuestos, que versionan hacia el lado de la *zona neutra* (*fase lenta* del nistagmo).

Bietti practica la *técnica de Kestenbaum* en dos tiempos. En el primero hace debilitamiento de los dos músculos horizontales conjugados de la dirección de la *zona neutra* (*fase lenta* del nistagmo), y en el segundo tiempo refuerzo de los dos conjugados del movimiento de la dirección del tortícolis (*fase rápida* del nistagmo). De esta manera, calcula mejor en el sentido de evitar errores postoperatorios del equilibrio motor.

Parks en 1973 propuso, dada la mayor eficacia que tienen las intervenciones sobre el recto medial comparándolo con el recto lateral, que la cantidad de cirugía también debería ser asimétrica haciendo más cantidad sobre el recto lateral que sobre el recto medio.

En lo que respecta a cantidad de cirugía a realizar, consideramos las mismas cifras que en el estrabismo, pero aplicando el *número de Kestenbaum* expresado en grados. Una vez valorados, lo más exactamente posible, los grados existentes desde la *zona neutra* a la posición primaria, en la aplicación de cirugía a realizar se habrá de tener en cuenta (considerando el paciente con tortícolis y ojos versionados para fijar con la *zona neutra*) que un ojo está en abducción y el otro en aducción. El ojo en abducción lo vamos a considerar como exotropía y el ojo en aducción como endotropía. Con estas consideraciones no queda más que aplicar las cifras para corregir el *número de Kestenbaum* con igual normativa que en el estrabismo.

Tortícolis verticales

Aquí hay que practicar el mismo argumento que en los tortícolis horizontales. Si la cabeza está girada hacia abajo se reforzarán los rectos inferiores de ambos ojos y se debilitarán los superiores para versionar los ojos hacia la dirección del tortícolis. Si lo es hacia arriba el refuerzo recaerá sobre los rectos

superiores y el debilitamiento sobre los inferiores.

Parks aconseja debilitar los rectos verticales correspondientes si el tortícolis no sobrepasa 25°. Lo combina con refuerzo de los rectos opuestos cuando el *número de Kestenbaum* es mayor.

Tortícolis torsionales

En tortícolis torsionales la cabeza se inclina sobre el hombro opuesto a la ciclorrotación que busca el bloqueo. Así, en un paciente con cabeza inclinada hacia el hombro derecho, los ojos realizarán cicloversión izquierda. El ojo derecho se colocará en inciclorrotación y el ojo izquierdo en exciclorrotación para buscar la versión ciclorrotadora del bloqueo.

Aplicando la *técnica de Kestenbaum* se debería ciclo-rotar estos ojos para llevarlos a la posición del tortícolis. En el ejemplo anterior, habría que reforzar el oblicuo inferior del ojo derecho y el oblicuo superior del ojo izquierdo (los ojos ciclo-rotan hacia el lado derecho), y debilitar el oblicuo superior del ojo derecho y el oblicuo inferior del ojo izquierdo (que ciclo-rotan hacia el lado izquierdo). Es decir, *habría que crear quirúrgicamente una ciclotorsión derecha*.

Para ello, en el ojo a favorecer la exciclotorsión (ejemplo del ojo derecho) habría que reforzar el oblicuo inferior y debilitar el oblicuo superior, y en especial las fibras anteriores, responsables más directas de la torsión. En el ojo a favorecer la inciclotorsión (ejemplo del ojo izquierdo) habría que reforzar el oblicuo superior avanzando las fibras anteriores y debilitar el oblicuo inferior.

Tortícolis nistágmico y estrabismo asociado

Si al nistagmo con tortícolis se asocia un estrabismo horizontal, la actuación quirúrgica para curar o mejorar el tortícolis debe realizarse sobre el ojo dominante. Trataremos de llevar la

zona neutra de bloqueo a la posición primaria, que se conseguirá desplazando el ojo dominante a la posición de tortícolis, reforzando el músculo que lo moviliza hacia esta posición, debilitando su antagonista homolateral. Así, si la cabeza está girada hacia el lado derecho y el ojo dominante es el derecho, habrá que reforzar el recto lateral de este ojo y debilitar el recto medio del mismo. Si el dominante es el ojo izquierdo, habrá que reforzar el recto medio del ojo izquierdo y debilitar el recto lateral de este ojo;

A la cirugía realizada sobre el ojo director, aplicando el *número de Kestenbaum* destinada a tratar el tortícolis ocular, le seguirá el tratamiento quirúrgico correspondiente sobre el ojo desviado no dominante para compensar el estrabismo.

II. Técnicas para disminuir la intensidad de los movimientos nistágmicos.

Ante el desconocimiento de la etiopatogenia del nistagmo, el sentido lógico ha llevado al médico desde hace mucho tiempo a buscar un procedimiento que permitiera poner *freno* a los vaivenes nistágmicos.

Con este fin, desde mediados del siglo XIX se realizaron miotomías y tenotomías, para disminuir la función motriz de determinados grupos musculares. Ya **Dieffenbach (1839)** y **Chelius (1839)** emplearon la tenotomía para curar el temblor convulsivo de los ojos. Y también, **Florent Cunier (1840)** y **Charles Philips (1840)** utilizaron con éxito, según ellos, la tenotomía libre del recto interno para curar el nistagmo.

Sin embargo, no todos los tratamientos así efectuados por los cirujanos de la época fueron igualmente exitosos, incluso algunos con resultado dramático como la exoftalmía que tuvo **Lucien Bauden (1841)** tras practicar tenotomía de todos los músculos del ojo. Esto llevó a **Goosselin** a combatir la tenotomía como práctica quirúrgica de este trastorno.

Fue preciso la autoridad de **Boehm (1857)** para tratar de poner orden en el tema, precisando como hacerse y las limitaciones.

Gadaud (1889) en su libro "Etude sur le nystagmus" (pág. 155) expone las indicaciones con total precisión: "... *el tratamiento curativo del nistagmus consiste en la tenotomía de los músculos rectos para combatir las sacadas, y del músculo oblicuo menor para combatir las oscilaciones*". Para este autor, las *sacadas* son movimientos nistágmicos fuertes en sentido horizontal o vertical. Las *oscilaciones* son movimientos débiles de rotación alrededor del eje anteroposterior del ojo.

En el siglo siguiente **Blatt (1933)** aporta resultados quirúrgicos practicando tenotomías de los cuatro músculos rectos en nistagmos horizontales.

Las consecuencias mediante estos procedimientos seguían siendo imprevisibles. Particularmente en lo referente a exoftalmías y exotropías postoperatorias. Es sabido que a igualdad de cirugía es mayor el efecto de debilitamiento del recto medio que del recto lateral.

Giambattista Bietti (1956) describe la inserción retroecuatorial de los músculos rectos a 13 mm consiguiendo disminución de los movimientos nistágmicos, que permite al individuo mejorar su agudeza visual. Su procedimiento era el siguiente: operaba primero un ojo haciendo los dos rectos horizontales, que los retroinsertaba 13 mm. Si se encontraba con divergencia postoperatoria importante compensaba esta exotropía operando el recto lateral del otro ojo mediante retroinserción generosa del mismo. En caso de no encontrar divergencia repetía la doble retroinserción retroecuatorial en el otro ojo. A pesar de los aceptables resultados que el autor refiere, siempre utilizándolo en casos graves, esta técnica quedó olvidada.

En el año 1989, **Emma Limon de Brown** la resucita aportando una casuística optimista en el conjunto de 31 pacientes. A partir de entonces, autores como **Von Noorden (1991)**,

Spielmann (1993), Helveston (1991), Gómez de Liaño P. Rodríguez Sánchez J.M. y Gómez de Liaño R. (1995) han comunicado buenos resultados con esta técnica, consistente en efectuar retroinserciones importantes de 10 a 14 mm en los cuatro músculos rectos, procurando realizar menos cirugía en los rectos medios para evitar exotropías postoperatorias. Hablamos de enfermos con nistagmo, sin tortícolis ni estrabismo.

En casos de nistagmo sin tortícolis, pero con estrabismo (endotropía), puede practicarse retroinserción de 10 a 14 mm sobre los dos músculos rectos horizontales del ojo dominante y sobre el recto medio del ojo desviado, acompañado de resección del recto lateral de este mismo ojo, más o menos importante según el ángulo de desviación.

Limon de Brown también utiliza en endotropías: retroinserción de 10 mm de ambos rectos medios combinado con retroinserción de 5 mm de los dos rectos laterales; y, otras veces, retroinserción de 10 mm de los cuatro músculos rectos más resección de ambos rectos laterales. En exotropías practica retroinserción de 10 mm de los rectos laterales añadiendo retroinserción de 5 mm de los dos rectos medios; y en otros casos, retroinserción de los cuatro músculos horizontales más resección más o menos importante de acuerdo con el ángulo de los dos rectos medios.

Hertle (2003) publicó diez casos de nistagmo congénito operados mediante desinserción de los cuatro músculos rectos horizontales y reinsertión a su inserción original. Como resultado obtiene en nueve pacientes disminución de la amplitud y frecuencia de los movimientos nistágmicos. En cinco de ellos consigue mejorar la agudeza visual, aunque nueve relatan ganancia subjetiva. Según el autor la tenotomía de los músculos oculares hace mejorar los nistagmos al interrumpir las señales propioceptivas enviadas a la corteza cerebral.

Cuando al nistagmo se añade tortícolis, se puede proceder de la forma siguiente:

1. *Nistagmo con tortícolis, sin estrabismo.*

Ante tortícolis horizontal, si es importante, se retroinsertarán 10-12 mm los músculos rectos horizontales que versionan hacia la posición de bloqueo. En un paciente con tortícolis izquierdo (cabeza girada a la izquierda), se retroinsertan los músculos recto lateral derecho y recto medial izquierdo, que son los que versionan hacia la derecha. Si el tortícolis no es demasiado importante, se retroinsertarán 10-12 mm los músculos rectos horizontales que versionan hacia la posición de bloqueo, y 5-6 mm los otros dos músculos rectos horizontales. Así, en el caso arriba citado de un paciente con tortícolis izquierdo, se retroinsertarán 10-12 mm los músculos recto lateral derecho y recto medial izquierdo, y 5-6 mm los otros dos músculos rectos horizontales.

Ante tortícolis vertical, se procederá a debilitar los músculos verticales que versionan hacia la posición de bloqueo. Por ejemplo: tortícolis con cabeza girada hacia arriba debido a un bloqueo en infravesión, se debilitan los cuatro músculos depresores, o sea los dos rectos inferiores y los dos oblicuos superiores.

Con respecto al tortícolis torsional, se hará de igual modo, debilitando los músculos que torsionan hacia la posición de bloqueo. Así, en tortícolis con cabeza girada hacia la derecha se debilitarán los intorsionadores del ojo derecho (oblicuo superior y recto superior) y los extorsionadores del ojo izquierdo (oblicuo inferior y recto inferior). En un tortícolis importante, se operarán los cuatro músculos que actúan sobre la torsión. En otro moderado se debilitarán solo dos músculos, uno de cada ojo, teniendo en cuenta de que hay que actuar sobre músculos cuya acción vertical sean la misma para evitar que aparezcan tropías verticales.

2. *Nistagmo con tortícolis y estrabismo*

En estos casos, aplicaremos el mismo principio de retroinsertar los músculos que versionan hacia la posición de bloqueo, teniendo en cuenta las correcciones y reservas musculares a mantener para, en primera o segunda intervención, tratar la tropía existente.

NISTAGMO CONGÉNITO MANIFIESTO-LATENTE

La primera norma de tratamiento es poner al paciente en las mejores condiciones refractivas, compensando, si la hubiere, la anisometropía y cualquier factor acomodativo.

El segundo precepto que aplicar es el tratamiento o profilaxis de la ambliopía buscando la isoagudeza. Debe hacerse, incluso, en aquellos casos de fijación cruzada, donde tenemos la casi total seguridad de no existencia de ambliopía. Se practicará la oclusión alternante con el fin de forzar la abducción del ojo no ocluido, consiguiendo con esta praxis mayor movilidad de los ojos hacia afuera, luchando contra la contractura de los músculos aductores.

Cuando a pesar de la oclusión el niño no es capaz de abducir está indicada la cirugía previa a la oclusión.

El tratamiento mediante oclusión se practicará cuando el componente latente del nistagmo es débil. En el caso de ser importante se tratará de evitar la oclusión, sustituyéndola por una penalización óptica de lejos.

Sentada esta base, en el aspecto terapéutico son dos los puntos importantes a considerar:

* Tratamiento farmacológico con toxina botulínica.

* Tratamiento quirúrgico.

Tratamiento farmacológico con toxina botulínica

Es el mejor tratamiento cuando el niño es menor de año y medio y no existe alteración vertical importante.

Cuando el niño tiene más de 3 años, se puede intentar tratamiento con toxina siempre y cuando la endotropía sea menor de 15°.

Tratamiento quirúrgico

Algunos autores defienden la cirugía precoz, entendiéndose así la realizada antes de 18 meses, para conseguir cierta colaboración binocular con fusión periférica y un pequeño grado de estereopsis, que serviría, al menos, para mantener buen resultado estético con estabilidad del ángulo. El problema del tratamiento quirúrgico precoz es el posible no control posterior de la ambliopía, que puede desarrollarse fácilmente a esta edad temprana y transformarse en definitiva e irreversible. Los padres llevados de alegría y optimismo por el buen resultado estético obtenido creen que el pequeño ya está curado. No es fácil para un profano entender que microtropía y ortotropía no es lo mismo.

Otros defienden que es mejor mantener la oclusión para evitar la ambliopía y favorecer el movimiento abductor de uno o de los dos ojos hasta los 3,5 años y a esa edad operar. A nosotros nos agrada esta actitud. El problema se plantea si al practicar la oclusión no somos capaces de vencer el tortícolis, manteniéndose la fijación en aducción. En estos casos se debe proceder al tratamiento farmacológico o a la intervención quirúrgica precoz.

La actividad operatoria guardará relación con el tipo de desviación y la importancia del espasmo.

En cuanto a tipo de intervención a realizar, algunos autores se decantan por la doble retroinserción de los rectos medios, como

hace **Julio Prieto**. Se trata de retroinserciones bilaterales generosas, que oscilan de 6 mm para ángulos de 15° a 20°, a 8 mm para ángulos de 30°.

Maurice Quéré también practica cirugía simétrica en los casos que la tropia se acompaña de tortícolis de aducción disociado.

Otros oculistas prefieren combinar retroinserción-resección del recto medio y lateral respectivamente del mismo ojo. Incluso algunos autores defienden esta última combinación aplicada a los dos ojos (**Arthur Jampolsky, 1971**).

Annette Spielmann a la cirugía clásica de retroinserción o de retroinserción más resección, asocia la Fadenoperación, con la que frenando los rectos medios le vale para combatir la aducción de fijación. Así actúa sobre el ángulo mínimo, obtenido mediante

valoración de la posición estática de Lancaster con pantallas translúcidas, que corrige mediante retroinserción de los rectos medios, asociando la Fadenoperación. Cuando el ángulo es importante, a la cirugía debilitadora del recto medio combinada con la Fadenoperación añade la resección del recto lateral, con idea clara de ser más generoso en este caso que en la endotropía esencial. Esta autora opina que la Fadenoperación es la técnica quirúrgica ideal para luchar contra el nistagmo latente y manifiesto-latente.

La exploración determinará la posibilidad, o no, de actuar sobre un verticalismo asociado, a veces de muy difícil detección a esta edad. Sobre el tratamiento de la DVD o de un músculo oblicuo remito al lector a los capítulos correspondientes.

14.6.

SPASMUS NUTANS

Spasmus nutans, temblor de la cabeza, nistagmo de la cabeza o "**Head nodding**", fue bautizado en las postrimerías del siglo XIX por **R.W. Raudnitz** como "*nistagmo de las tinieblas*" en alusión al aspecto etiológico, creyendo que se trataba de una enfermedad debida a percepción insuficiente de luz por el niño durante los primeros meses de vida.

Clínica

Síndrome de etiopatogenia desconocida, que aparece en los primeros meses de vida, con frecuencia alrededor de los 6 meses, prodigándose más según algunos autores en el sexo femenino de clases modestas (Duke Elder).

Clínicamente se caracteriza por tres síntomas: **temblor de la cabeza*, **nistagmo* y **tortícolis*.

Por lo demás, no se asocia a ninguna otra alteración ocular. Estos enfermos presentan fondo de ojo y medios transparentes normales. Tampoco se aprecia alteración neurológica alguna.

Temblor de la cabeza

Signo más importante y frecuente, y que da nombre a la enfermedad. Suele aparecer antes que el movimiento de los ojos.

Estos movimientos lentos de cabeza presentan una dirección con variables. El temblor puede realizar el giro alrededor del eje vertical (movimiento de negación), alrededor del eje horizontal (movimiento de salutación),

e, incluso, ser mixto.

Sobreviene en forma de crisis alternando con periodos de reposo o descanso que duran por lo común segundos, pero que puede alargarse hasta minutos.

Uno de los caracteres que tipifican al *spasmus nutans* es que el movimiento, temblor o nistagmo de cabeza, es independiente y no guarda relación alguna con el movimiento nistágmico ocular, cosa importante a conocer para diferenciar el *spasmus nutans* de los movimientos cefálicos que a veces acompañan al nistagmo congénito.

El movimiento de cabeza desaparece en posición de decúbito y durante el sueño.

Nistagmo ocular

Normalmente es un nistagmo "pendular" horizontal, de débil amplitud, pero de ritmo rápido (6-8 por segundo). No obstante, pueden darse variaciones en cuanto al sentido, amplitud y ritmo.

Es representativo el carácter asimétrico del nistagmo ocular. La amplitud del movimiento de ambos ojos suele ser distinto, y se puede llegar a ver un nistagmo unilateral.

Inciendo en el tema, no guarda relación con el movimiento cefálico e, incluso, el nistagmo ocular aumenta al sujetar e inmovilizar la cabeza. También desaparece en decúbito supino.

Tortícolis

Con frecuencia es horizontal. Es un síntoma muy constante, aunque no siempre

acompaña a los dos anteriores. Al igual que los movimientos de cabeza desaparece con el sueño.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo, fundamentalmente, con el nistagmo encontrado en algunas enfermedades neurológicas y con el nistagmo congénito.

Lo primero a hacer es confiar el niño al pediatra para que la valoración neurológica descarte cualquier proceso inductor de estos movimientos anómalos.

Después, tendremos ante nosotros el difícil problema de determinar si se trata de *spasmus nutans* o de nistagmo congénito con movimientos cefálicos. Intentaremos despistarlo en base a los siguientes datos:

a) El *spasmus nutans* comienza más tarde que el nistagmo congénito, si bien esta variable es algo relativa.

b) El nistagmo ocular del *spasmus nutans* suele ser asimétrico en cuanto a intensidad, que lo diferencia de la congruencia que presenta el nistagmo congénito.

c) Los movimientos de cabeza del

spasmus nutans no guarda relación alguna con el nistagmo ocular, dato también muy importante a tener en cuenta para el diagnóstico diferencial con el nistagmo congénito, en el que los movimientos de cabeza (cuando existen) están relacionados con el movimiento nistágmico.

d) El nistagmo congénito con frecuencia es familiar.

f) La desaparición espontánea del *spasmus nutans* es, a veces, el único signo que permite llegar, si bien posteriormente, al diagnóstico definitivo.

Evolución y pronóstico

La evolución favorable del *spasmus nutans* y, por tanto, su buen pronóstico, es uno de los signos más importantes de la enfermedad, y, en ocasiones, elemento clave para llegar al diagnóstico definitivo.

Ciertamente, en el transcurso de los dos primeros años de vida desaparecen espontáneamente los síntomas que caracterizan este proceso sin dejar secuela alguna. No precisa, pues, tratamiento de ningún tipo.

14.7.

NISTAGMO DE LOS MINEROS

Esta enfermedad profesional, en la actualidad prácticamente extinguida, fue descrita por vez primera por **Guillot en 1858**.

Su síntoma cardinal es el nistagmo. Morfológicamente es un nistagmo de tipo "pendular", cuyo movimiento lo efectúa según un eje variable, con mayor frecuencia rotatorio, aunque podemos verlo horizontal y más raramente vertical, de débil amplitud y frecuencia variable. A veces, en el inicio de la enfermedad el nistagmo es ostensible solo cuando el individuo mira hacia arriba. Según avanza el proceso, el nistagmo va extendiendo su campo llegando a la posición primaria de mirada, pero respetando, con frecuencia, el campo inferior. Es un nistagmo que aumenta con la fijación y la luz, y lo frenan la convergencia y la oscuridad. Durante el sueño desaparece.

Se asocia a un fino temblor de cabeza no relacionado con el movimiento nistágmico. Es frecuente el tortícolis, elevando el mentón y rotando la cabeza hacia atrás para utilizar el campo inferior donde el nistagmo es menor.

Como es lógico, este nistagmo adquirido cursa con oscilopsia, que puede acompañarse de cefaleas y síndrome vertiginoso.

La etiopatogenia no se conoce. Se inculpa a la iluminación deficiente del lugar de trabajo, los gases del fondo de la mina, el esfuerzo del mantenimiento de elevación de la mirada, la influencia sobre el laberinto de los cambios frecuentes de presión, y hasta no falta el origen psíquico de la enfermedad motivado por la peligrosidad y, sobre todo, penosidad de este trabajo.

La profilaxis, mejorando las condiciones (iluminación, ventilación y mejoras generales), ha hecho que esta enfermedad esté controlada y prácticamente desaparecida.

El tratamiento pasa por evitar el trabajo en la mina a partir de los primeros síntomas de la enfermedad, que hace desaparecer el nistagmo. Cuando la enfermedad está avanzada no es reversible su paso a la situación normal.

14.8.

OTROS NISTAGMOS

NISTAGMO FISIOLÓGICO DE FIJACIÓN

Movimiento de vaivén de los ojos de carácter nistágmico "pendular", muy rápido y de pequeña amplitud, que la persona normal presenta cuando mira de frente un objeto puntiforme. Su mecanismo patogénico es desconocido.

Se ha demostrado que el número de oscilaciones por segundo es de 5 a 12. No son visibles normalmente.

El nistagmo fisiológico de fijación aumenta con el esfuerzo visual.

Fisiológicamente es posible verlo en el recién nacido debido a no estar desarrollados los mecanismos de fijación y existir en esa época máculas de deficiente calidad histológica. Son de poca frecuencia y de gran amplitud. Conforme se va haciendo mayor, la amplitud de los movimientos va disminuyendo y la frecuencia aumentando para adoptar sus constantes normales entre 4 y 6 meses de edad.

NISTAGMO FISIOLÓGICO DE MIRADA EXTREMA

Su nombre se debe a **Robert Barany (1907)**. Se encuentra en gran parte de las personas si se les mantiene cierto tiempo fijando un objeto en posición extrema. Es un nistagmo que aparece ligado a la fatiga, a la excentricidad de posición y a la duración del mantenimiento de ésta. Más frecuente en menores de 40 años. En algunas personas aparece muy rápidamente, en otros hay que esperar tiempo para desencadenarlo (normalmente a partir de 30 segundos). Su mecanismo patogénico se desconoce.

Corresponde a un nistagmo en "resorte" horizontal, con simetría a derecha e izquierda, aunque no siempre rigurosamente simétrico en los dos ojos. De baja amplitud, su peculiaridad es que *bate* en la dirección de la mirada cuando los ojos hacen un giro extremo, por encima de 40°. Desaparece cuando el paciente deja de mirar en esta situación. No es patológico.

NISTAGMO PATOLÓGICO DE MIRADA EXTREMA

El nistagmo aparece cuando el paciente mira excéntricamente. Hacemos referencia aquí a posiciones laterales débiles, que no podría justificarse por el nistagmo fisiológico de mirada extrema.

Podemos verlo sobre todo tras la ingesta de alcohol o medicamentos sedantes.

SÍNDROME DE BLOQUEO DEL NISTAGMO

Adelstein y Cüppers en 1966 describieron un tipo de estrabismo infantil, cuya característica esencial era que su mecanismo patogénico estaba basado en el bloqueo en convergencia de un nistagmo. Su clínica era similar al *síndrome de Ciancia (esotropía congénita)*: comienzo precoz, esotropía de ángulo medio o fuerte, impotencia uni o bilateral de la abducción, cuyas tentativas dan lugar a ensanchamiento de la hendidura palpebral con movimientos nistágmicos, tortícolis con cabeza girada hacia el lado del ojo fijador, incomitancia de versión y desaparición de la desviación con la anestesia general. Lo

denominaron *síndrome de bloqueo (blockierungs syndrom)*.

En realidad, este concepto nació, más que para describir un nuevo tipo clínico de estrabismo, para exponer una idea patogénica y explicar el mecanismo de producción de ciertas esotropías congénitas, que afectaban sólo al 5%.

Opiniones contradictorias.

- Para **Quéré**, nistagmo y bloqueo en convergencia son *“desarreglos optomotores independientes, a pesar de que a menudo se asocian”*.
- Para **Spielmann**, las *esotropías consecutivas a un bloqueo del nistagmo* no existen en los nistagmos latentes y en los manifiestos/latentes. Según esta autora, *“ni la esodesviación, ni la elevación de oclusión son fenómenos de bloqueo del nistagmo, puesto que son desencadenados por la propia oclusión junto al nistagmo. Este no se desencadena en aducción, pero se agrava o aparece en abducción, y no provocan esodesviación de bloqueo. Se mejoran en fijación bi-ocular”*. Es decir, el nistagmo no aparecería espontáneamente en bi-fijación.
- **Lang**, hace referencia a la *“diferenciación que debe hacerse entre el nistagmo latente y nistagmo manifiesto, pues el nistagmo latente se bloquea en fijación bi-ocular mientras que el nistagmo manifiesto se bloquea en determinada dirección de mirada o en convergencia”*.

Según estos autores, el diagnóstico diferencial de *esotropía por bloqueo del nistagmo* debe ser hecho únicamente en las esotropías cuyo ángulo varía, si bien debe presentar los siguientes caracteres:

a) La intensidad del nistagmo disminuye con la intensidad de la desviación. O dicho de otro modo, la desviación aumenta conforme

disminuye el nistagmo.

b) El nistagmo debe tener todas las características clínicas del nistagmo congénito manifiesto (no latente), incluyendo, sobre todo, su disminución con la convergencia.

Según **Dell’Osso, Ellenberger y Spielmann** la *esotropía por bloqueo del nistagmo* podría existir, aunque muy raramente, en los nistagmos congénitos en los que la convergencia fuera uno de los mecanismos compensadores del nistagmo.

Material, Método y Resultados

Para llegar a conclusiones definitivas nos hemos basado en una paciente con clínica excepcional, estudiada mediante video-oculografía (VOG Perea):

* Antecedentes: Paciente de 41 años, intervenida de estrabismo a los 9 años. Estéticamente bien (+5° con dominancia de OD). Nistagmo en resorte, que se despierta únicamente al ocluir uno y otro ojo (nistagmo latente) y, también, en movimiento de levoversión >20° (nistagmo manifiesto).

* Fijación disociada: Al ocluir uno y otro ojo:

- Esotropía de oclusión: ocluyendo OD +29,6° y ocluyendo OI +30,1°. (Figuras 26 y 27)
- Nistagmo latente, más importante al ocluir el ojo dominado (OI).
- DVD asimétrica, mayor la del ojo dominante (OD). (Figura 26 y 27)

* Fijación asociada: Esotropía de +5° con dominancia de OD. No nistagmo en posición frontal, dextroversión y levoversión moderada (<20°). No verticalismo en versiones horizontales. No síndrome alfabético.

* Cover-test alternante (máxima disociación): Fijando OD +30° y OI/OD 4°. Fijando OI +33° y OD/OI 17°.

* Vergencias normales. El nistagmo no existe fijando frontalmente, y no se aprecia variación alguna durante el desarrollo de las mismas, Tanto en vergencia de refijación como mantenida.

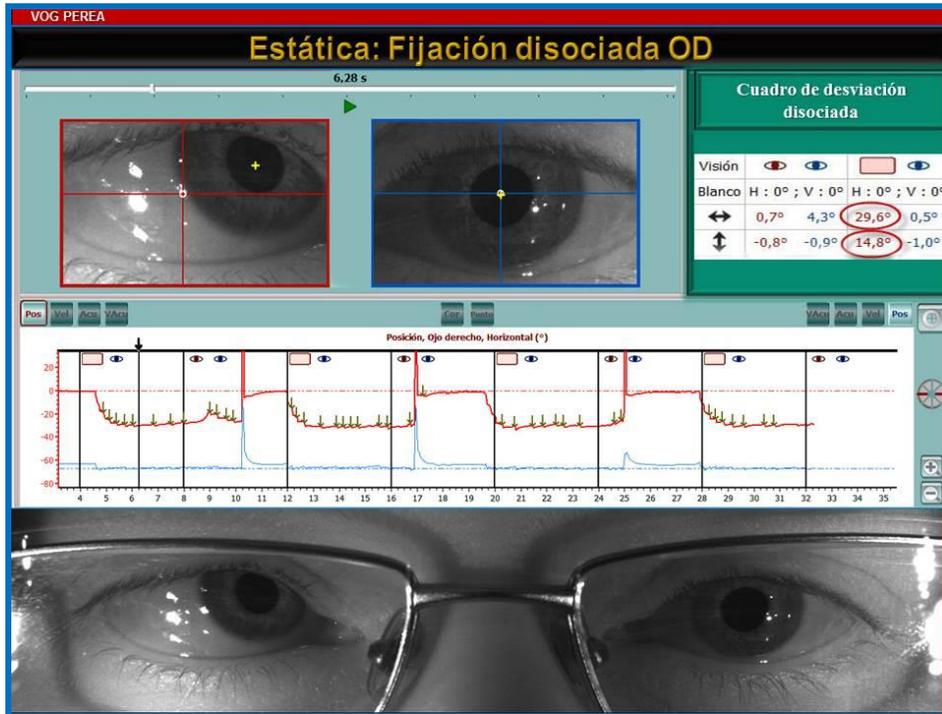


Figura 26. Al tapar el OD aparece nistagmo en resorte, esotropía de oclusión de +29,6° y DVD de 14,8°.

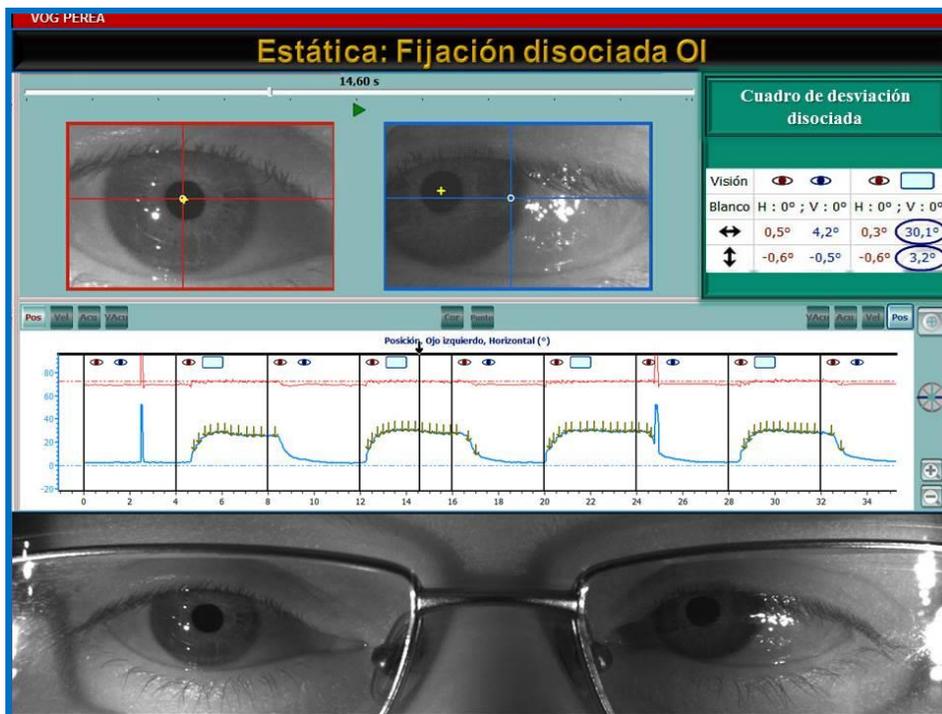


Figura 27. Al tapar el OI aparece nistagmo en resorte, esotropía de oclusión de +30,1° y DVD de 3,2°.

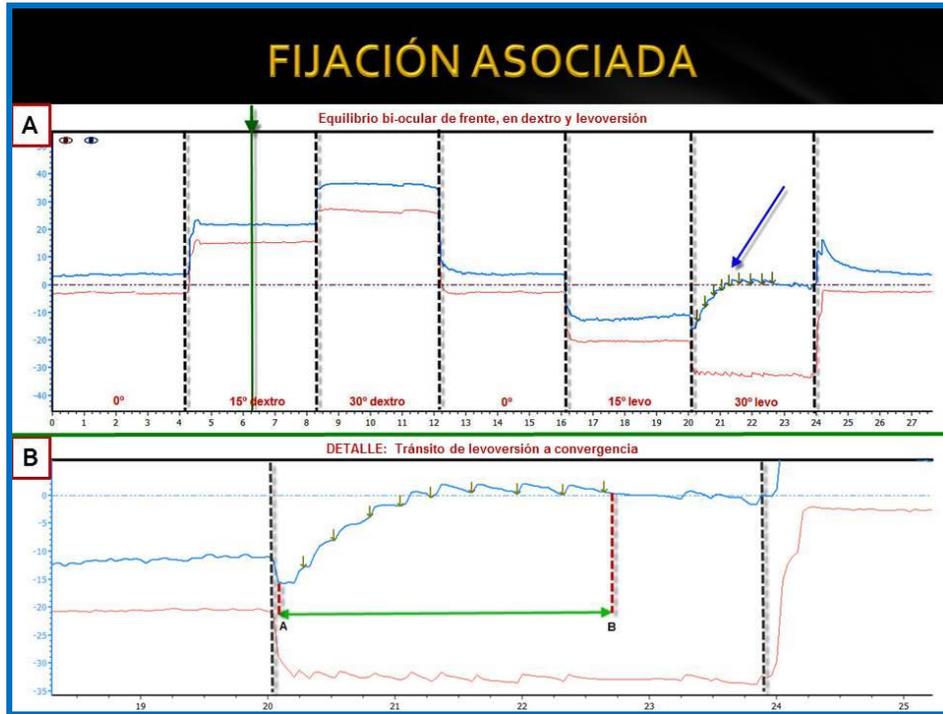


Figura 28. En bi-fijación (fijación asociada) no hay nistagmo en posición primaria, ni en dextroversión e, incluso en levoversión de 15°. Aparece en levoversión de 30°.

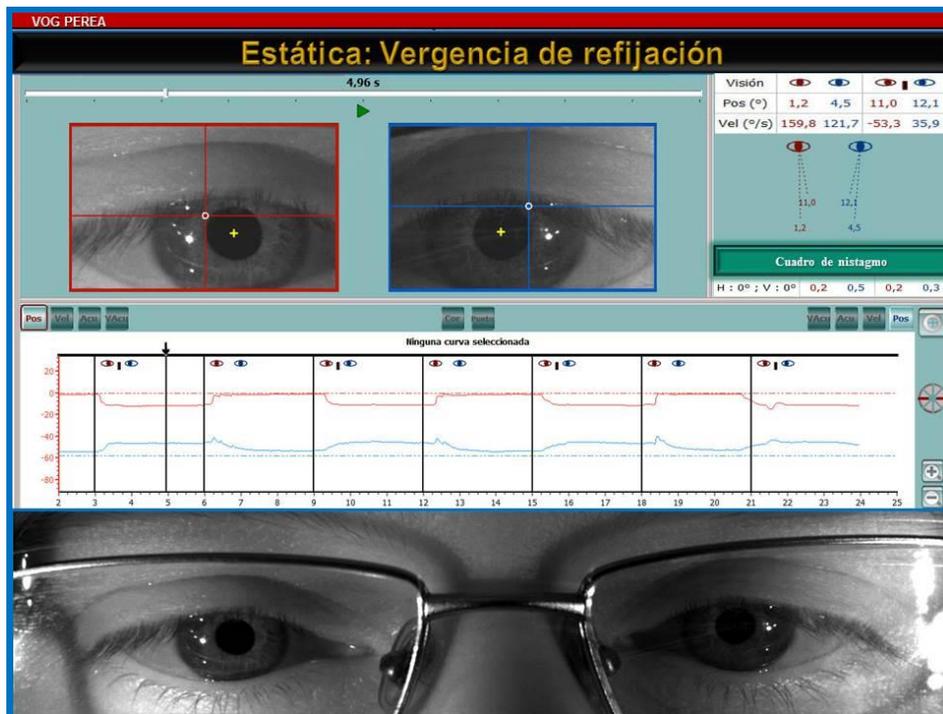


Figura 29. El estudio de las vergencias es normal. Se ve perfectamente cuál es el ojo dominante (el del OD al ser movimiento más abrupto y más rápido). Es apreciable la mayor lentitud en producirse las vergencias del OI, con mayor tiempo de formación

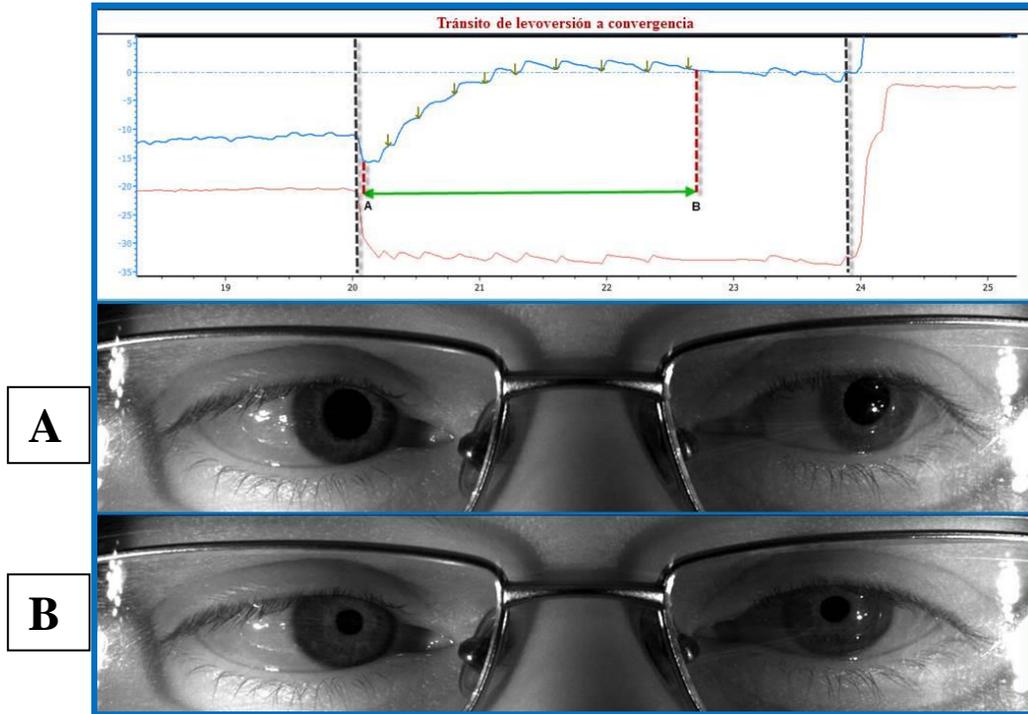


Figura 30. (En azul OI, en rojo OD). Representa el tránsito lento (A-B) de la versión a la vergencia. A partir de ese momento (B) desaparece el nistagmo. La demostración de que es un auténtico movimiento de convergencia se evidencia al comprobar la diferencia del diámetro pupilar que hay entre la versión (A) y la vergencia (B) (por la sincinesia convergencia-miosis).

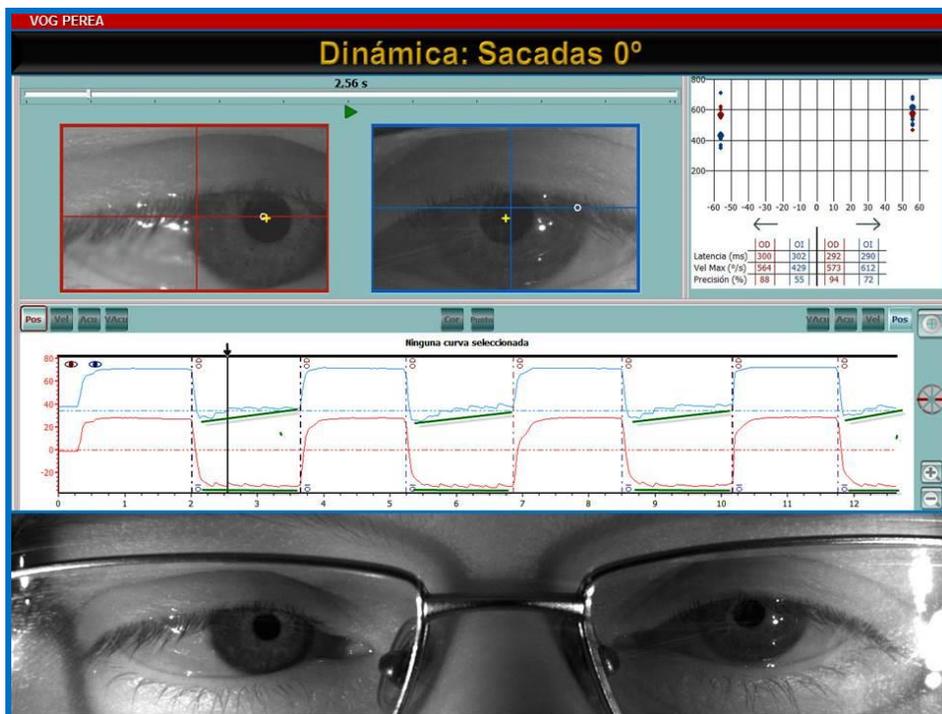


Figura 31. En el estudio de sacadas a 0° es reproducible en todos los movimientos de levoversión la aparición del nistagmo junto a la aducción del OI. (En azul OI, en rojo OD).

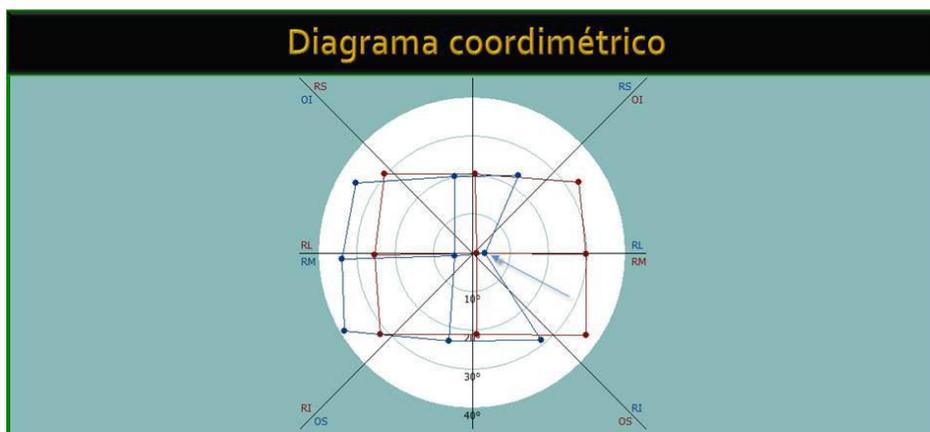


Figura 32. En la Coordimetría se aprecia la esotropía (OI desplazado lateralmente con respecto al punto central). Lo más interesante es el desplazamiento del punto del OI (indicado con la flecha azul), que muestra el movimiento de convergencia que ha sufrido para bloquear el nistagmo aparecido en levoversión.

Conclusión del caso clínico

- El nistagmo aparece espontáneamente en levoversión en situación de bi-fijación.
- En esta posición de mirada (levoversión) el ojo dominante (OD) está en aducción y el dominado (OI) en abducción.
- Cuando el nistagmo manifiesto se desencadena en bi-fijación, el ojo izquierdo para neutralizarlo *“transforma la versión en vergencia”* poniéndose en aducción.
- El estudio previo de las vergencias son normales, pero el intelecto sabe que si aparece nistagmo la función de convergencia le protege contra el mismo, y el individuo lo aprovecha.
- Que se trata de una auténtica vergencia lo demuestra la *“sincinesia convergencia-miosis”* que aparece (Figura 6-e).

Conclusión patogénica

- La *teoría del bloqueo del nistagmo* como mecanismo patogénico, emitida por **Conrand Cüppers**, es cierta en determinados casos de esotropía congénita, como el que hoy presentamos.
- Este tipo de estrabismo es de extrema rareza verlo en clínica.
- Como piensa **Quéré y Spielmann** no puede generalizarse la *teoría del bloqueo* a la *esotropía congénita* de modo general.
- Ahora bien, puede haber coincidencia en el mismo paciente de ambos tipos de nistagmos (**José Perea**), como ocurre en este caso.
- El *bloqueo del nistagmo* aparece por la transformación de un movimiento conjugado de versión en otro de vergencia, que es compensatorio del *“nistagmo manifiesto”* aparecido (**José Perea**). Es decir, es un auténtico mecanismo de defensa. La realidad de este mecanismo es muy antigua, y aquí se muestra su verdad.

NISTAGMO PARÉTICO

Nistagmo en “resorte” que se aprecia en parálisis óculo-motoras parciales, de cualquier etiología, lugar de lesión y músculo afectado (Figura 34).

Al explorar el movimiento ocular en el campo de actuación del músculo parético, cuando fija el ojo enfermo aparecen

movimientos nistágmicos, que *baten* hacia el campo de acción de este músculo patológico (Figura 32). Este nistagmo solo existe en paresias musculares. Falta cuando la parálisis es total.

Cuando fija el ojo sano, se aprecia la impotencia funcional del ojo parético cuando el movimiento se hace en la dirección de acción del músculo enfermo, pero no se observa el nistagmo (Figura 33).

PARESIA ADQUIRIDA DEL RECTO LATERAL DE OJO IZQUIERDO. (Esclerosis múltiple)

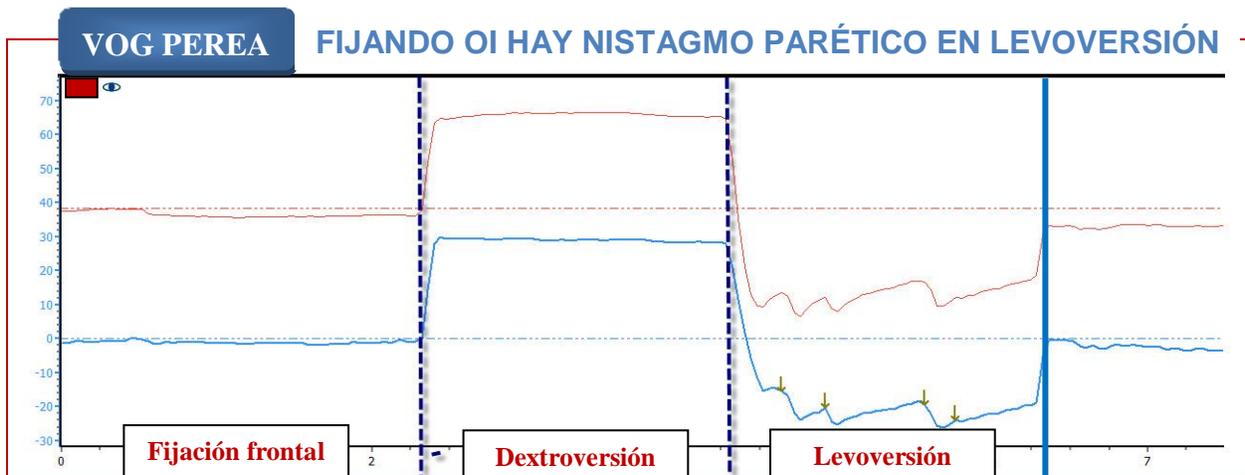


Figura 32. Nistagmo parético por paresia del recto lateral de ojo izquierdo (Esclerosis múltiple en fase activa).

Técnica de coordimetría infrarroja (Perea). En la gráfica es visible el nistagmo parético en el movimiento de levoversión cuando el paciente está fijando con su ojo patológico (OI). Es un nistagmo en resorte batiendo a la izquierda.

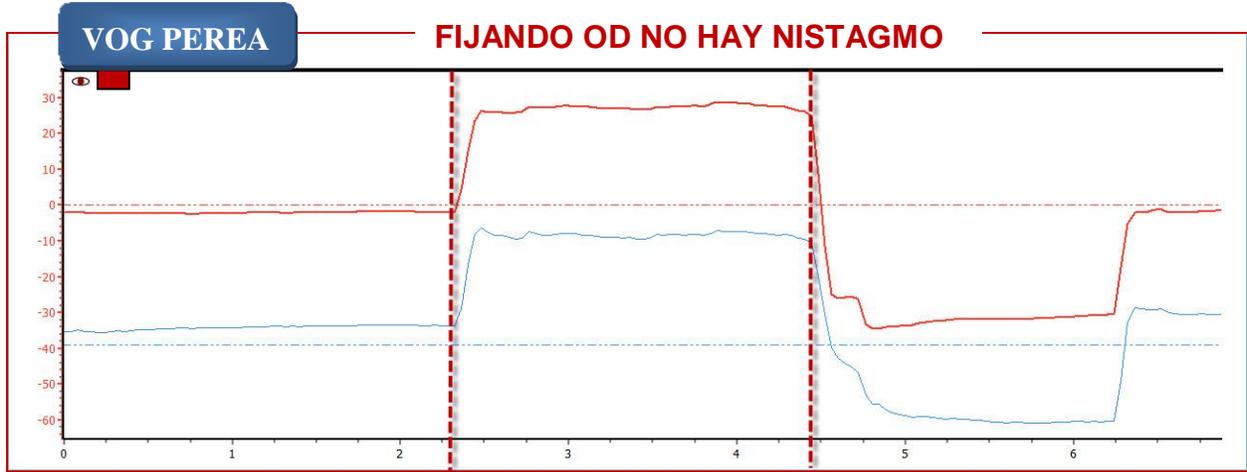


Figura 33. Cuando este mismo paciente, en el mismo movimiento de levoversión fija con su ojo sano no hay nistagmo.

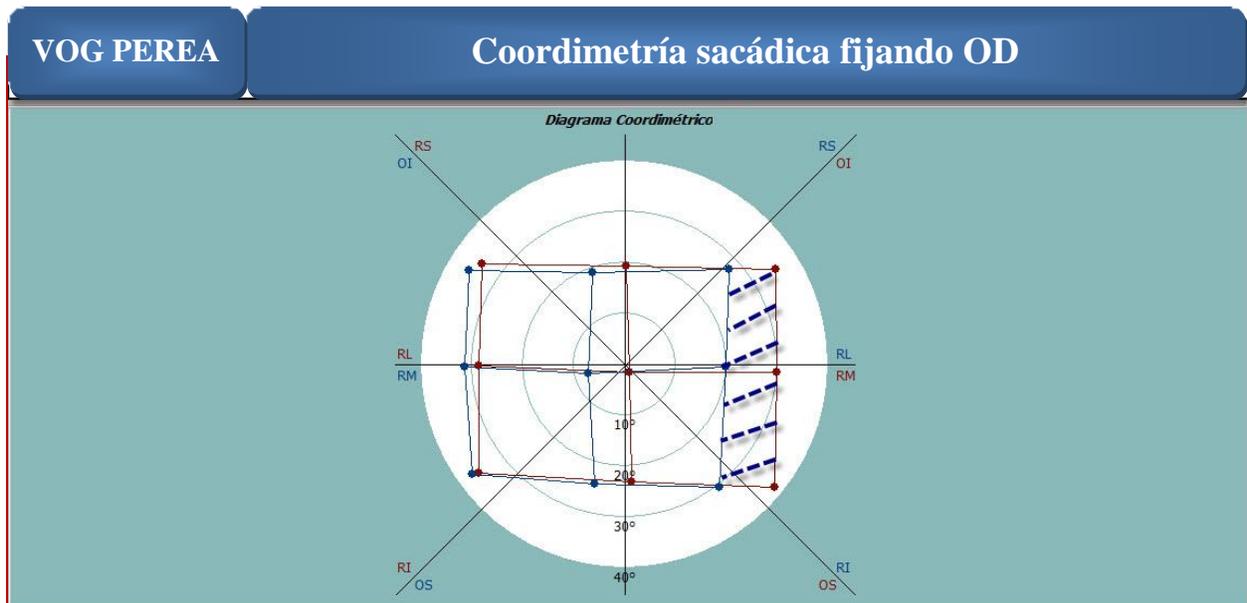


Figura 34. Caso anterior. Coordimetría infrarroja (Perea) fijando OD. Limitación funcional del OI por parálisis del VI par izquierdo.

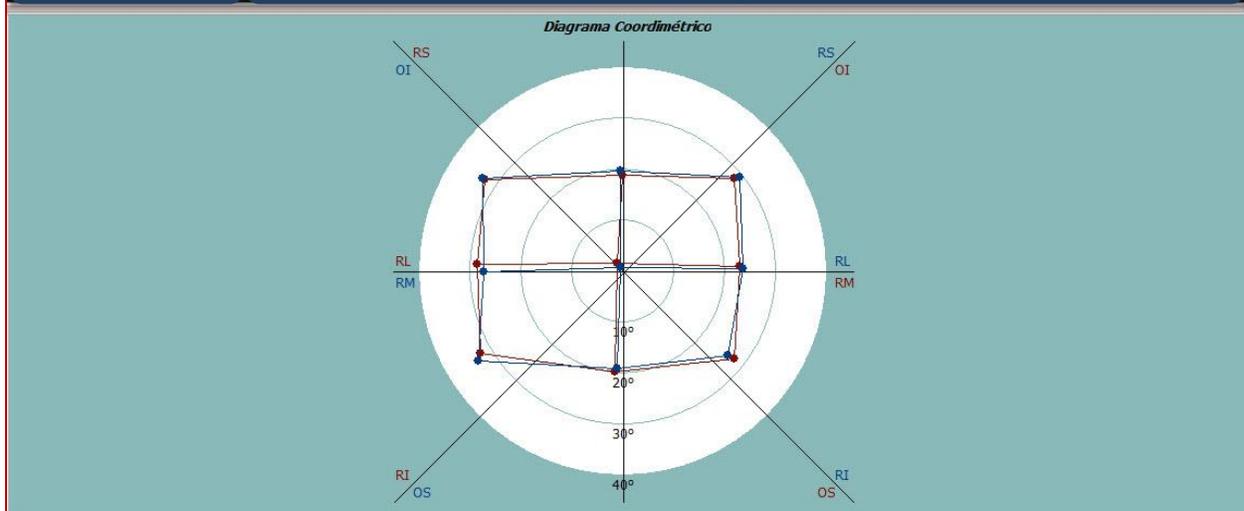


Figura 7-d. Mismo caso pasada la fase activa. Parálisis VI par OI recuperada.

14.9.

NISTAGMOS OTO-NEUROLÓGICOS

NISTAGMO OTOLÓGICO

Consecuencia de alteración del oído interno o del nervio vestibular.

La causa más frecuente es la *enfermedad de Ménière*. Otras posibles causas del nistagmo otológico por alteración del oído interno son los procesos infecto-inflamatorios (laberintitis), pudiéndose evidenciar, a veces, su origen virásico o tóxico (estreptomina, gentamicina, quinina, salicatos), sin olvidar los trastornos vasculares del laberinto y los traumatismos craneanos, aunque éstos cursen sin fractura del peñasco y solo con conmoción.

Las inflamaciones del nervio vestibular (neuritis) y el neurinoma del acústico, así como determinadas neoformaciones del ángulo ponto-cerebeloso son otros aspectos etiológicos a tener en cuenta.

Morfológicamente se trata de nistagmo en “resorte”, regular, de gran amplitud, horizontal-rotatorio, siendo dominante el componente horizontal.

A diferencia de los nistagmos oftalmológicos, lo define el aumento del movimiento cuando el estímulo óptico es suprimido.

Se acompaña de oscilopsia, sensación vertiginosa y alteraciones vegetativas (náuseas, vómitos, sudoración, taquicardia, palidez y descenso de presión arterial). Son síntomas muy invalidantes.

Es frecuente la asociación a trastornos auditivos, como puede ser hipoacusia y acúfenos.

Estos nistagmos suelen ser de evolución favorable.

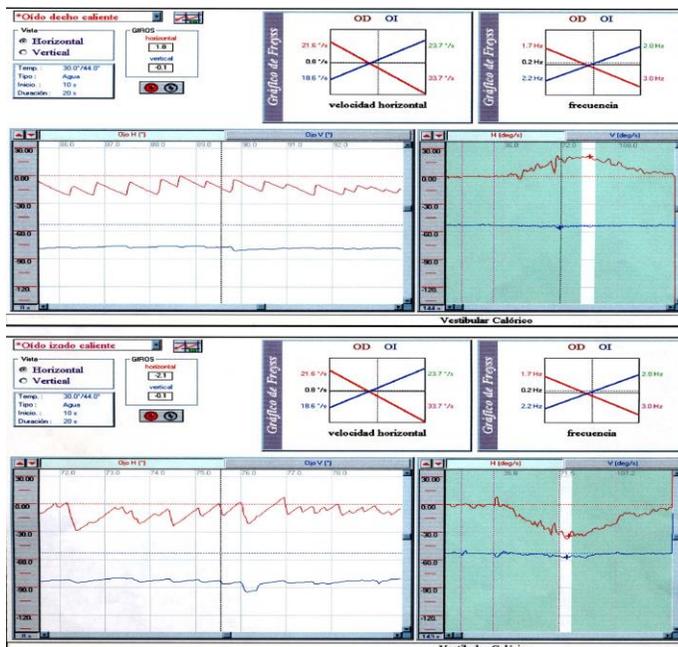


Figura 35. Nistagmo vestibular provocado.

La irrigación con agua caliente del oído derecho (gráfico superior), desencadena un nistagmo en “resorte” que *bate* hacia la derecha (hacia el lugar del oído excitado con agua).

La irrigación con agua caliente del oído izquierdo (gráfico inferior), origina un nistagmo en “resorte” con la *fase rápida* en dirección del oído estimulado. Es decir, que *bate* hacia la izquierda.

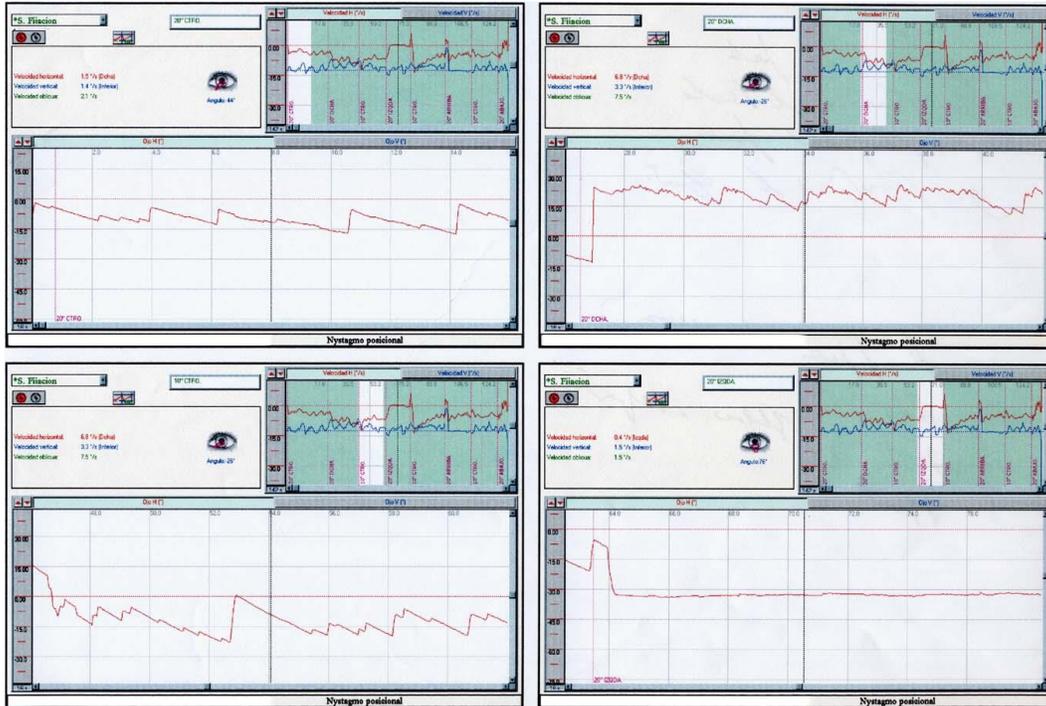


Figura 36. Nistagmo posicional.

En esta prueba realizada sin fijación (en la oscuridad), existe un nistagmo patente en posición derecha de la cabeza y bloqueo en posición izquierda.

NISTAGMO NEUROLÓGICO

Normalmente encontramos el nistagmo dentro del contexto de una serie de síntomas reveladores del proceso neurológico (parálisis facial, hemiplejía, afasia, parálisis óculo-motoras etc), aunque puede verse de forma aislada y, también, asociado a alteración de la vía visual con presencia de neuropatías ópticas. Estos síntomas asociados son de gran importancia para diferenciarlo de otros nistagmos y dirigir la búsqueda al proceso central de origen.

Morfológicamente puede ser en “resorte” o “pendular”. El nistagmo en “resorte” es, con diferencia, mucho más frecuente que el “pendular”. Suele ser congruente. Como proceso adquirido cursa con la oscilopsia correspondiente, pero a diferencia

de los nistagmos vestibulares la fijación refuerza el movimiento en vez de inhibirlo. Este nistagmo no tiene forma alguna de compensación.

Las causas más frecuentes son:

- * Traumatismos craneanos.
- * Tumores del tronco del encéfalo, cerebelo y cerebro.
- * Encefalopatías.
- * Enfermedades degenerativas del tronco del encéfalo (siringobulbia y heredodegeneraciones espino-cerebelosas).
- * Enfermedades desmielinizantes (esclerosis múltiple).
- * Insuficiencia vertebro-basilar.
- * Procesos vasculares del tronco cerebral.
- * Intoxicaciones.

Hay aspectos morfológicos del nistagmo que evocan determinada etiología y, en algunos casos, la topografía de la lesión.

Así, el nistagmo rotatorio nos dirige hacia un proceso bulbar, que puede tratarse de un síndrome de Wallenberg, (nistagmo mixto, *skew deviation* ipsilateral, Claude-Bernard-Horner ipsilateral, hemianestesia al dolor y temperatura hemicorporal contralateral), y, sobre todo, una siringobulbia que da, prácticamente siempre, un nistagmo con esta morfología.

Las lesiones protuberanciales en determinadas ocasiones producen nistagmo de aspecto gráfico variado (horizontal, vertical, rotatorio o mixta). El más frecuente, con diferencia, es el horizontal.

Las lesiones pedunculares también originan nistagmos de formas distintas. El vertical es el más común.

El nistagmo de mirada excéntrica patológico, con normalidad de frente, es característico de lesión cerebelosa, aunque este origen pueda dar otras apariencias morfológicas.

El nistagmo “pendular” adquirido es siempre neurológico. Adopta aspectos variados, si bien casi siempre son horizontales, siendo la esclerosis múltiple y la enfermedad de Friedreich los procesos que más usualmente producen nistagmos de este tipo. A veces, es el primer síntoma de la enfermedad.

FORMAS DE NISTAGMOS NEUROLÓGICOS

Gaze nistagmo (Figura 37-a,b,c).

Evocado por la mirada es, tal vez, el más frecuente de los nistagmos de origen neurológico.

Se desencadena, sin previa latencia, por la mirada excéntrica. En fijación de frente el paciente no suele presentar síntoma alguno,

por lo que no suele aquejar oscilopsia. Puede aparecer en todas las direcciones de mirada, horizontal, vertical u oblicua. Suele ser puro y no mixto. No de mirada tan extrema como el fisiológico, sino que aparece antes de que el giro de los ojos llegue a 40°.

Morfológicamente es binocular, congruente, en “resorte”, con sentido de *batida* en la dirección en que se practica la mirada; es decir, en mirada hacia la derecha el nistagmo *bate* a la derecha.

El nistagmo que aparece en la dirección de mirada horizontal puede ser unidireccional, es decir, que existe en una sola dirección, bien sea derecha o izquierda, o bidireccional (apreciable en ambas direcciones). Además, puede ser simétrico o asimétrico, en amplitud y frecuencia y según aparezca antes, o no, en mirada lateral en uno de los lados.

El nistagmo puede darse en mirada vertical y ser unidireccional en mirada arriba o abajo, y bidireccional cuando se mira en las dos direcciones. El más frecuente a encontrar es en mirada vertical arriba.

Por último, está el nistagmo multidireccional que aparece en todas las direcciones de mirada: horizontal, vertical y oblicua.

Desde el punto de vista etiológico, el nistagmo unidireccional horizontal puede tener su origen en una parálisis supranuclear o de función, afectación vestibular (central o periférica) o trastorno neurológico, frecuentemente del cerebelo.

El nistagmo bidireccional horizontal obedece a causa neurológica, sea vascular, tumoral, traumática, tóxica o degenerativa, como la esclerosis múltiple.

El nistagmo vertical depende de causa neurológica.

El nistagmo multidireccional puede revelar una intoxicación (alcohol, antidepresivos, neurolépticos, benzodiazepinas), tumor de fosa posterior, traumatismo craneano o esclerosis múltiple.

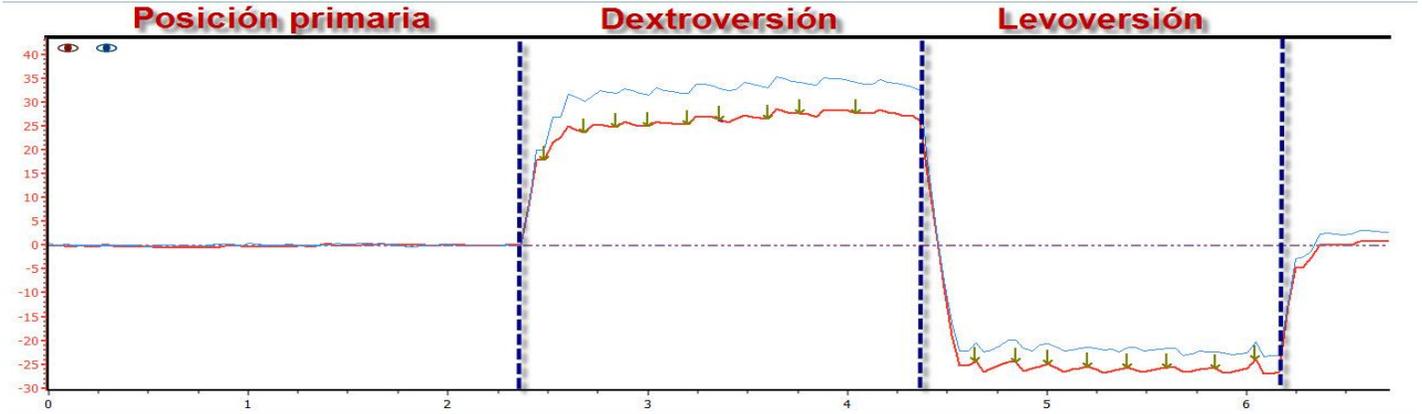


Figura 37-a. Nistagmo desencadenado en dirección de mirada horizontal (derecha e izquierda) por movimientos sacádicos y de seguimiento. No de mirada extrema. El nistagmo permanece bloqueado en posición primaria, supra e infraversión. El nistagmo es binocular, congruente, en resorte, simétrico y bidireccional, batiendo en la dirección en que se practica la mirada. (Etiología: Disfunción cerebelosa).

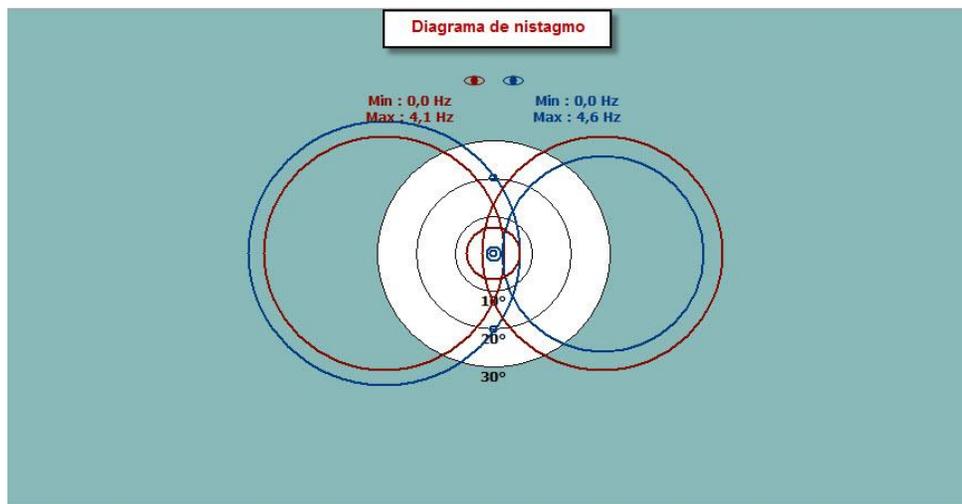


Figura 37-b. Diagrama de nistagmo del caso anterior. Obsérvese el mayor diámetro de las circunferencias en las mayores frecuencias.

Cuadro de nistagmo

	◀	▶
Blanco		
H : 0° ; V : 0°	0,0	0,0
H : 28° ; V : 0°	4,1	4,6
H : -28° ; V : 0°	4,1	3,6
H : 0° ; V : 0°	1,1	0,6
H : 0° ; V : 20°	0,0	0,0
H : 0° ; V : -20°	0,0	0,0
H : 0° ; V : 0°	0,0	0,0

Figura 37-c. Cuadro de nistagmo del caso anterior. Está enmarcado el disturbio en lateroversiones (dextro y levoversión). El inicio del nistagmo lo hace a partir de 15°.

Nistagmo en “rebote”

Nistagmo singular. Despierta al dirigir la mirada hacia una posición determinada, para cesar enseguida. Tiene la particularidad de que, desde esta posición excéntrica, si se vuelve a dirigir la mirada hacia la primitiva posición primaria vuelve a aparecer el nistagmo, pero *batiendo* en sentido opuesto. Así pues, al iniciar el estudio del paciente, en posición primaria de mirada no se aprecia anomalía alguna. Seguidamente, si se le indica mirar a una posición excéntrica horizontal aparece el movimiento nistágmico durante unos segundos, y se extingue a continuación. Desde esta posición se le indica retornar sus ojos al frente de nuevo, con lo que vuelve a aparecer el nistagmo durante un pequeño tiempo para volver a extinguirse, *batiendo* en sentido opuesto a como lo hizo en la posición excéntrica.

El *nistagmo en “rebote”* es muy característico de enfermedad cerebelosa.

Nistagmo atáxico de Harris (Figuras 38-a-b).

El *nistagmo atáxico de Harris* es un nistagmo monocular bilateral, que interesa solamente al ojo abductor. Es decir, al derecho en dextroversión y al izquierdo en levoversión. Es un nistagmo disociado incongruente de mirada lateral. Se manifiesta en resorte, *batiendo* (fase rápida) en el sentido de la mirada, con la fase lenta hacia la línea media.

Aparece en la oftalmoplejia internuclear anterior, donde hay interrupción nerviosa a nivel de la cintilla longitudinal posterior, entre el centro de lateralidad (FRPP) y el subnucleo del III par correspondiente al recto medio del lado opuesto. La manifestación clínica de esta oftalmoplejia es la imposibilidad funcional del recto medio en una versión horizontal, simulando parálisis de este músculo del lado afectado siendo la convergencia es normal.

Nistagmo retractorius

Descubierto en **1903** por **Koerber**. Nistagmo raro constituido por movimientos conjugados, involuntarios, más o menos rítmicos, de retracción y protracción de los globos oculares, que aparecen en forma de crisis y con duración de unos 10 segundos.

Este nistagmo puede aparecer de forma espontánea. Más frecuente se encuentra provocado, al pedir al paciente que realice movimientos de elevación de los ojos y/o en convergencia.

Si se busca el nistagmo optocinético vertical, sobre todo si hacemos deslizar el test hacia abajo, se provoca rápidamente el nistagmo retractorius.

Movimiento que se compone de dos fases: *rápida* en la que se produce retracción de los globos oculares, hundiéndose en las órbitas y con estrechamiento de las hendiduras palpebrales; le sigue la *fase lenta* en la que ambos ojos se desplazan de atrás a delante, ensanchándose la hendidura palpebral. Es decir, el movimiento se realiza según el eje anteroposterior.

La retracción de los globos oculares se acompaña con frecuencia de un movimiento de convergencia (*retractory-convergence nystagmus*).

El nistagmo retractorius se asocia con frecuencia al síndrome de Parinaud, encontrándose, mayormente, parálisis de la elevación y, con frecuencia, parálisis de convergencia. En un porcentaje importante se observan alteraciones pupilares.

La causa más frecuente lo ocupan los tumores (gliomas del tronco del encéfalo), seguido de las enfermedades vasculares, los traumatismos craneanos y la esclerosis múltiple. Desde el punto de vista topográfico, las lesiones afectan a la región mesodiencefálica.

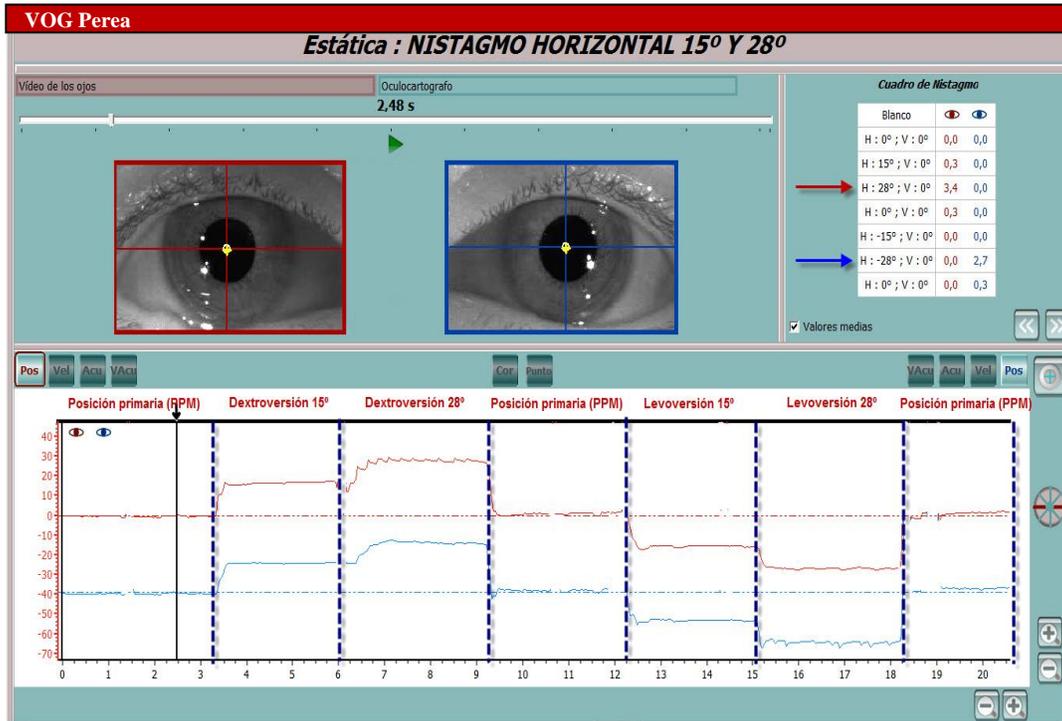


Figura 38-a. Nistagmo atáxico. En resorte, monocular y bilateral: el ojo derecho en dextroversión y el ojo izquierdo en levoversión. Interesa, como se ve en el Oculógrafo y en el Cuadro sólo al ojo abductor. Su amplitud es de 3,5° y su frecuencia en torno a los 3 Hz.

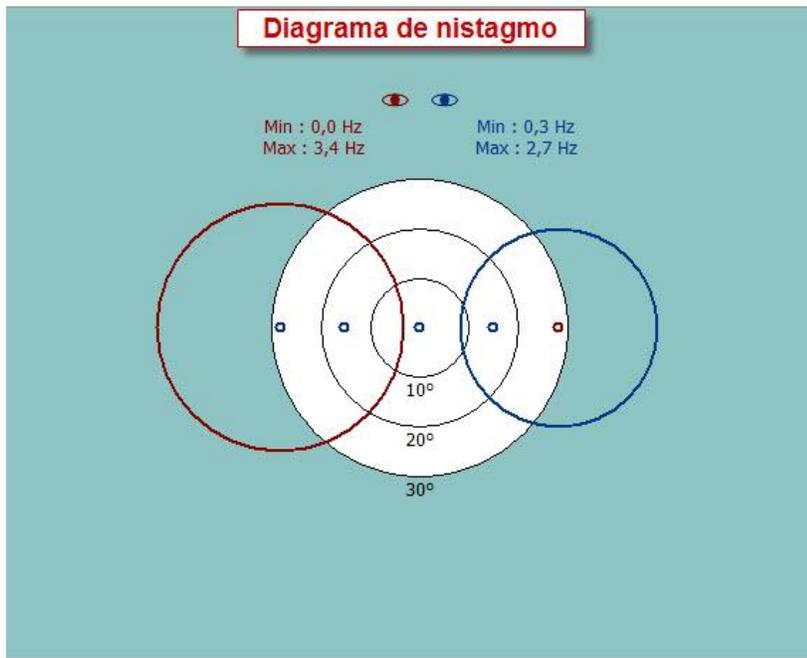


Figura 38-b. En el Diagrama se ve la frecuencia importante en versiones laterales con bloqueo en PPM.

Nistagmo convergente

Al igual que en el anterior, con el que a veces se asocia, sobreviene en forma de crisis. Raramente es espontáneo. Normalmente se trata de un nistagmo desencadenado al efectuar el enfermo determinados movimientos, como convergencia o supravversión.

Morfológicamente consiste en movimientos rítmicos de los globos oculares en dos fases, una *rápida* de aducción seguida de una *lenta* en abducción, que termina en la posición de partida.

Etiológica y topográficamente se le sitúa, identificado con el nistagmo retractorius, asentando la lesión responsable en el mesencéfalo.

Nistagmo divergente

El nistagmo divergente, excepcional de ver en clínica, se le vincula, de la misma manera que el nistagmo convergente, al nistagmo retractorius.

Es un nistagmo, también, con dos fases, pero batiendo de forma opuesta al nistagmo convergente, es decir, la *fase rápida* hacia la abducción y la *fase lenta* hacia la aducción. La lesión se puede situar topográficamente en el mismo lugar en el que se ubica la del nistagmo convergente.

Nistagmo vertical

El nistagmo vertical es en "resorte". Lo podemos ver en clínica *batiendo* hacia abajo y *batiendo* hacia arriba.

El nistagmo vertical *batiendo* hacia abajo es apreciable en todas las posiciones (de frente, lateralmente, hacia abajo e, incluso, en convergencia), si bien tiene la particularidad de disminuir en supravversión.

El nistagmo vertical, *batiendo* hacia arriba, se caracteriza por aumentar en supravversión.

Puede ser congénito.

Con relación al nistagmo vertical adquirido, aunque hay muchos casos de naturaleza idiopática, se ven, con mayor frecuencia, en enfermedades desmielinizantes, degeneraciones y tumores del cerebelo, tumores del bulbo, meningo-encefalitis e intoxicación alcohol-tabáquica.

En su tratamiento pueden mostrar eficacia el baclofeno y el clonazepan.

Nistagmo en "báscula" (Maddox)

Raro nistagmo disyuntivo vertical, de tipo "pendular", en el que la dirección del movimiento es opuesta en los dos ojos. O sea, que en tanto un ojo asciende y se intorsiona, el otro, de modo sincrónico, desciende y se extorsiona. A este ciclo le sigue otro inverso. Se han descrito casos congénitos (asociados a aquiasmia y al albinismo). Los casos adquiridos son evocadores de tumores supraselares que tocan el quiasma y el tercer ventrículo o traumatismos con afectación de la región optoquiasmática, con el correspondiente compromiso de visión.

Nistagmo rotatorio (Oscilaciones de Javal)

El movimiento nistágmico se realiza

alrededor de su eje anteroposterior, bien en sentido horario u antihorario con relación al polo superior de la córnea. (Figura 39)

Se ve tanto en posición primaria como en las posiciones laterales de la mirada, sin aumentar en estas.

Existen formas congénitas de nistagmo rotatorio.

Gracis (1996) sobre individuos no estrábicos encuentra nistagmo rotatorio en el 0,18% de los casos. Sobre sujetos estrábicos lo ve en una proporción del 6,3 %. La bilateralidad del nistagmo es más frecuente en pacientes con desviación, en tanto que en los pacientes no estrábicos se da en mayoría la monolateralidad.

El nistagmo rotatorio en enfermos con estrabismo, la dirección de la fase rápida es más frecuente en extorsión (85%).

Usualmente lo presentan las endotropías congénitas y estrabismos de comienzo precoz. No se asocia a estrabismos de comienzo precoz. No se asocia a nistagmo manifiesto/latente.

En cuanto a las formas adquiridas de nistagmo rotatorio la encontramos en lesiones que implican los núcleos vestibulares, en lesiones que afectan al mesencéfalo e, incluso, se describen asociado a la oftalmoplejia internuclear en patología situada a nivel de la cintilla longitudinal posterior.

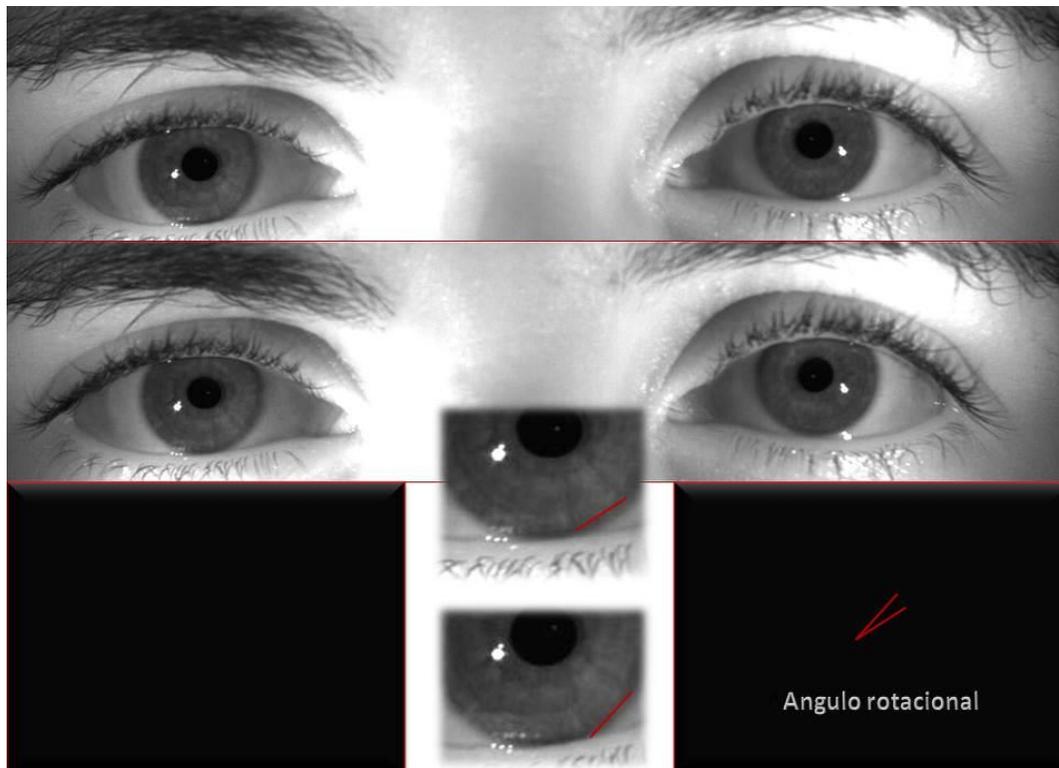


Figura 39. Nistagmo rotatorio antihorario. Etiología: Esclerosis múltiple.

Nistagmo pseudo-latente (Spielmann)

Se caracteriza por ser un nistagmo despertado por la oclusión de un ojo, como si se tratara de nistagmo latente. Se diferencia por presentar buena fusión en el contexto motor de una exoforia controlada por la convergencia fusional, tanto de lejos como de cerca. En vida ordinaria, trabajando en binocularidad no hay nistagmo. Es, cuando disociamos tapando un ojo al romper la fusión que se desencadena el desequilibrio estático, mientras vemos que el ojo oculto se desvía a la divergencia (exoforia). Ello nos indica que es la compensación fórica mediante convergencia fusional lo que bloquea el nistagmo.

La mejor manera de llegar al diagnóstico es controlando la exoforia con prismas de base nasal. De esta manera, el enfermo no precisa poner en marcha la convergencia fusional, motivo por el que el nistagmo se sigue manteniendo. Es preciso que entre en acción el movimiento de convergencia para que aparezca el bloqueo, lo que ocurrirá de nuevo al suprimir la prismación.

De lo dicho se deduce que no se debe suprimir jamás la foria, sea por procedimientos ópticos o quirúrgicos, pues la convergencia fusional compensadora es imprescindible para bloquear el nistagmo y evitar su transformación en un nistagmo manifiesto.

Nistagmo monocular

Es el nistagmo incongruente por excelencia. Como su nombre indica, el nistagmo solo existe en un ojo, presentando estática normal en el congénere. La estabilidad de este

ojo en un estudio fino electronistagmográfico puede no ser perfecta, viéndose pequeños movimientos nistágmicos, que a *ojo desnudo* no se aprecian.

Morfológicamente es de tipo "pendular". Aunque cabe el movimiento en todas las direcciones, el más frecuente es el nistagmo vertical, seguido del horizontal. Es excepcional el rotatorio o mixto.

Cuando se ve en el niño, suele estar asociado a estrabismo con ambliopía monocular. Cuando aparece en el adulto hay que pensar en la esclerosis múltiple.

Nistagmo alternante periódico (Rossem)

Se trata de un nistagmo muy especial y raro, cuya morfología es horizontal en "resorte", de pequeña amplitud (2° - 3°), con la particularidad de cambiar periódicamente de sentido; *batiendo un tiempo hacia la derecha y otro hacia la izquierda, existiendo entre uno y otro un periodo de inmovilización de unos cinco a diez segundos*. Puede desaparecer durante el sueño. Ambas fases no tienen por qué tener la misma duración, que suele oscilar de treinta segundos a uno o dos minutos. Suele haber un tortícolis bidireccional. Existen formas congénitas y adquiridas. Las formas congénitas se asocian con frecuencia a albinismo.

En las formas adquiridas, la lesión se sitúa topográficamente en la fosa posterior, siendo común la alteración cerebelosa. También puede darse en la esclerosis múltiple y en tumores. Se han comprobado casos tras ingestión de antiepilépticos. Este nistagmo puede beneficiarse por el baclofeno.

14.10.

NISTAGMO OPTOCINÉTICO

Concepto

Johannes Evangelista Purkinje tuvo la perspicacia de observarlo en **1825** analizando al público que presenciaba un desfile militar de caballería en la capital austriaca, pero fue el Premio Nobel de Medicina del año **1914**, **Robert Barany**, quien en **1907** abre la era clínica y de exploración. Al principio se le empieza por llamar "*nistagmo del ferrocarril*" en base a la apreciación hecha por **Hermann von Helmholtz** de que el movimiento ocular se veía con gran claridad en los individuos que van mirando el paisaje por la ventanilla de un tren. **Weill (1913)** gustó llamarle "*nistagmo panorámico*", **Ohm** "*nistagmo óptico rotatorio*", **Kestembaum** "*nistagmo experimental de fijación*" y **Cords** "*nistagmo optomotor*". Fue, finalmente, desde el Congreso de Oftalmología del año **1929**, que se adoptó la denominación de "*nistagmo optocinético*" propuesto por **Baldenweg**, **Borries** y **Stenvers**, que es como universalmente ha sido aceptado y se le conoce.

El nistagmo optocinético (NOC) es la respuesta fisiológica, fiel, constante e involuntaria, de naturaleza opto-motora, que aparece en el individuo como forma de adaptación a su espacio visual con el fin de compensar y corregir el desplazamiento que en cualquier momento estén teniendo los objetos de su entorno.

Lo definimos como "*movimientos rítmicos de los ojos, inconscientes, involuntarios, de naturaleza refleja, presentes desde el nacimiento bajo el aspecto de nistagmo en "resorte", con una fase de "movimiento de seguimiento" lenta, que se dirige en el sentido en que se desplaza el objeto, seguido de otra*

fase rápida, verdadero "movimiento sacádico" de llamada, de sentido contrario, momento en el que la visión queda suspendida".

El movimiento nistágmico es una reacción fisiológica inducida por un estímulo puramente visual, que puede suceder de modo espontáneo porque los ojos se desplazan sobre un objeto inmóvil, tal y como ocurre al mirar el paisaje por la ventanilla de un vehículo en movimiento, o porque los ojos inmóviles miran la sucesión de imágenes que desfilan a determinada velocidad delante de ellos, como acaece cuando instrumentalmente se le explora en clínica (*nistagmo optocinético instrumental*). Cuando el estímulo se suprime, si ello ocurre en ambiente luminoso, los ojos quedan quietos inmediatamente, pero si el paciente se somete bruscamente a la obscuridad, como medio de anular el estímulo, el movimiento ocular permanece un corto espacio de tiempo (*post-nistagmo optocinético*).

Se trata de la adaptación sensorial y motora a un objeto móvil con respecto al sujeto, expresado con un "movimiento de seguimiento" del objeto en el sentido en el que se mueve, seguido de otro "movimiento rápido sacádico", llevando el ojo al punto de partida inicial. Universalmente se admite que el "movimiento sacádico rápido" es el que define el sentido del nistagmo optocinético, diciendo que "*bate*" en esta dirección.

Es un movimiento reflejo, mediante el cual de modo permanente y con carácter inagotable la visión se ajusta de forma automática a fin de corregir los desplazamientos de los objetos del exterior.

El nistagmo optocinético, movimiento involuntario e inconsciente, se caracteriza por

la *congruencia o igualdad* en ambos ojos, tanto en lo referente al sentido como a la amplitud y frecuencia. La organización estructural y fisiológica de este tipo de movimiento permanece en el campo de la hipótesis. Son mal conocidos los mecanismos neurofisiológicos relacionados con la regulación del nistagmo optocinético.

Técnica

Para inducir el nistagmo optocinético se hace circular ante el paciente una serie regular de tests que tengan atracción e interés.

La exploración del nistagmo optocinético hasta hace poco tiempo se ha venido haciendo mediante rotación del *tambor de Barany (1906)* o procedimientos similares (Figura 40-a), para registrar el movimiento nistágmico inducido. Es un cilindro de 30 cm de altura y de 22 cm de diámetro. Tiene un forro externo de color blanco sobre el que se han pintado franjas negras a lo largo de él, paralelas entre sí y de 3 cm de ancho. El estudio se hace a 40-50 centímetros de distancia. La velocidad de rotación del tambor se fija entre 100 y 140 grados/segundo.



Figura 40-a. Tambor de Barany.

En las clínicas modernas el *tambor de Barany* se ha sustituido por otros procedimientos, con posibilidad de registro, asistidos por informática. En nuestro centro de investigación utilizamos el equipo de video-oculografía **VOG-Perea** (Figura 40-b).

Teniendo sentado al paciente y manteniendo la cabeza inmóvil, se le dice que mire el centro del cilindro o el centro de la pantalla por donde se han de desplazar los estímulos y que observe atentamente el desfile de los mismos (*Staring nystagmus*). Cuando la gráfica obtenida nos parece no-válida o dudosa, puede utilizarse un segundo procedimiento, (referido por **Braak**), en el que se solicita al paciente que siga una banda o un cuadro del damero y cuando lo pierda que busque otro en el extremo de la pantalla y así sucesivamente durante toda la prueba (*Loocking nystagmus*). En esta segunda forma de explorar el nistagmo optocinético, la respuesta es más intensa. Para algunos autores se trataría de dos tipos de NOC: sub-cortical y cortical.

- El estudio se hace en bi-ocular y fijando cada ojo por separado, mediante oclusión del congénere. Se harán girar los estímulos hacia la derecha, izquierda, arriba y abajo. La duración de la prueba debe ser breve (15-20 segundos). Debe hacerse por partes por ser muy fatigante.
- Infinidad de variantes de estimulación han sido utilizadas: franjas blancas sobre fondo negro, franjas coloreadas, damero blanco y negro, figuras etc. Estas últimas con el interés de su capacidad para llamar la atención del niño.

Una vez elegido el test, que ha de tener suficiente atractivo para mantener la atención del paciente, puede procederse a hacer la prueba teniendo en cuenta diferentes parámetros de sensibilización:

- Buscar el umbral optocinético acelerando la prueba progresivamente.
- Hacer el estudio a diferentes velocidades.
- Invertir bruscamente el sentido del desplazamiento del test para apreciar el comportamiento.
- Practicar estimulaciones prolongadas para detectar el agotamiento.



Figura 40-b. Equipo VOG-Perea.

Respuesta optocinética normal

El nistagmo optocinético siempre tiene lugar en el plano de rotación de los tests. Es decir, el desplazamiento horizontal del test desencadena nistagmo optocinético horizontal, el desplazamiento vertical desencadena nistagmo optocinético vertical, y el desplazamiento oblicuo desencadena nistagmo optocinético oblicuo. Existe un umbral por

arriba y por abajo respecto a la velocidad, fuera del cual no se despierta respuesta optocinética.

Es un nistagmo en “resorte”, constituido por movimientos rítmicos de naturaleza conjugada, con dos fases: *lenta* y *rápida*, batiendo en sentido contrario.

La *fase lenta* del nistagmo optocinético se realiza en el sentido del desplazamiento del test, como si fuera un movimiento conjugado de seguimiento. La *fase rápida* se hace como

movimiento sacádico en sentido opuesto. Esta *fase rápida* es la que determina la denominación e indica que el nistagmo "*bate*" en su propio sentido, o lo que es lo mismo, opuesto al del desplazamiento del test. Así, el test que se desplaza hacia la derecha dará lugar a nistagmo optocinético con *fase lenta* hacia la derecha y otra *fase rápida*, en "resorte", hacia la izquierda. Esto es lo que conocemos como nistagmo que "*bate*" hacia la izquierda. Si el test se desplaza verticalmente de arriba hacia abajo, la respuesta resultante será un nistagmo vertical en el que la *fase lenta* también va en este sentido, "*batiendo*" los ojos (*fase rápida*) de abajo hacia arriba.

Iniciado el estímulo, existe una *fase de latencia* de duración 0,2 a 0,5 segundos (Figura 41 y 42), que corresponde al tiempo de reacción cortical, tras la cual comienza el nistagmo optocinético, que se realiza siempre, como hemos dicho, de acuerdo al plano en el que se está desplazando el test.

La curva obtenida será: *Fase lenta* de seguimiento representada por una línea oblicua, de pendiente suave y dirigida en sentido del desplazamiento del test; en tanto que la *fase rápida* es un accidente brusco, de tipo sacádico y sentido opuesto al anterior, pero de su misma amplitud.

La duración de la *fase lenta* depende de la velocidad con que se realiza la misma y de la amplitud del nistagmo.

La duración de la *fase rápida* depende, también, de la amplitud de las sacudidas, existiendo peculiaridades según los individuos, que marcan la falta de uniformidad del nistagmo optocinético en este aspecto.

Al estudiar la curva optocinética hemos de prestar atención al ritmo, frecuencia y amplitud de la respuesta:

* Por "*ritmo*" entendemos la mayor o menor regularidad de la gráfica detectada. Es muy regular cuando la exploración se realiza correctamente, es decir, cuando la velocidad de desplazamiento del test es adecuada (entre los umbrales máximo y mínimo), y cuando el paciente tiene cierta capacidad visual y presta atención a la prueba.

* Llamamos "*frecuencia*" al número de movimientos completos (suma de la *fase lenta* y *rápida*) en unidad de tiempo, que podemos cifrar por segundo o, más cómodamente, por minuto. Este parámetro a valorar depende de varios factores. Muy importante a considerar es el propio individuo, que por su fisiología varía de unos a otros. También el factor "atención" es relevante. Por último, y fundamental, es la velocidad de desplazamiento del estímulo, dato primordial a tener en cuenta.

* La "*amplitud*" es la extensión de desplazamiento del ojo en sus sacudidas (valorada en grados), que, como vimos, resultan igual los de la *fase lenta* de seguimiento que los de la *fase rápida* de *batida* en sentido contrario. Este parámetro, al igual que el anterior, presenta diferencias importantes entre individuos. Velocidad de desplazamiento del test y atención prestada también influyen en la amplitud. Es fundamental determinar la mejor respuesta optocinética con sus parámetros de amplitud y frecuencia en el medio técnico que se utilice habitualmente.

"*Amplitud*" y "*frecuencia*" guardan entre sí relación inversa. Cuanto más rápido sea el desplazamiento del test, mayor será la "*frecuencia*" y menor será la "*amplitud*".

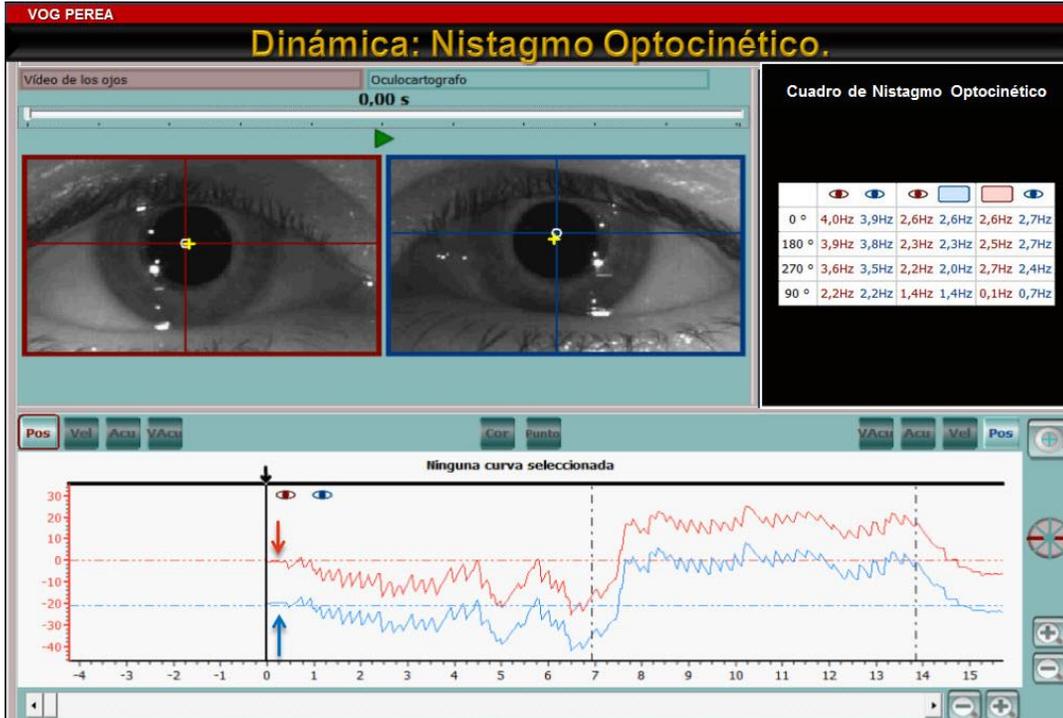


Figura 41. NOC normal. Ambas flechas coloreadas indican el tiempo de latencia, que en este caso ha sido de 0,42s. Es evidente el fiel cumplimiento de la Ley de Hering. La respuesta optocinética disminuida que se ve en el Cuadro en la dirección 90° con el OD ocluido es solo aparente, motivada por cansancio, pues esta prueba debe hacerse por partes al ser muy fatigante.

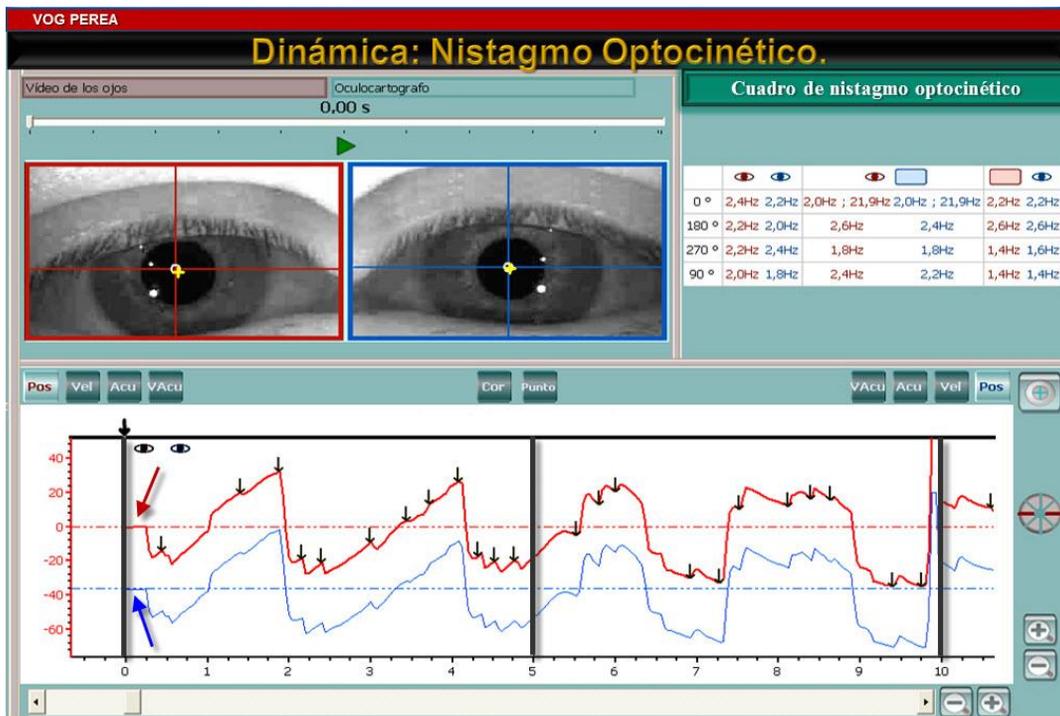


Figura 42. NOC normal. En este paciente el tiempo de latencia ha sido de 0,24s. También se aprecia la buena correspondencia motora.

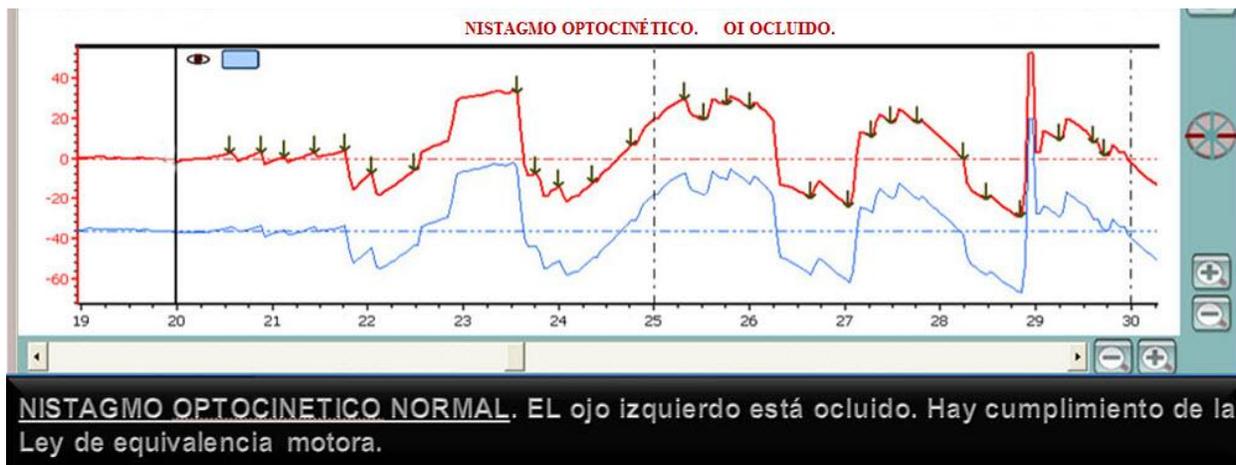


Figura 43. **NOC normal.** Aun estando el OI está ocluido se cumple perfectamente la *Ley de Equivalencia motora*.

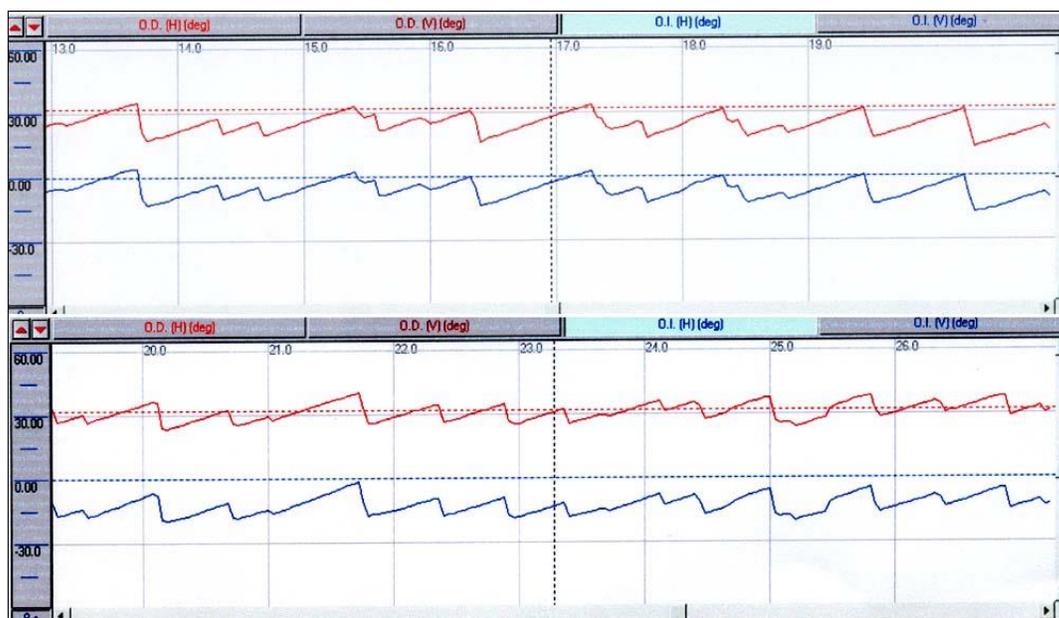


Figura 44. **Nistagmo optocinético fisiológico.**

Gráfica superior: La exploración ha sido realizada fijando ambos ojos.

Gráfica inferior: Fijando ojo derecho (ojo izquierdo ocluido). Se aprecia que se mantiene la congruencia a pesar de fijar el paciente con un solo ojo.

Existen varios factores capaces de alterar en mayor o menor grado el desencadenamiento y naturaleza del nistagmo optocinético:

a) Aparato y forma de hacer la prueba.

El tamaño del inductor, es decir, el campo exterior que se mueve tiene gran importancia. Está demostrado que las cabinas giratorias tienen mayor poder desencadenante que los tambores giratorios pequeños.

Es importante que el test móvil ante el individuo sea bien percibido. Para ello, debe estar suficientemente bien delimitado y contrastado, y pasar por delante del paciente a determinada velocidad, con *umbrales* mínimos y máximos. El número óptimo de tests vistos por segundo se estima en 3 a 15 por segundo. El

test debe estar suficientemente iluminado. La distancia de la prueba efectiva, cuando se realiza con el tambor de Barany, debe estar por debajo de 1 m. Se considera ideal cuando el tambor se encuentra a 40-50 cm.

b) Velocidad de desplazamiento del test.

Tiene mucha importancia la velocidad de desplazamiento de los tests. Según el aparato utilizado es primordial la velocidad óptima para que los valores obtenidos sean los adecuados (Figuras 45,46,47 y 48). Es de interés comprobar el nivel inferior o *umbral optocinético inferior* (por debajo de él no existe nistagmo optocinético) y el nivel superior o *umbral optocinético superior* (a partir del cual se irregulariza la curva, acabando por extinguirse el nistagmo optocinético).

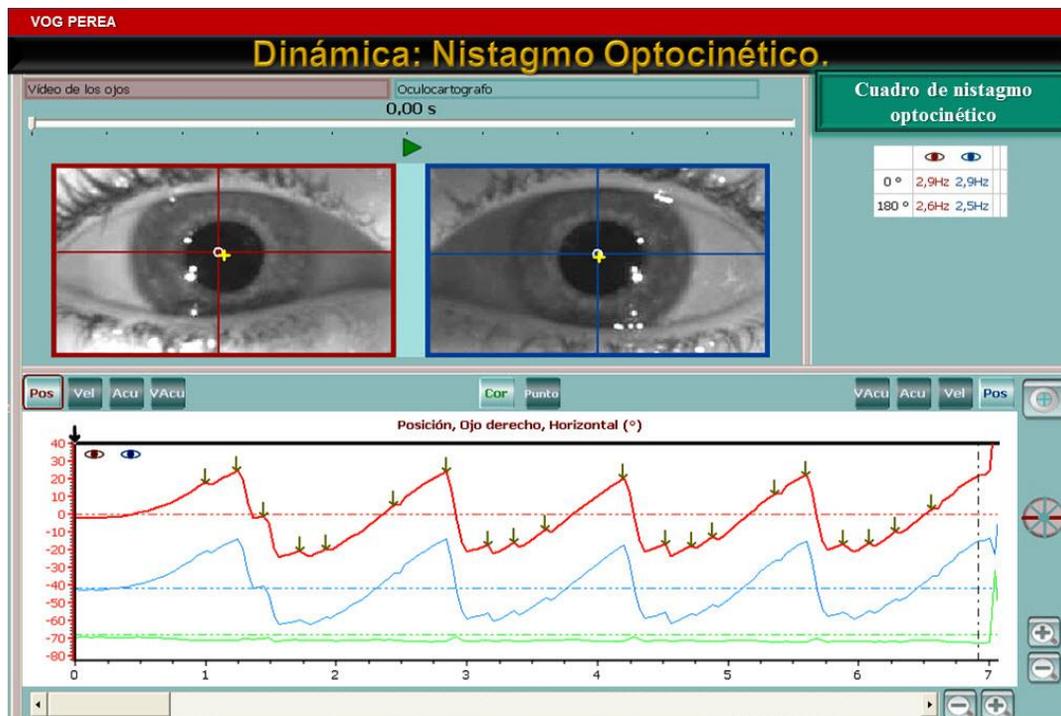


Figura 45. Nistagmo optocinético a 60°/s (Velocidad adecuada).

Ver los valores del Cuadro de nistagmo.

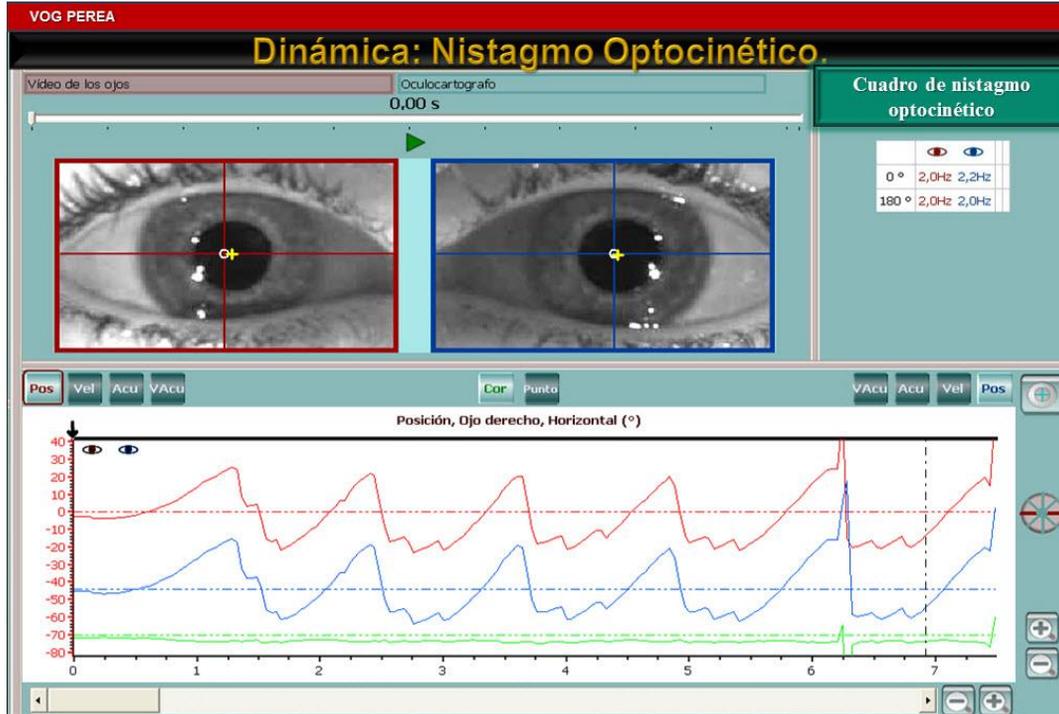


Figura 46. Nistagmo optocinético a 90°/s.

Al aumentar la velocidad del caso anterior disminuye la frecuencia del nistagmo (como puede verse en el Cuadro).

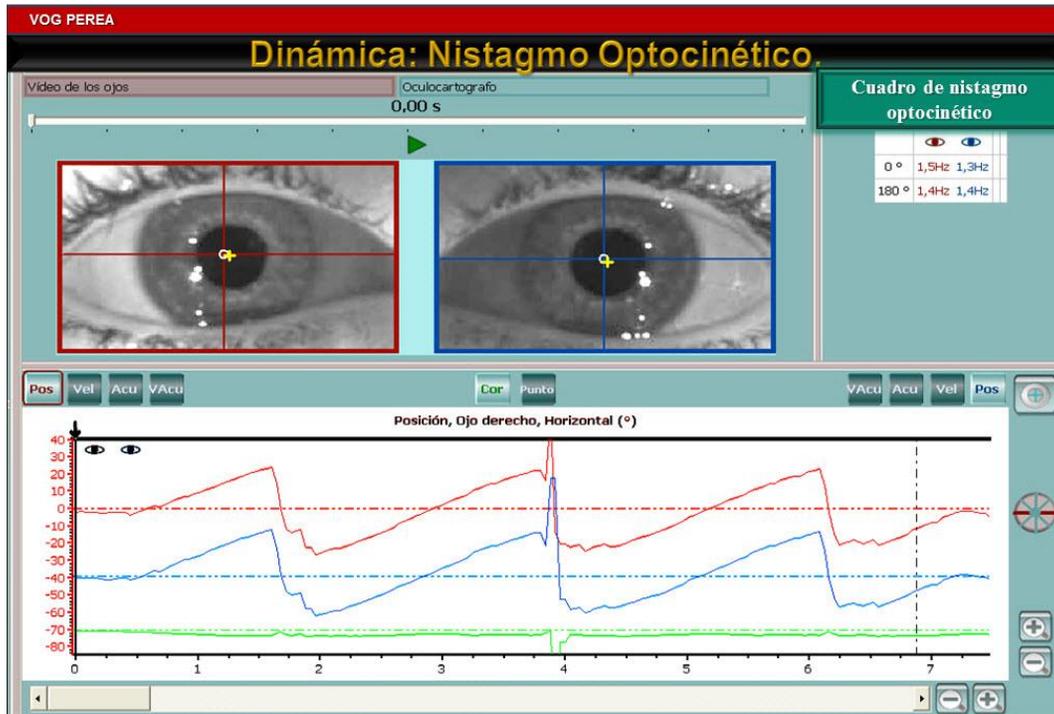


Figura 47. Nistagmo optocinético a 100°/s.

Al aumentar la velocidad del mismo caso anterior, disminuye de modo más considerable la frecuencia. Véase el Cuadro de nistagmo.

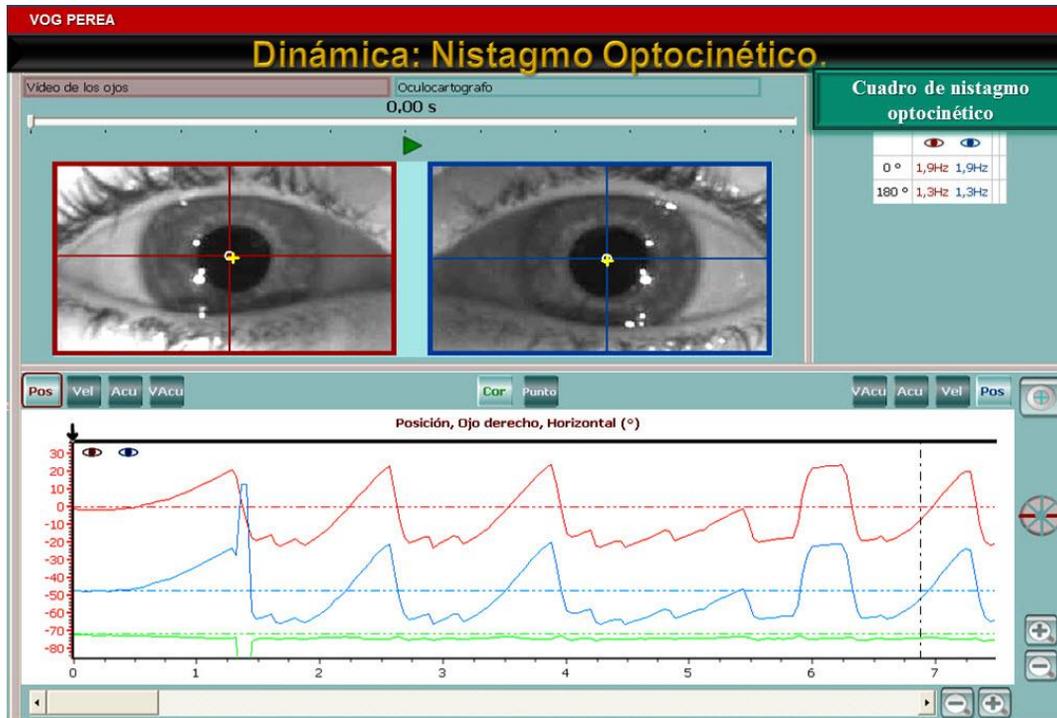


Figura 48. Nistagmo optocinético a 30°/s.

Del mismo modo, si disminuimos excesivamente la velocidad, también disminuye la frecuencia con relación a los valores de la Figura 14. Véase el Cuadro de Nistagmo.

c) Condiciones del paciente.

La más importante es la agudeza visual, no siendo preciso que sea excelente. A juicio de **Alfred Kestenbaum**, basta tener visión de cuenta dedos a 50 cm para que pueda desencadenarse nistagmo optocinético (Figura 49). Atención del paciente y cierta concentración son condiciones necesarias para que el movimiento nistágmico se desencadene.

d) Congruencia.

La estimulación monocular desencadena respuesta nistágmica consensual

en el otro ojo, de igual amplitud y simétrica que en el ojo estimulado. Es decir: la estimulación monocular despierta un nistagmo optocinético binocular, de iguales características en ambos ojos, y con capacidad estimulante muy parecida entre los dos. Existe muy poca diferencia entre las gráficas obtenidas por estimulación monocular y binocular (Figura 44).

e) Ciertos tóxicos y ciertas drogas influyen en el nistagmo optocinético. Por ejemplo: alcohol, cafeína, barbitúricos, anfetaminas, miorelajantes y neurolépticos.

Nistagmo optocinético patológico

Pasemos revista a diferentes respuestas que podemos encontrar en presencia de un nistagmo optocinético considerado patológico:

a) Falta de respuesta

En este tipo de pacientes existe ausencia de respuesta a la estimulación optocinética, con ojos inmóviles ante la misma.

b) Disminución de la respuesta optocinética

En este caso la respuesta puede estar disminuida, bien en amplitud, en frecuencia o en ambas.

c) Alteración del ritmo

Se observa falta de regularidad en la gráfica del nistagmo optocinético.

d) Disminución de la fase rápida de la respuesta optocinética

Observaremos como la *fase rápida* en vez de brusca se hace más oblicua, más suave, pudiendo llegar a igualarse a la *fase lenta*, y dar a la gráfica un aspecto “pendular”.

Existen casos de ausencia de la *fase rápida*. Aquí, la respuesta optocinética no es la clásica de una *fase lenta* en sentido del desplazamiento del test, seguida de una *fase rápida*, en “resorte”, que *bate* en sentido contrario. Encontramos una simple desviación conjugada en forma de *fase lenta* en sentido del desplazamiento del test, permaneciendo los ojos en esta situación sin que aparezca la *fase rápida* en “resorte” *batiendo* en sentido contrario.

e) Respuestas optocinéticas disociadas

En estos casos, podemos encontrar respuesta optocinética más importante en un ojo que en el otro, pudiendo llegar a la abolición de ella en uno de ellos, con normalidad del congénere.

f) Respuestas optocinéticas paradójicas

Puede tratarse de una respuesta optocinética invertida (*nistagmo optocinético inverso de Brunner*), en la que los ojos *baten* (*fase rápida*) en el sentido del desplazamiento del test.

Y también podemos encontrar respuesta optocinética en la que los ojos *baten* según un eje perpendicular al del desplazamiento del test.

g) Anarquía optocinética

Aquí falta homogeneidad en la gráfica normal. Siempre es bilateral.

h) Disminución del umbral superior en la respuesta optocinética

i) Asimetría direccional

Preponderancia del nistagmo optocinético en determinado sentido. Es asimétrico hasta los 6 meses de edad, desencadenándose correctamente en la dirección témporo-nasal y mal originado en la dirección naso-temporal.

Aplicaciones clínicas en oftalmología

Las aplicaciones clínicas en oftalmología del nistagmo optocinético podemos considerarlas desde el punto de vista fisiológico y patológico.

Determinación objetiva de la agudeza visual

Para despertar el nistagmo optocinético no es precisa una agudeza visual importante. Con visión de “cuenta dedos” a 0,50 m es suficiente para desencadenar instrumentalmente respuesta nistágmica (Figura 49). La atención es factor importante para tener en cuenta. Con agudeza visual de 1/20 ya podemos encontrarnos un nistagmo optocinético totalmente normal. En su determinación el

valor obtenido con o sin cristales correctores es el mismo. Por todo esto, la exploración de nistagmo optocinético no puede considerarse como test objetivo para determinar cuantitativamente la agudeza visual. No obstante, cuando el déficit visual es extremo (1/50 o peor) el nistagmo optocinético se debilita y las respuestas se tornan irregulares y alteradas en frecuencia y amplitud (Figura 50).

De todas formas, es cierto que se precisa cierta visión para inducir respuesta optocinética, de lo que se deduce su valor para, al menos, comprobar si el enfermo la posee en un mínimo grado. Esto puede tener importancia en simuladores y en niños muy pequeños, si bien en estos se añade el hándicap importante de la necesidad de prestar atención para que aporte datos fiables.

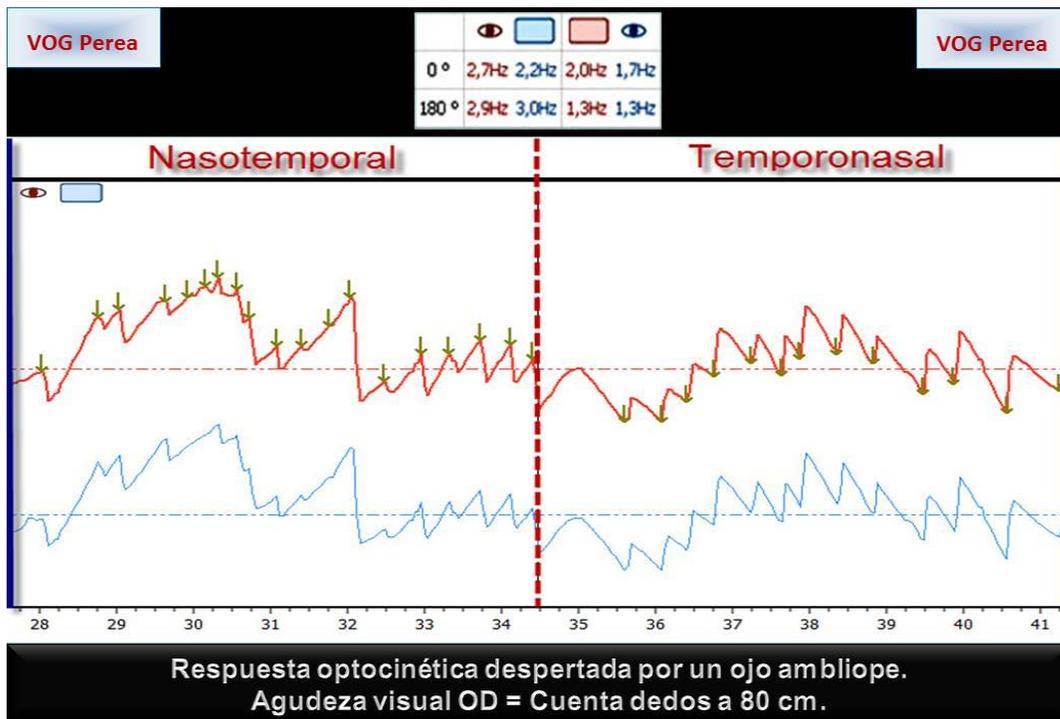


Figura 49. Respuesta despertada por un ojo ambliope (OD) con agudeza visual de cuenta dedos a 80 cm. El ojo normal (OI) está ocluido. Se cumple perfectamente la ley de Equivalencia motora de Terrien-Quééré.

Nistagmo optocinético y estrabismo

Quééré, en 1971, dio el dato de que el 50% de los estrabismos infantiles presentan alteraciones del nistagmo optocinético. Pueden observarse sobre todo en la amplitud de las ondas, o, también, en la frecuencia, e, incluso, en la morfología de las curvas, y llegar a encontrar auténtica *anarquía optocinética*.

En algunas endotropías se aprecia falta de congruencia en las gráficas de ambos ojos, y

hasta variar a lo largo de la prueba. Quééré considera que el nistagmo optocinético es más vulnerable que los movimientos sacádicos y de seguimiento.

Esta perturbación puede ser binocular (frecuente) o monocular (rara), guardando relación muchas veces con el sentido de rotación del test. Cuando la alteración es monocular, suele ser más frecuente en el ojo ocluido que en el fijador.

No se ha encontrado relación alguna con la dominancia ocular ni con la forma clínica de estrabismo

Clásicamente se considera que una respuesta optocinética patológica tampoco guarda relación con las alteraciones sensoriales del estrabismo (neutralización, ambliopía y correspondencia retiniana anómala). Sin embargo, **Queré** dice textualmente: “... a veces, los efectos de inhibición son de tal manera intensos que el estímulo optocinético más fuerte es incapaz de inducir el menor nistagmo; cualquiera que sea el sentido de rotación del tambor, la respuesta optomotora está suprimida”. A este síntoma este autor lo llama

“*inestabilidad optocinética absoluta ambliópica*”.

Queré aconseja, cuando hay que proceder a tratamiento quirúrgico en los estrabismos con perturbación optocinética monocular, intervenir siempre sobre el ojo normal.

En la endotropía congénita encontramos *asimetría del nistagmo optocinético*, con respuesta adecuada cuando el estímulo del tambor sobre el ojo que fija se desplaza en sentido latero-medial, y diferente cuando el desplazamiento lo hace en sentido témporo-medial. Esta perturbación se mantiene en la edad adulta (Figura 51).

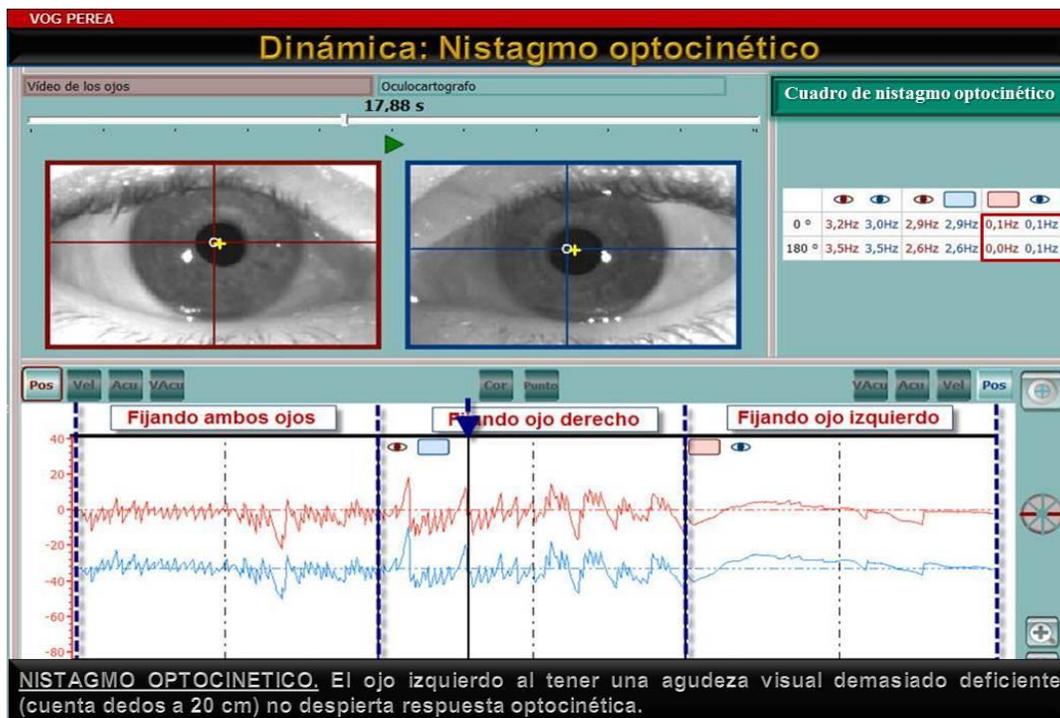


Figura 50. Respuesta despertada por un ojo ambliope (OI).

En este otro caso la agudeza visual era de cuenta dedos a 20 cm. Había sobrepasado el límite y no había respuesta optocinética cuando fijaba este ojo, siendo normal cuando fijaba su homólogo. Queda representado en el Cuadro y en el Oculógrafo.

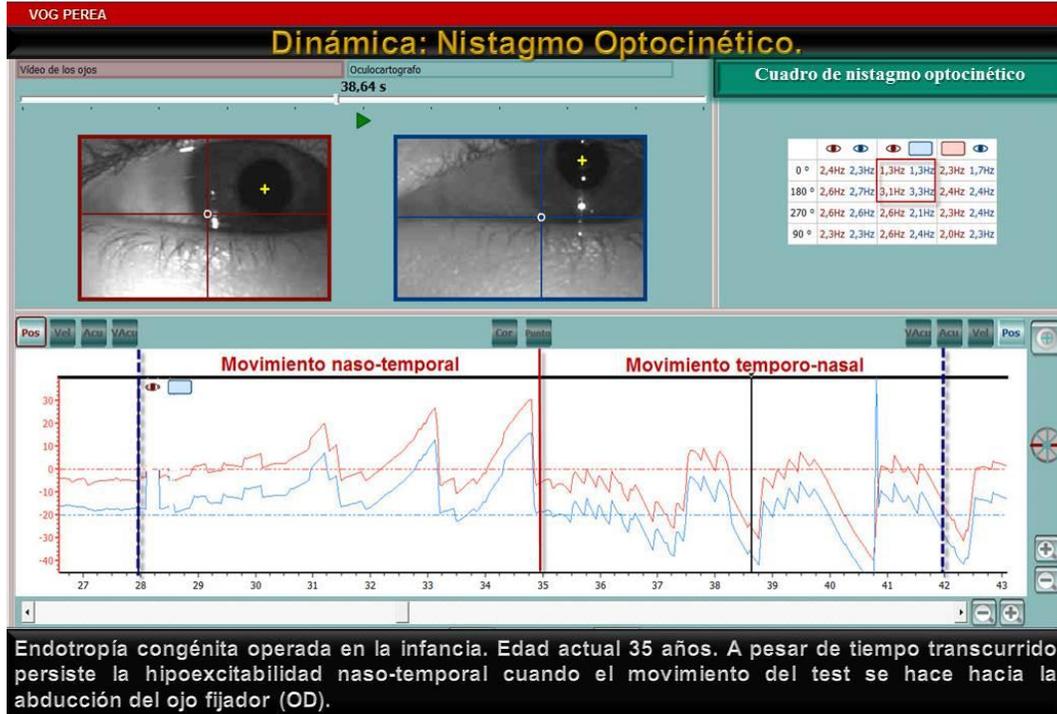


Figura 23. Respuesta optocinética en endotropía congénita.

Nistagmo optocinético y parálisis

Su importancia viene determinada en el aspecto del diagnóstico, y de seguimiento de la parálisis.

Las parálisis óculo-motoras, sea cual fuere el estadio en que se encuentre, se acompaña de anormalidad de la respuesta optocinética, que puede ir desde disminución de la misma hasta su total anulación. La alteración es unilateral, afectando solo al ojo paralizado, lo que la diferencia de los estrabismos. Esta perturbación es igual en estimulación binocular que en monocular y, en este último caso, idéntica fijando el ojo normal o el paralítico.

La alteración se encuentra en el nistagmo optocinético que *bate* en sentido de la acción del músculo paralizado. Así, en una

parálisis del recto lateral del ojo derecho se aprecia perturbación del mismo en el ojo derecho cuando el cilindro gira hacia la izquierda.

El estudio del nistagmo optocinético es buen método para diferenciar la endotropía concomitante de la endotropía paralítica pasada a la concomitancia y es prueba que tendría cierto valor para hacer el seguimiento de la parálisis y determinar gráficamente las secuelas de la misma.

Nistagmo optocinético y Nistagmo congénito

En casos de nistagmo congénito, la exploración del nistagmo optocinético da valor acorde con la importancia de aquél. Cuando el nistagmo congénito es poco importante, la

respuesta optocinética es normal. Ahora bien, cuando el nistagmo congénito es mayor, observaremos que la respuesta optocinética se incrementa cuando su *batida* se encuentra en consonancia con la *fase rápida* de aquél y disminuye, pudiendo neutralizarse, cuando la *batida* es opuesta. Por último, podemos encontrar un nistagmo congénito de severidad extrema en el que no detectamos nistagmo optocinético.

Nistagmo optocinético y neuroftalmología

La exploración del NOC en neuroftalmología tiene gran importancia, hasta tal extremo que a veces su alteración es el único síntoma que muestra la enfermedad.

En patología del lóbulo occipital, **Larmande (1973)** dice que el NOC es normal en el 70% de los casos. Aquellos con respuesta occipital anormal serían debidos, bien a una extensión del proceso al lóbulo parietal, bien a alteración funcional del pliegue curvo y del girus supramarginal, o a afección concomitante del tronco cerebral. La etiología obedece, por lo común, a procesos expansivos (tumores). Es muy raro en enfermedad vascular. Cuando el NOC está alterado, es movimiento hacia el lado sano el que está perturbado.

La afectación del lóbulo parietal es la que con mayor frecuencia (90%) aporta anormalidad de la respuesta optocinética (NOC horizontal asimétrico), independientemente de la etiología (tumoral, vascular o traumática). Es el lóbulo más vulnerable al alterarse la región del pliegue curvo y del girus supramarginal. Los trastornos son horizontales y unidireccionales. Recaen siempre sobre el NOC que bate del lado sano. O lo que es lo mismo, si hay asimetría de respuestas cuando la rotación del estímulo es hacia la derecha, quiere decir que la lesión se encuentra en el hemisferio cerebral derecho. El estudio del NOC permite el seguimiento de determinadas lesiones parietales (Figura 52 y 53).

Lesiones temporales puras sin extensión del proceso al lóbulo parietal, y enfermedades del lóbulo frontal, no están vinculadas a alteración del NOC.

Los tumores del cerebelo no se acompañan normalmente de alteración del NOC. Algo más frecuente se da en las atrofas cerebelosas. Puede decirse que, en conjunto, la mayoría de las enfermedades que afectan al cerebelo no se acompaña de perturbación de la respuesta optocinética. Tampoco las que tocan la región optoquiasmática.

Es frecuente encontrar asociación de NOC y hemianopsia lateral homónima. Con frecuencia lo característico es la asimetría optocinética, es decir, trastornos unilaterales de respuestas. En la hemianopsia lateral homónima, cuando es secundaria a alteración de la bandeleta óptica, del cuerpo geniculado, de la porción anterior de las radiaciones o de la corteza occipital, el NOC es normal. Suele estar alterado cuando se afectan los dos tercios posteriores de las radiaciones ópticas. La hemianopsia lateral homónima, si se acompaña de NOC normal, tiene pocas probabilidades de corresponder a lesión del lóbulo parietal del cerebro. Si está alterado el NOC unilateral sin hemianopsia expresaría patología de girus angularis.

La parálisis supranuclear (parálisis de función) se asocia siempre a alteración del NOC, que es indicador extraordinariamente sensible, perturbándose la parte nistágmica que *bate* (fase rápida) hacia el lado de la parálisis, y en proporción a su grado. Se observa en la parálisis de lateralidad (Síndrome de Foville) y en la de verticalidad (Síndrome de Parinaud). La alteración de la respuesta optocinética puede observarse antes de desencadenarse la parálisis y su remisión es más tardía que ésta.

Las parálisis de función se acompañan siempre de alteración del nistagmo

optocinético, siendo un indicador extraordinariamente sensible, que *bate* en dirección de la parálisis, con proporcionalidad a su grado. La asociación de parálisis de función y alteración del nistagmo optocinético lleva a pensar en un trastorno del tronco cerebral, con frecuencia situado del lado de la alteración optocinética en las parálisis de lateralidad, o en la línea media en el síndrome de Parinaud.

En la oftalmoplejia internuclear encontramos disociación del nistagmo optocinético, afectándose el *batido* (*fase rápida*) que se realiza en dirección del lado enfermo.

Con bastante frecuencia la respuesta

optocinética está alterada en muchas afecciones cerebelosas, pudiendo recaer la alteración en el nistagmo optocinético horizontal o en el vertical, siendo revelador de un trastorno a nivel del flocculo.

En la miastenia gravis lo más característico de la respuesta es la disminución de amplitud y velocidad de la *fase lenta*.

Las respuestas optocinéticas a veces están alteradas en la *demencia precoz*.

En la enfermedad de Parkinson es muy frecuente encontrar respuestas optocinéticas patológicas de lo más variopintas.

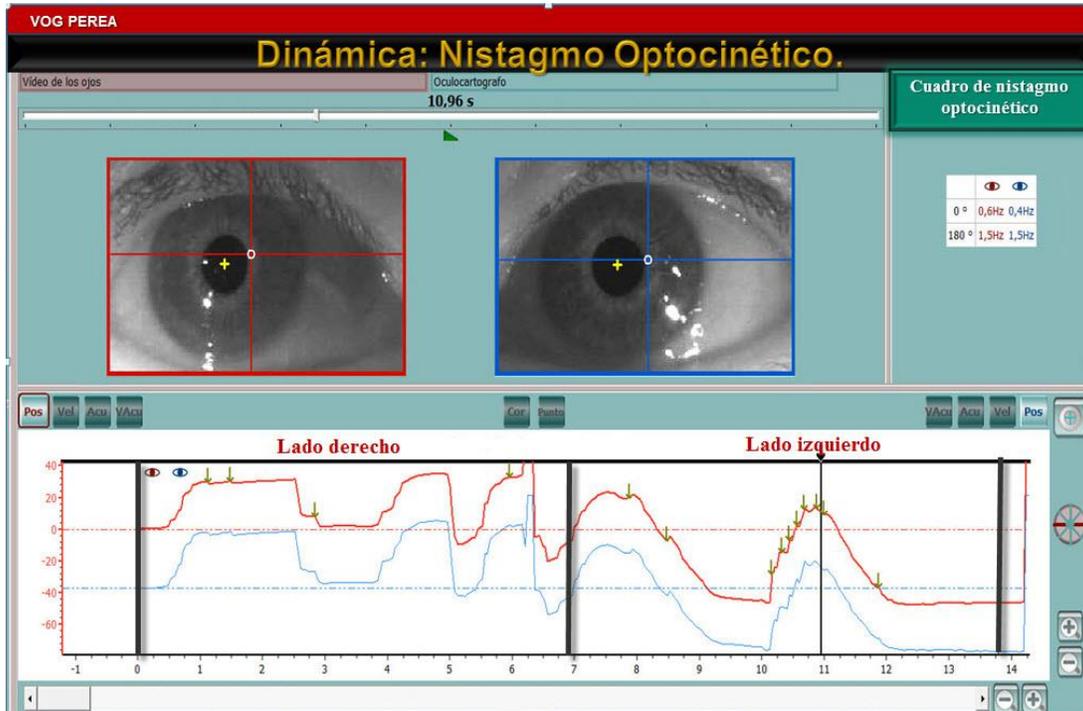


Figura 52. **Tumor parieto-occipital derecho.** Obsérvese como está disminuida la frecuencia cuando el test se desplaza en el sentido del lado afectado.

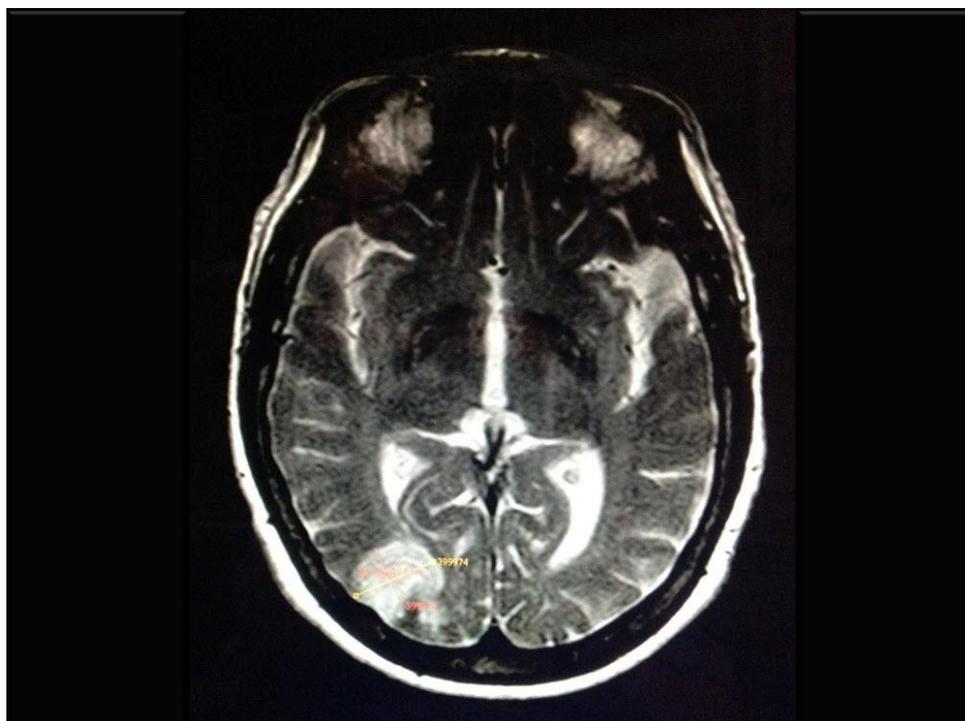


Figura 53. RNM de la Figura 52.

14.11.

MOVIMIENTOS OCULARES ANORMALES

Existen movimientos oculares anormales no nistágmicos, consecuencia también de la alteración del sistema opto-estático.

Estos movimientos oculares anormales pueden verse cuando el individuo fija un objeto en reposo y cuando ejecuta determinados movimientos (sacádicos o de seguimiento), dejando bruscamente el punto objeto sobre el que está situado. También de forma espontánea, como ocurre en el coma o durante el sueño.

Los más característicos son:

Flutter-opsoclonus

Consiste en una serie de movimientos sacádicos, cuya particularidad es la de no existir intervalo entre los diferentes movimientos sucesivos de sentido opuesto. Estas crisis, que sobrevienen tras cambios de orientación de los ojos, presentan pausas o periodos de cierto tiempo, en el que existe completa estabilidad motora.

En el denominado *flutter* los movimientos son horizontales, de pequeña amplitud (5°-15°) y poco abundantes. Cuando las sacadas se realizan en otras direcciones (verticales u oblicuas), son más numerosas y anárquicas, y de mayor amplitud, se llaman *opsoclonus*.

Las causas más frecuentes son: encefalitis infecciosas, traumatismos craneanos, esclerosis múltiple y ciertas intoxicaciones medicamentosas.

Pequeñas ondas cuadradas

Pueden aparecer tras fijar determinado objeto o durante el movimiento de seguimiento. El trazado gráfico que se obtiene corresponde a un movimiento sacádico pequeño hacia un lado, de pequeña amplitud (<5°), que, tras corta pausa de 200 ms, vuelven los ojos a su posición inicial con un movimiento igual al primero pero en sentido inverso. Este mismo movimiento se repite formando figuras con aspecto que recuerdan las almenas.

La etiología más común son las enfermedades que afectan al cerebelo, la parálisis supranuclear progresiva, la enfermedad de Huntington, las lesiones hemisféricas focales y la esquizofrenia. Son, asimismo, frecuentes en personas mayores y cuando falta la atención.

Grandes ondas cuadradas

Estos movimientos anómalos se diferencian de los anteriores en que son de mayor amplitud (15°-40°), separadas por pausas muy cortas de 100 ms.

Las causas más comunes son la esclerosis múltiple y las lesiones que afectan al cerebelo.

Oscilaciones macrosacádicas

Se tratan de movimientos anormales dotados de peculiaridad especial, consistentes en que las ondas cuadradas comienzan con amplitud pequeña, que se va incrementando

poco a poco hasta que llega el momento en que empieza a decrecer hasta conseguir la amplitud inicial.

Las oscilaciones con grandes movimientos sacádicos podemos encontrarlas en enfermedades que tocan el cerebelo y en algunas miastenias.

Mioquimia del oblicuo superior

Se trata de un movimiento ocular rotatorio unilateral rápido, pequeño e intermitente, que se ve habitualmente en individuos adultos normales, en correspondencia con la dirección de acción del

músculo oblicuo superior. Es un trastorno benigno.

Puede utilizarse para su mejora la carbamazepina.

Por último, citamos los **temblores oculares voluntarios**, que algunos individuos son capaces de autoprovocarse, a modo de pequeños movimientos sacádicos muy rápidos, que el paciente puede percibir subjetivamente. También, referir el llamado **pseudonistagmo de los ciegos**; es frecuente y se expresa como movimientos, irregulares, anárquicos, de tipo nistagmiforme, que aumentan con la emoción y desaparecen durante el sueño.

BIBLIOGRAFÍA

- Adelstein FE y Cüppers C.**- Zum Problems der echten und der scheinbaren Abducens Lahmund. *Buech Augenarzt* 1966. 46:271.
- Anderson JR.**- Causes and treatment of congenital eccentric nystagmus. *Br J Ophthalmol* 1953. 37:267.
- Arnoldi KA y col.**- Prevalence of intracranial lesions in children initially diagnosed with disconjugate nystagmus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1995. 32:296.
- Arruga A.**- Nistagmo congénito como primer signo en afecciones neurológicas (a propósito de dos casos de leucodistrofia sudanófila clásica). *Acta Estrabol* 1989. 67.
- Bicas HEA.**- Posiciones viciosas de la cabeza. *Rev Mex Oftalmol* 1996. 70:29.
- Bietti GB, Bagolini B.**- Traitement médicochirurgical du nystagmus. *Ann Th Clin Ophtalmolol* 1960. 11:269.
- Boehm L.**- Der nystagmus. Edición: Verlag von August Hirschwald. Berlín. 1857.
- Bourron Madignier M.**- Aspects cliniques et électrooculographiques des ésootropies avec nystagmus manifeste latent. *J Fr Orthopt* 1986. 41.
- Bourron Madignier M.**- Maturation du réflexe optocinétique monoculaire. Intérêt clinique (étude de 727 enfants). *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1990. 90:1123.
- Bourron Madignier M.**- Validité du test du nystagmus optocinétique dans le diagnostic de l'âge d'apparition d'un strabisme. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1994. 32:296.
- Carruthers J.**- The treatment of congenital nystagmus with Botox. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1995. 32:306.
- Castanera Pueyo A.**- Nistagmus ocular.- *Ponencia de la Sociedad Oftalmológica Hispanoamericana*. Edición: Diana Artes Gráficas. Madrid. 1963.
- Ciancia A.**- La esotropía con limitación bilateral de la abducción en el lactante. *Arch Oftalmol B Aires* 1962. 37:207.
- Colbun EJ.**- Fixation of the external rectus in nystagmus and paralysis. *Am J Ophthalmol* 1906. 23:85.
- Cores González J.**- Aplasia congénita del oblicuo superior. *Acta Estrabol* 1989. 71.
- Cunier F.**- Ann d'oculist. 1840. T. IV. Pág. 40.
- Cuppers C y col.**- Le probleme de la fixation dans l'ambliopia et particulièrement dans le nystagmus. *Bull Soc Fr Ophtalmol* 1956. 359.
- Defoort-Dhelemmes S y col.**- Contribution au diagnostic étiologique des nystagmus congénitaux. *J Fr Orthopt* 1996. 86.
- Dell'Osso LF y col.**- A new surgery for congenital nystagmus: effects of tenotomy on an achiasmatic canine and the role of extraocular proprioception. *J AAPOS* 1999. 3:166.
- Dell'Osso LF y col.**- Latent, manifest latent and congenital nystagmus. *Arch Ophthamol* 1979. 97: 1877.
- Díaz Cascajosa J y col.**- Síndrome oculomotor de ceguera unilateral congénita. *Acta Estrabol* 2003. N.º 2:67.
- Duke-Elder S.**- System of ophthalmology Vol VI. Edición: H.Kimpton. Londres. 1973.

- Faucon A.**- Nystagmus par insuffisance des droits externes. *J Ophthalmol* de París. 1872. 1:233.
- Fernández Escámez CS y col.** Tratamiento del nistagmus congénito mediante retroinsección amplia de dos o cuatro músculos rectos horizontales. *Acta Estrabot* 1996. 133.
- Gadaud A.**- Etude sur le nystagmus. Edición: Lefrançois. París. 1869
- García García Ny col.**- Tratamiento del nistagmus por medio del «método debilitante». *Acta Estrabot* 1996. 141.
- García Lozano I y col.**- Nistagmo congénito idiopático. Diagnóstico diferencial. *Acta Estrabot* 2003. Nº1:37.
- García Valdecasas R.**- Prismas ópticos. Su uso en oftalmología. *Tesis doctoral*. Sevilla. 1977.
- Gay AJ y col.**- Trastornos oculomotores. Edición: Toray S.A. Barcelona. 1976.
- Goddé-Jolly D, Larmande A.**- Les nistagmus. *Ponencia Sociedad Francesa de Ophthalmología*. Edición: Masson. París. 1973.
- Goddé-Jolly D.**- Les nystagmus de l'enfant. *J Fr Orthopt* 1986. 7.
- González de la Rosa M y col.**- Nistagmus congénito y frecuencia crítica de fusión. *Acta Estrabot* 1982. 63.
- Gottlob ; y col.**- Head nodding is compensatory in spasmus nutans. *Ophthalmology* 1992. 99:1024.
- Gottlob ; y col.**- Quantitative eye and head movement recordings of retinal disease mimicking spasmus nutans. *Am J Ophthalmol* 1995. 119:374.
- Gracis GP y col.**- Les saccades torsionnelles. *J Fr Orthopt* 1996. 71.
- Guillaumat L, Morax PV, Offret G.**- Neuro-ophthalmologie. Edición: Masson. París. 1959.
- Harcourt B.**- Algunos aspectos del Nystagmus en la niñez.- *Acta Estrabot* 1984. 3.
- Healy E.**- Nystagmus treated by orthoptics. *Am Orthopt J* 1958. 2:53.
- Helveston EM y col.**- Large recession of the horizontal recti for treatment of nystagmus. *Ophthalmology* 1991. 98:1302.
- Hertle RW y col.**- Horizontal rectus tenotomy in patients with congenital nystagmus. *Ophthalmology* 2003. 110:2097.
- Holanda de Freitas y col.**- Nistagmo e lentes de contacto. *Rev Bras Ofilamol* 1974. 33:127.
- Kestenbaum A.**- Nouvelle opération du nystagmus. *Bull Soc Fr Ophthalmol* 1953. 53:599.
- Lang J.**- Quelques idées nouvelles sur le nystagmus latent, la divergence verticale dissociée et la correspondance rétinienne anormale. *J Fr Orthopt* 1989. 7.
- Larmande P, Larmande A.**- Neuroophthalmologie. Edición: Masson. París. 1989.
- Lévi-Schoen A.**- L'étude des mouvements oculaires. Edición: Dunod. París. 1969.
- Limon de Brown E y col.**- Corvers-metodo debilitante para el tratamiento del nistagmo. *Rev Mex Oftalmol* 1989. 63:65.
- Limon de Brown E.**- Encuentro estrabológico iberoamericano. Edición: ONCE. Madrid. 1992.
- Liu C y col.**- Management of symptomatic latent nystagmus. *Eye* 1993. 7:550.
- Malauzat O, Quéré MA.**- Les formes mixtes de nystagmus congenital: analyse statistique de 554 cas. *Ophthalmologie* 1993. 7:316.

- Malauzat O, Quéré MA.-** Variations spatiales et torticolis des nystagmus manifestes latents: corrélation électro-oculographique (à propos de 293 cas). *Ophthalmologie* 1993. 7:406.
- Malauzat O, Quéré MA.-** Les ésotropies nystagmiques. Le bilan clinique. *J Fr Orthopt* 2005. 79.
- Metzger EL.-** Correction of congenital nystagmus. *Am J Ophthalmol* 1950. 33:1796.
- Mühlendyck H.-** Procedimiento terapéutico en los casos de una disminución de la intensidad del Nistagmus en la mirada de cerca y buena función binocular. *Acta Estrabol* 1980. 45.
- Orveillon-Prigent L.-** A propos du nystagmus opto-cinétique dans les ésotropies. *J Fr Orthopt* 1986. 56.
- Parks MM.-** Congenital nystagmus surgery. *Am J Orthop* 1973. 23:35.
- Perea J.-** Estrabismos. Edición: Artes Gráficas Toledo S.A.U. 2006.
- Perea J.-** Estrabismos. Edición: Artes Gráficas Toledo S.A.U. 2008.
- Perea J.-** Fisiopatología del Equilibrio oculomotor. Edición: Brosnac S.L. Madrid.
- Pérez Flores ; y col.-** Nistagmus con posición de bloqueo en lateroversión. Técnica de Anderson. *Acta Estrabol* 2003. N.º 2:99.
- Pierse D.-** Operation on the vertical muscles in cases of nystagmus. *Br J Ophthalmol* 1959. 43:230.
- Pigassou R.-** Essais d'amélioration de l'acuité visuell des nystagmus bilatéraux par le traitement orthoptique. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1956. 56:61.
- Pratt-Johnson JA.-** The surgery of congenital nystagmus. *Can J Ophthalmol* 1971. 6:268.
- Quéré MA y col.-** Le traitement chirurgical des nystagmus optiques. *J Fr Ophthalmol* 1982. 5:9.
- Safran AB y col.-** Neuro-Ophthalmologie. *Ponencia de la Sociedad Francesa de Oftalmología*. Edición: Masson. París. 2004.
- Sevrin G y col.-** L'usage des prismes dans le nystagmus. *Ann Oculistique* 1970. 5:437.
- Spielmann A.-** Torticolis y nistagmus acerca de su patogenia y de su cirugía. *Acta Estrabol* 1980. 13.
- Spielmann A.-** La manoeuvre du clse-open dans les nystagmus avec torticolis concordant. *J Fr Orthopt* 1984. 25.
- Spielmann A.-** Nystagmus congénital essentiel et nystagmus congénital manifeste latent. *J Fr Orthopt* 1986. 21.
- Spielmann A.-** «Kestenbaum oblique» sur les muscles droits. Technique personnelle. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1987. 87:919.
- Spielmann A.-** Les strabismes. Edición: Masson. París. 1991.
- Spielmann A.-** La mise en divergence artificielle dans les nystagmus congénitaux. A propos de 120 cas. *Bull Soc Fr Ophthalmol* 1993. 93:571.
- Spielmann A.-** Nystagmus congénitaux mal connus: Le nystagmus congénital pseudo-latent et le nystagmus congénital bi-directionnel avec double torticolis. *J Fr Orthopt* 1996. 75.
- Tomsak RL y col.-** Unsatisfactory treatment of acquired nystagmus with retrobulbar injection of botulinum toxin. *Am J Ophthalmol* 1995. 119:489.
- Torgeet JL y col.-** Los efectos de la operación del hilo comprobados electrooculográficamente. *Acta Estrabol* 1989. 51.
- Urvoy M.-** Clinique d'Ophthalmologie-Pédiatrie. Edición: Vigot. París. 1989.

Véronneau-Troutman S.- Les prismes dans le traitement médical et chirurgical du strabisme. Edición: Masson. París. 1997.

Vignal C, Miléa D.- Neuro-Ophtalmologie. Edición: Elsevier. París. 2002.

Von Noorden GK y col.- Large rectus muscle recessions for the treatment of congenital nystagmus. *Arch Ophthalmol* 1991. 109:221.