

Espasmo *nutans* en la consulta de Pediatría de Atención Primaria



M. Cemeli Cano, S. Beltrán García

Pediatras. CS Valdespartera. Zaragoza. España.

PUNTOS CLAVE

- El espasmo *nutans* es un trastorno benigno ocular poco frecuente en Pediatría.
- Se caracteriza por la tríada clínica de nistagmo pendular y asimétrico, cabeceo y torticolis.
- Su diagnóstico es de exclusión y debe realizarse diagnóstico diferencial con otras causas de nistagmo y torticolis que implican patología oftálmica o neurológica.
- No existe tratamiento específico, fundamentalmente es tratamiento de apoyo si presenta estrabismo, ambliopía o errores de refracción.

INTRODUCCIÓN

El EN es un trastorno benigno de la movilidad ocular que consiste en la tríada clásica de oscilaciones cefálicas, nistagmo y torticolis. Las oscilaciones cefálicas pueden ser horizontales, verticales o de giro, de forma intermitente, y se cree que se producen como mecanismo compensador del nistagmo. El nistagmo es típicamente pendular, intermitente, de pequeña amplitud, con oscilaciones de frecuencia alta (nistagmo titilante) y suele ser bilateral, pero también puede ser monocular, asimétrico y variable en diferentes posiciones de la mirada. Puede preceder a las oscilaciones cefálicas o acompañarlas. La torticolis puede ser transitoria o estar ausente. La edad de inicio de la enfermedad varía entre los 4 y los 12 meses, siendo su patogenia y prevalencia incierta. Se puede observar estrabismo y ambliopía, generalmente no suelen existir anomalías del nervio óptico, retinianas ni intracraneales.

CASO CLÍNICO

Lactante de cuatro meses sin antecedentes familiares ni personales de interés, cuyos padres consultan por observar una lateralización del cuello hacia la derecha, más evidente en el último mes. En la exploración se observa una contractura del musculo esternocleidomastoideo derecho, sin otros hallazgos de interés, por lo que se deriva a la unidad de rehabilitación para su evaluación y tratamiento. Tras tres meses de terapia, persiste cierta tendencia a la lateralización cervical derecha, fundamentalmente al fijar la mirada en un punto fijo. No se observa contractura ni otros signos neurológicos de interés. Las pupilas son isocóricas y normorreactivas y la oculomotricidad es normal. Se deriva al Servicio de Oftalmología infantil, donde se evidencia un discreto e intermitente nistagmo bilateral, confirmando el diagnóstico de espasmo *nutans* (EN). Es valorada por el Servicio de Neuropediatría, que realiza una ecografía transfontanelar con resultado normal.

IMPORTANCIA EN NUESTRO MEDIO

El EN es un trastorno de la motilidad ocular infrecuente en Pediatría, en el que los pacientes suelen estar sanos. Es importante conocer su carácter autolimitado y benigno, realizando un buen diagnóstico diferencial con patología neurológica y oftalmológica con mayor potencial de gravedad.

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas?

Es una enfermedad ocular caracterizada por la tríada clínica de nistagmo pendular y asimétrico, cabeceo y torticolis. No es necesaria la presencia de los tres síntomas para su diagnóstico¹. El cabeceo y el nistagmo son los síntomas más frecuentes, la torticolis se asocia en un 30% de los casos².

- El nistagmo es de pequeña amplitud y alta frecuencia, generalmente horizontal. Puede ser uni- o bilateral asimétrico y sin sincronización entre ambos ojos^{3,4}. Es a menudo intermitente, con sacudidas de 5 a 30 segundos.
- El cabeceo cefálico suele ser vertical, más lento y prolongado que el nistagmo^{1,5,6}. Se considera un mecanismo compensador del propio nistagmo⁵.
- El estrabismo y la ambliopía puede estar presente en un 60% de los pacientes^{2,4,7}, siendo los errores de refracción más frecuentes la anisometría y el astigmatismo².

¿Etiología y factores desencadenantes?

El EN es un trastorno idiopático y suele ser esporádico. La edad más frecuente de inicio es de 6-12 meses de edad. Su frecuencia era más común hace unos años, atribuyéndose a un bajo nivel socioeconómico, una dieta inadecuada y una escasa exposición solar^{3,8}. Más recientemente se ha relacionado también con etnias hispanas y afroamericanas, prematuridad y problemas sociales familiares⁹. Se han registrado casos de EN en gemelos monocigóticos, lo que sugiere un cierto componente hereditario¹⁰.

¿Cómo haremos el diagnóstico y qué enfermedades debemos tener en cuenta en el diagnóstico diferencial?

El diagnóstico se basa en la exclusión de enfermedades neurológicas y oftalmológicas. Es importante su distinción con el nistagmo congénito, el cual aparece en menores de seis meses y es un nistagmo de gran amplitud, baja frecuencia, constante y conjugado en ambos ojos. El diagnóstico diferencial también comprende otras causas de nistagmo similar a EN, que además asocian una disminución de la visión (hipoplasia del nervio óptico, acromatopsia, ceguera nocturna estable congénita, síndrome de Bardet-Biedl), enfermedades neurológicas (glioma del quiasma óptico, quiste aracnoideo, síndrome de opsoclonía-mioclónia, síndrome diencefálico, síndrome de Leigh) o anomalías sistémicas^{1,4,5}. El nistagmo puede estar asociado en un 1% de los casos a una causa tumoral.

¿Qué pruebas necesitamos para confirmar el diagnóstico?

Al ser un diagnóstico de exclusión, es obligado descartar la patología más relevante a través de una prueba diagnóstica de neuroimagen y un examen oftalmológico que puede llegar a incluir técnicas de electrofisiología visual (potenciales provocados visuales y electrorretinogramas)^{5,6}.

¿Cuáles son las opciones de tratamiento?

El EN es un proceso transitorio, por lo que el tratamiento es fundamentalmente de apoyo de patología ocular asociada como el estrabismo, la ambliopía y los errores de refracción.

El nistagmo tiene tendencia a disminuir de intensidad con la edad y los síntomas tienden a remitir espontáneamente entre uno y cinco años^{2,3}. No obstante, en casos raros, los síntomas pueden llegar a persistir durante ocho años o mantener discretas oscilaciones oculares residuales⁷. La agudeza visual suele ser normal, sin correlacionarse con la intensidad del nistagmo. Se ha descrito la asociación de algún caso de retraso psicomotor en niños^{2,4}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castaigne P, Chain F, Pierrot-Deseilligny C, Larmande P. Monocular circumduction nystagmus. *Rev Neurol (Paris)*. 1979;135:51-7.
2. Young TL, Weis JR, Summers CG, Egbert JE. The association of strabismus, amblyopia, and refractive errors in spasmus nutans. *Ophthalmology*. 1997;104:112-7.
3. Weissman BM, Dell'Osso LF, Abel LA, Leigh RJ. Spasmus nutans. A quantitative prospective study. *Arch Ophthalmol*. 1987;105:525-8.
4. Gottlob I, Zubcov A, Catalano RA, Reinecke RD, Koller HP, Calhoun JH, et al. Signs distinguishing spasmus nutans (with and without central nervous system lesions) from infantile nystagmus. *Ophthalmology*. 1990;97:1166-75.
5. Gottlob I, Zubcov AA, Wizov SS, Reinecke RD. Head nodding is compensatory in spasmus nutans. *Ophthalmology*. 1992;99:1024-31.
6. Gresty M, Leech J, Sanders M, Eggars H. A study of head and eye movement in spasmus nutans. *Br J Ophthalmol*. 1976;60:652-4.
7. Gottlob I, Wizov SS, Reinecke RD. Spasmus nutans. A long-term follow-up. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1995;36:2768-71.
8. Jan JE, Groenvelde M, Connolly MB. Head shaking by visually impaired children: a voluntary neurovisual adaptation which can be confused with spasmus nutans. *Dev Med Child Neurol*. 1990;32:1061-6.
9. Wizov SS, Reinecke RD, Bocarnea M, Gottlob I. A comparative demographic and socioeconomic study of spasmus nutans and infantile nystagmus. *Am J Ophthalmol*. 2002;133:256-62.
10. Katzman B, Lu LW, Tiwari RP. Spasmus nutans in identical twins. *Ann Ophthalmol*. 1981;13:1193.