

Foro de casos clínicos

Caso de nistagmus atípico

Atypical nystagmus

Moderador: Jose Maria Rodriguez del Valle

Panelistas: Jorge Torres
Diego Torres
Federico Velez

Presentamos el caso de un paciente de 6 años, derivado a la consulta de estrabismo del Hospital Ramón y Cajal, desde el hospital de otra comunidad autónoma con el diagnóstico de estrabismo, nistagmus y tortícolis compensador acusado.

Como antecedentes generales es un niño adoptado, con TDH en tratamiento con Medikinet y con una malformación de Chiari tipo I.

En la exploración vemos visiones monoculares infranormales (OD ve 0,5 y el OI 0,6) sin embargo binocularmente llega a visiones de 1,0 (con el test de Pigassou)

Llama la atención un marcado tortícolis horizontal cara izquierda, asociado a tortícolis torsional sobre hombro izquierdo y mentón bajo. Tortícolis que se invierte con la fijación de su ojo derecho.

De manera que cuando *fija el ojo derecho* presenta tortícolis cara a la derecha marcado y cuando *fija el ojo izquierdo* presenta tortícolis cara izquierdo marcado y leve torsional sobre el hombro izquierdo y que es similar al que tiene con los dos ojos destapados



Además de las posiciones compensadoras de cabeza, presenta una exotropía con dominancia del ojo izquierdo de 25-30DP. Hipertropía en aducción de 3+. Con la oclusión monocular se desencadena un nistagmus que bate hacia el ojo fijador, algo mayor en el ojo derecho. En la exploración de las versiones llama la atención seguimientos oculares imprecisos y entrecortados que en ocasiones se quedan cortos respecto al estímulo visual y otras se pasan (movimientos hipométricos e hipométricos)

La graduación subjetiva es neutra y la refracción ciclopléjica es de +1,25 en los dos ojos. No hay ningún hallazgo significativo en polo anterior y posterior salvo una leve exciclotorsión en el fondo del ojo.

RESUMEN EXPLORACIÓN

- *AVLsc OD: 0,5; OI: 0,6. Binocular 1,0*
- *Refracción ciclopléjica +1,25 en ambos ojos*
- *Tortícolis: si fija el OD: TCD+++; si fija el ojo izquierdo TCI+++ y TTCSHI+ (tortícolis torsional). En visión binocular: TCI+++; TTCSHI y mentón bajo*
- *Motilidad: Exotropía con dominancia del OI -25DP lejos y cerca. HFOIs 3+. No paresias. Patrón V*
- *Nistagmus manifiesto inapreciable, pero nistagmus horizontal con oclusión monocular.*
- *Seguimientos visuales entrecortados*

RESULTADO FINAL

Reducción significativa de la tortícolis monocular y binocular. Mejoría de la agudeza visual monocular (0,6 y 0,7 que llegaba a 0,8 con oclusor traslúcido), que en binocular llegaba a 1,0 con E Snellen. Endotropía de +4DP con ojo izquierdo dominante y reducción de la hipertropía en aducción a una leve de 1+.



1 Presenta y explica el caso

Dr. Diego Torres García

Es un caso complejo, nos parece un caso de un tortícolis discordante (cambia con el ojo fijador) con un síndrome de bloqueo del nistagmus en lateralidad, con un componente torsional añadido e hipertropía en adducción AO (bajada de mentón) y una exotropía de OD.

Dr. Jorge Torres Morón

Estamos ante un paciente con un estrabismo divergente con disfunción de músculos oblicuos y un patrón en V asociado, por otro lado, tiene un nistagmus motor con bloqueo en convergencia (tipo discordante), su tortícolis es secundario a ambos problemas. Ya que fija en aducción con su ojo dominante y tiene una inclinación de la cabeza sobre el hombro contralateral, además invierte el tortícolis al ocluir su ojo dominante. La pregunta que me haría es si el estrabismo o el nistagmus es el causante principal del tortícolis.

Dr. Federico Vélez

Sería importante determinar la posibilidad de un nistagmus periódico alternante. 20-30% de los pacientes con nistagmo pueden presentar esta variable. Los pacientes con nistagmo deben observarse por periodos de hasta de 180-270 segundos para determinar si eso ocurre. En pacientes con variabilidad igual, es decir, que giran sin tener un predominio mi manejo depende de la desviación ocular. En pacientes ortotrópicos retroceso largo de los rectos horizontales en ambos ojos. En pacientes con NPA y predominio del torticolis hacia un lado se puede hacer la cirugía de Kestenbaum-Anderson para mejorar el lado más frecuente.

Bloqueo del nistagmo: este paciente puede tener una fijación con desviación de la cabeza a la derecha para bloquear el nistagmo manifestó latente presente en el ojo derecho cuando es el

ojo fijador. Es usual que el nistagmos disminuye en aducción. En este caso la posición esté determinada por el ojo izquierdo que tiene mejor visión sin embargo al forzar el ojo derecho a fijar cambia para bloquear el nistagmos.

Para explorar este caso propongo la exploración con prismas en la montura de pruebas

En ese caso es de gran utilidad colocar una montura de pruebas con la corrección primaria en cada ojo por ejemplo base externa ojo izquierdo y base interna ojo derecho ya que es la posición compensadora binocular. Con esta corrección se pueden determinar muchas variables que ayudaran al mejor manejo de este paciente

La posición de la cabeza. Si se corrige la desviación de la cabeza horizontal con los prismas. Cambia a la derecha o no. esto ayudaría a determinar si es un NPA o no y si el tratamiento de elección es un KA o algo diferente. La magnitud del componente vertical y torsional del torticolis. Importante para determinar si se hace adicionalmente el manejo vertical por ejemplo con una transposición vertical de rectos horizontales o se agrega un músculo oblicuo o se hace solo un músculo horizontal y se agrega uno vertical y finalmente si el componente es torsional se puede decidir entre un músculo ciclo vertical o una transposición de los músculos horizontales para compensar por la torsión.

Determinar la torsión

Es determinante evaluar el fondo de ojo en nistagmo con componente torsional. No es lo mismo inclinar la cabeza en un paciente con una parálisis ciclo vertical donde lo usual es que la cabeza se inclina para compensar por el componente vertical o torsional. En pacientes con nistagmo se debe determinar la posición torsional de la macula en la posición primaria y en la inclinación a ambos lados.

Manejo de la exotropía: en este paciente la exotropía en condiciones binoculares es manifiesta principalmente en el ojo derecho ya que el ojo fijador es el izquierdo. Dependiendo de la posición horizontal de la cabeza si es predominante izquierda y no alterna y se decide hacer un Kestenbaum Anderson la cirugía del ojo izquierdo que está en aducción llevara este ojo

hacia afuera lo que aumentara el grado de exotropía presente en posición primaria. De esto se concluye la importancia de hacer la prueba con la montura de pruebas porque en este momento con la cabeza derecha se puede determinar de forma precisa la cantidad de exotropía a operar en el ojo derecho.

2 ¿Qué tratamiento quirúrgico/no quirúrgico planteas?

Dr. Diego Torres

En estos casos con esta complejidad preferimos hacer la cirugía en dos tiempos, así que operaríamos primero el tortícolis horizontal cara izquierda que ocurre al fijar OI, con una técnica de Anderson, retroinsertando ampliamente los músculos implicados en la versión hacia la posición de bloqueo, el recto lateral OD y el recto medio de OI, realizando en el mismo acto la cirugía sobre los componentes de elevación en adducción y torsional de ambos ojos debilitando ambos oblicuos inferiores con una técnica de Keith-Lyle. En un segundo tiempo operaríamos la exotropía sobre los músculos restantes, el recto medio del OD y el recto lateral del OI.

Dr. Jorge Torres

En este caso debido a la magnitud del tortícolis creo indicada la corrección quirúrgica de este, y además del estrabismo divergente con patrón en V. Lo complejo de este caso es que su bloqueo en convergencia del nistagmus puede generar que la corrección del estrabismo divergente y oblicuo pueda generar un resultado inesperado. Yo optaría en un primer tiempo por tratar solamente el estrabismo, realizando una cirugía bilateral simétrica con debilitamiento de los músculos rectos laterales asociada a un debilitamiento de los músculos oblicuos inferiores (2mm lateral y 5 mm posterior a la inserción temporal del recto inferior), con ello mejoraremos el patrón V y la exotropía. En función del

resultado postoperatorio (orto o hipercorrección) y del control del patrón alfabético plantearía una segunda intervención si fuera preciso.

Dr. Federico Vélez

Asumiré que el paciente inclina la cabeza para compensar por extorsión, que no existe desviación vertical en posición primaria, que no existe un nistagmo periódico alternante y que el tortícolis a la izquierda es de 10 grados. Para el manejo del tortícolis izquierdo haría un retroceso del recto medio izquierdo y Resección del recto lateral izquierdo para un tortícolis de 10 grados (20 DP). Esos 10 grados (20PD) los agrego a la exotropía presente en posición primaria y que debe corregirse con el ojo derecho. Es decir, a las 25-30 dioptrías primáticas que se determinó con la posición primaria agrego 20 PD que resultarían de la cirugía del tortícolis en el ojo izquierdo; haría una retroinserción del recto lateral derecho combinado con una resección del recto medial derecho para una exotropía de 45-50 DP. Para la posición compensadora de un mentón abajo, hago un debilitamiento de los oblicuos inferiores de ambos ojos simétrica para evitar la desviación vertical en posición primaria. Si estos músculos se repositionan en una posición de transposición anterior ayudara se convierten en anti elevadores y eso ayudaría para esa posición vertical. Preferiría este procedimiento a hacer una transposición vertical de los rectos horizontales por varios motivos: no afecta la circulación del segmento anterior, el paciente tiene una hiperfunción bilateral de los oblicuos inferiores y ayudaría con la extorsión del ojo fijador izquierdo. Y para corregir el componente torsional el ojo fijador izquierdo asumiendo que el problema es extorsión en posición primaria entonces hago una transposición del recto medio izquierdo arriba y del recto lateral abajo para recrear intorsión.

3 Después de la cirugía realizada, aunque mejoró el tortícolis casi totalmente, obtuvimos al mes una endotropía

consecutiva de +18dp. ¿Planteas una nueva cirugía o manejas ese resultado indeseable inicial con toxina botulínica?

Dr. Diego Torres

Si después de la cirugía nos queda un estrabismo residual pequeño pensamos que es mejor opción de inicio la toxina botulínica que una nueva cirugía.

Jorge Torres

En este caso si se ha generado una hiperconvergencia con el tratamiento inicial valoraría dos opciones, toxina botulínica en el caso que tras unas semanas de la intervención se aprecie que es una endotropía sin patrón alfabético residual, no esperaría más de 4-6 semanas para hacerlo. Si persiste patrón alfabético, aunque sea leve esperaría algo más, posiblemente 3 meses y optaría por un debilitamiento del recto medio en uno o los dos ojos según la cuantía de la endotropía consecutiva, optaría en ese caso por desplazar la inserción del músculo y/o debilitar de manera asimétrica la parte superior e inferior del músculo para compensar el patrón alfabético residual. La corrección de la graduación de hipermetropía leve que tiene el paciente solo me la plantearía si el ángulo convergente residual fuera muy pequeño.

Dr. Federico Vélez

para el manejo de la endotropía secundaria antes de inyectar la toxina botulínica que me

parece una buena alternativa definitivamente evalúo el componente acomodativo que este paciente puede tener ya que incluso una cantidad leve de hipermetropía como la que se encontró en este paciente puede tener un gran efecto en la alineación ocular. Ayudaría a saber si es realmente una endotropía secundaria o un bloqueo del nistagmo o simplemente un componente acomodativo. Repetiría la refracción cicloplejia antes de tomar la decisión de inyectar o realizar un nuevo procedimiento

COMENTARIO DE LOS AUTORES

El paciente fue diagnosticado de exotropía con patrón «V» con nistagmus latente manifiesto con tortícolis discordante en aducción y apraxia oculomotora.

El objetivo planteado era corregir tortícolis (horizontal, torsional y vertical), exotropía y patrón V. Lo controvertido del caso es, como comentan los autores, que lo que mejoraría la tortícolis empeoraría el estrabismo y viceversa por eso se planteó retroinserciones de los rectos medios de 4,5mm añadiendo un «efecto faden» (añadir una resección de 3 mm a los músculos rectos medios retrocedidos disminuye el efecto aductor sin inducir tanta exotropía), retroceso amplio de los rectos laterales (11mm) y debilitamiento de los oblicuos inferiores de tipo miectomía.

El resultado tras esta primera cirugía fue una endotropía de +18DP con un tortícolis cara izquierda leve residual motivo por el que se inyectó toxina botulínica en el recto medio izquierdo. Tres años después persiste sin tortícolis y una microendotropía del OD de +4DP.