

NISTAGMO NO VESTIBULAR E INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS

Non-vestibular nystagmus and saccadic intrusions

Victoria DUQUE-HOLGUERA ; Jesús Eduardo RAMÍREZ-SALAS ; María ÁLVAREZ-ÁLVAREZ 
Juan LOSADA-CAMPA ; Mariana GONZÁLEZ-SOSTO ; María SAN MILLÁN-GONZÁLEZ 
Diana Milena SABOYA-ROMERO 

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Valladolid. España

Correspondencia: victoriaduhol@hotmail.com

Fecha de recepción: 16 de julio de 2023

Fecha de aceptación: 25 de noviembre de 2023

Fecha de publicación: 2 de diciembre de 2023

Fecha de publicación del fascículo: 30 de septiembre de 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: El nistagmo es una oscilación rítmica e involuntaria de uno o ambos ojos en el que se produce una deriva de la fijación y un movimiento de refijación. Afecta a 14-17 de cada 10.000 niños. Existen múltiples causas subyacentes. El objetivo de esta revisión es conocer los diferentes tipos de nistagmo no vestibular e intrusiones sacádicas no nistágmicas, con sus características, diagnóstico diferencial, etiologías, diagnóstico y tratamiento. Método: Se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica narrativa a través de las bases de datos PubMed, Scopus, Google Scholar y Clinical Key, excluyéndose los artículos sobre nistagmo vestibular y los casos clínicos. Resultados: Hemos analizado diecisiete artículos, capítulos de libro y guías clínicas de la Sociedad Americana de Oftalmología y de la Sociedad Española de Oftalmología. Discusión: Existen diversos tipos de nistagmo no vestibular que pueden debutar en la edad pediátrica: el síndrome de nistagmo infantil, clásicamente llamado nistagmo congénito, el más frecuente. También el síndrome de nistagmo por mal desarrollo de la fusión, clásicamente conocido como nistagmo latente, el segundo en frecuencia y relacionado con ambliopía; El tercero, *Spasmus nutans*, un síndrome caracterizado por nistagmo, cabeceo y torticolis. Otros tipos menos habituales son los nistagmos

monoculares como el fenómeno de *Heimann-Bielchowsky* o la mioquimia del músculo oblicuo superior o el nistagmo periódico alternante, que cambia cíclicamente de dirección, amplitud y frecuencia. También podemos encontrar *downbeat nystagmus* o nistagmo vertical inferior, nistagmo central más frecuente, así como nistagmo pendular adquirido, que puede relacionarse con alteraciones masticadoras o palatales; o *see-saw nystagmus*, con movimiento ocular en balancín «sube y baja». Hay asimismo tres tipos principales de intrusiones sacádicas no nistágmicas, que corresponden al síndrome *opsoclonus*, consistente en movimientos sacádicos desordenados multiplanares y que puede asociar mioclonías y ataxia; *bobbing* ocular, con desplazamientos sacádicos verticales y *flutter* ocular, con movimientos sacádicos horizontales. Conclusiones: Deben conocerse las características de los diferentes tipos de nistagmo no vestibular y de las intrusiones sacádicas no nistágmicas y de sus posibles etiologías, puesto que en un amplio porcentaje de las ocasiones la causa subyacente es grave, frecuentemente neurológica. De la misma manera, debemos conocer cómo llevar a cabo el diagnóstico y las opciones terapéuticas que tenemos a nuestro alcance para mejorar la calidad de vida de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: Nistagmo central; nistagmo infantil; nistagmo congénito; spasmus nutans; intrusiones sacádicas; opsoclonus

SUMMARY: Introduction and objective: Nystagmus is a rhythmic and involuntary oscillation of one or both eyes in which a fixation drift and a refixation movement occur. It affects 14-17 out of 10,000 children. There are multiple underlying causes. The objective is to know the different types of non-vestibular nystagmus and non-nystagmic saccadic intrusions, with their characteristics, differential diagnosis, etiologies, diagnosis, and treatment. Method: A narrative bibliographic review has been carried out through the PubMed, Scopus, Google Scholar, and Clinical Key databases. Articles on vestibular nystagmus and clinical cases were excluded. Results: Seventeen articles, book chapters and clinical guidelines of the American Society of Ophthalmology and the Spanish Society of Ophthalmology have been analyzed. Discussion: There are various types of non-vestibular nystagmus that can debut in the pediatric age: infantile nystagmus syndrome, classically called congenital nystagmus, the most frequent; nystagmus syndrome due to maldevelopment of fusion, classically known as latent nystagmus, the second most frequent and related to amblyopia; *Spasmus nutans*, a syndrome characterized by nystagmus, nodding, and torticollis, the third most frequent; monocular nystagmus such as the *Heimann-Bielchowsky* phenomenon or myokymia of the superior oblique muscle; alternating periodic nystagmus, which cyclically changes direction, amplitude, and frequency; downbeat nystagmus, most frequent central nystagmus; acquired pendular nystagmus, which may be related to masticatory or palatal disorders; and see-saw nystagmus, with “up and down” eye movement similar to a see-saw. There are also three main types of non-nystagmic saccadic intrusions, which correspond to the opsoclonus syndrome, consisting of disordered multiplanar saccades that can be associated with myoclonus and ataxia ocular bobbing, with vertical saccadic movements and ocular flutter, with horizontal saccadic movements. Conclusions: The characteristics of the different types of non-vestibular nystagmus and non-nystagmic saccadic intrusions and their possible etiologies should be known, since in a large percentage of cases the underlying cause is serious, frequently neurological. In the same way, we must know how to carry out the diagnosis and the therapeutic options that we have within our reach to improve the quality of life of patients.

KEYWORDS: central nystagmus; infantile nystagmus; congenital nystagmus; spasmus nutans; saccadic intrusions; opsoclonus

INTRODUCCIÓN

El nistagmo es una oscilación rítmica e involuntaria de uno o ambos ojos en el que se produce una deriva de la fijación y a continuación un movimiento de refijación, que se diagnostica mediante observación directa o grabación del movimiento ocular [1, 2].

Se conoce como nistagmo infantil cuando se manifiesta en los primeros 6 meses de vida, y adquirido cuando se manifiesta tras esos 6 meses [1]. Afecta a 14-17 de cada 10.000 niños (0.0014% - 0.0017%) [2, 3, 4]. La causa más frecuente de nistagmo infantil (56 %) es la patología retiniana [5].

El objetivo de este capítulo es conocer las características de los diferentes tipos de nistagmo cuyo origen es externo al sistema vestibular periférico puesto que, una correcta exploración y conocer sus características contribuyen a llegar a un diagnóstico preciso y una adecuada orientación etiológica [1].

Puede considerarse que el nistagmo es un diagnóstico en sí mismo, con múltiples causas subyacentes [5].

Aunque con frecuencia el nistagmo en el paciente pediátrico es derivado a oftalmología o a neurología, también es necesario que el otorrinolaringólogo, y más concretamente el otoneurólogo, conozca los diferentes tipos nistagmo no vestibular e intrusiones sacádicas no nistágmicas puesto que en algunos casos existen enfermedades subyacentes graves.

Los nistagmos no vestibulares pueden ser:

- Según la forma de la onda
 - Pendular: sinusoidales, con amplitud y velocidad iguales
 - En resorte: con una fase lenta y otra correctora rápida
- Según la simetría interocular:

- Conjugado: ambos ojos tienen un movimiento simultáneo en la misma dirección, intensidad y duración
- Disconjugado o disociado: cuando no cumple características de conjugado

MATERIAL Y MÉTODO

Revisión bibliográfica narrativa realizada en el primer semestre de 2023 en la que se han utilizado diferentes bases de datos: PubMed, Google Scholar, Clinical Key y Scopus.

Se han buscado los términos en español: nistagmo pediátrico, nistagmo infantil y nistagmo en edad pediátrica.

Asimismo, los términos en inglés: childhood nystagmus, infantile nystagmus,

De los resultados, se han rechazado aquellos que hablaban de nistagmo de origen vestibular.

Independientemente, en las mismas bases de datos se investigó cada tipo de nistagmo o intrusión sacádica de forma individual, tanto por su nombre en español como por su nombre en inglés, excluyendo los artículos que trataban de casos clínicos concretos.

También se han incluido los capítulos sobre nistagmo infantil de libros y ponencias oficiales de la Sociedad Española de Oftalmología y de la Academia Americana de Oftalmología.

Se recogen los resultados de la revisión bibliográfica en la Tabla 1.

RESULTADOS

Se obtuvieron diecisiete artículos, ponencias oficiales y capítulos de libro que cumplían los requisitos. Dichos resultados pertenecen a distintas especialidades: oftalmología, pediatría, neurología, optometría o genética; además, aunque todos incluían información sobre los pacientes en edad pediátrica, algunos también sobre la edad adulta.

Los artículos, capítulos y ponencias analizados se resumen en la Tabla 1.

NISTAGMO NO VESTIBULAR E INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS
DUQUE-HOLGUERA V, RAMÍREZ-SALAS JE, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M ET AL.

Tabla 1. Bibliografía analizada. Se recogen año, tipo de bibliografía (capítulo de libro, artículo o ponencia oficial), la especialidad a la que pertenecen y la edad de referencia.

Autor	Año	Tipo	Especialidad	Edad de referencia
Dorado López-Rosado AM [1]	2018	Capítulo de libro	Oftalmología	Infantil
Papageorgiou E [2]	2014	Artículo	Pediatría	Infantil
Ehrt O [3]	2012	Artículo	Neurología pediátrica	Infantil
Zahidi A [4]	2017	Artículo	Optometría	Infantil
Bertsch M [5]	2017	Artículo	Oftalmología	Infantil
Tariq-Bhatti M [6]	2020	Capítulo de libro	Oftalmología	Infantil y adulta
Galán Terraza A [7]	2010	Ponencia	Oftalmología	Infantil y adulta
Gottlob I [8]	2014	Artículo	Neurología	Infantil
Suppiej A [9]	2022	Artículo	Neurología pediátrica	Infantil
Aychoua N [10]	2022	Artículo	Genética	Infantil
Gold DR [11]	2019	Capítulo de libro	Oftalmología	Infantil y adulta
Green KE [12]	2021	Capítulo de libro	Oftalmología	Infantil y adulta
Strupp M [13]	2011	Artículo	Neurología	Infantil y adulta
Pal R [14]	2021	Artículo	Oftalmología	Infantil y adulta
Bhatia P [15]	2022	Artículo	Neurología	Infantil y adulta
Rossor T [16]	2022	Artículo	Neurología	Infantil
Manto M [17]	2022	Artículo	Neurología	Infantil y adulta

DISCUSIÓN

Se puede diferenciar entre nistagmo no vestibular e intrusión sacádica no nistágmica, dependiendo de si cumple los criterios para considerarse nistagmo: que exista una sacada ocular rápida como respuesta a una desviación lenta. Cuando la sacada rápida no es consecuencia de una desviación lenta, nos encontramos ante una intrusión sacádica no nistágmica.

Dentro de los nistagmos no vestibulares encontramos:

- Síndrome de nistagmo infantil (clásicamente nistagmo congénito), el más frecuente
- Síndrome de nistagmo por mal desarrollo de la fusión (clásicamente nistagmo latente), el segundo en frecuencia
- Spasmus nutans, el tercero
- Nistagmos monoculares o unilaterales, compuestos por el fenómeno de Heimann-Bielchowsky y la mioquimia del músculo oblicuo superior

- Nistagmo periódico alternante
- Nistagmo vertical inferior (*downbeat nystagmus*)
- Nistagmo pendular adquirido
- *See-Saw nystagmus* o nistagmo en balancín

Por otro lado, en las intrusiones sacádicas no nistágmicas, podemos hablar de:

- Opsoclonus (opsoclonus-mioclonus, opsoclonus-mioclonus-ataxia)
- Bobbing ocular
- Flutter ocular

NISTAGMO NO VESTIBULAR

1. SÍNDROME DE NISTAGMO INFANTIL (SNI)

También llamado clásicamente nistagmo congénito o nistagmo motor idiopático.

Definición: Se trata de un nistagmo que suele presentarse en los primeros 6 meses de vida,

siendo lo más frecuente entre el nacimiento y las 12 semanas (2-3 meses) aproximadamente, aunque puede no hacerse evidente hasta que ya han transcurrido varios años [1, 2, 6]. Se recomienda hablar de nistagmo infantil y no de nistagmo congénito puesto que no comienza hasta el inicio de la fijación de objetos por parte del niño, que es aproximadamente a los tres meses [3, 7]. De la misma manera, se recomienda no hablar de nistagmo motor idiopático, puesto que en un amplio porcentaje de los pacientes existen alteraciones en la retina visibles al realizar OCT (tomografía de coherencia óptica), por lo que en estos casos se trata de nistagmo por defecto sensitivo [8, 9].

Tiene una prevalencia de 1/1500 niños, dos veces más frecuente en varones. Supone un 8 % de todos los nistagmos [1, 10].

Existen varios subtipos [9]:

- Nistagmo por defecto sensitivo (48 %): por anomalías de la vía visual anterior.
- Neurológico (23 %): malformaciones cerebrales, anomalías de sustancia blanca o alteraciones metabólicas.
- Idiopático (22 %).
- Mixto neurológico y sensitivo (7 %).

Clínica: Nistagmo binocular conjugado y horizontal. Aunque es infrecuente puede tener un componente vertical o torsional. A diferencia de los nistagmos adquiridos, mantiene su horizontalidad incluso en la mirada vertical superior e inferior: esto sucede en el síndrome de nistagmo infantil, en el nistagmo vestibular y en el nistagmo periódico alternante [1, 6, 7, 10, 11].

Puede ser continuo o intermitente y el movimiento puede ser pendular o en resorte, dependiendo de la posición de la mirada: pendular en posición primaria y mirada superior y en resorte en mirada extrema horizontal. Al comienzo suele ser pendular hasta irse convirtiendo en la forma en resorte sobre los dos años [1, 6, 11].

Se han descrito un total de 12 tipos diferentes de patrones de movimiento ocular existentes en los pacientes con nistagmo infantil [4].

Este nistagmo posee un punto nulo o punto de bloqueo, aquel en el que el movimiento se minimiza (disminuye la intensidad del nistagmo) y a la vez se maximiza el periodo en el que la imagen alcanza la fovea, llamados periodos de fovealización, consiguiendo por tanto aumentar la agudeza visual. Cuando este punto nulo no se encuentra en la posición primaria de la mirada tienden a mantener una rotación de la cabeza para mejorar la visión. Esta versión cefálica suele ser horizontal, pero también puede ser vertical, con elevación o descenso del mentón [1, 2, 6, 7].

A diferencia del nistagmo de origen vestibular, el síndrome de nistagmo infantil aumenta con la fijación de la mirada. También aumenta con la ansiedad y la fatiga [1, 6, 11].

Su amplitud disminuye con la convergencia ocular, durante el sueño y en la falta de atención visual y la velocidad de su fase lenta aumenta cuando se aumenta la distancia al punto de fijación de la mirada. Esto hace que la agudeza visual cercana sea mejor que la lejana [1, 6, 7].

Al analizar nistagmo optocinético mediante el movimiento de líneas verticales, en un paciente sin patología aparecen movimientos oculares lentos (fase lenta) hacia el lado al que rotan dichas líneas y sacadas contralaterales correctoras [6, 11]. En contraposición, en pacientes con síndrome de nistagmo infantil la fase lenta se da hacia el lado contrario al que rotan las líneas verticales [6].

Los niños con síndrome de nistagmo infantil no tienen oscilopsia; en caso de comenzar con oscilopsia hay que pensar en alguna alteración añadida a su nistagmo infantil. Por otro lado, su agudeza visual suele estar disminuida. Es infrecuente que asocien estrabismo, sobre todo el subtipo idiopático, quienes además suelen tener buena estereopsis (visión binocular). Los subtipos no idiopáticos pueden asociar estrabismo en el 30 % de los casos [1, 6, 10, 11].

Diagnóstico: El síndrome de nistagmo infantil es un diagnóstico de exclusión puesto que se asocia con patologías que causan pérdida de agudeza visual bilateral, en los cuales existen alteraciones en la vía visual anterior entre el 38 y el 91% de los casos. Si los ojos no tienen ninguna deformidad obvia se recomienda descartar [1, 6]:

- Aniridia, ausencia de iris con presencia de iris rudimentario. Se asocia a otras anomalías oculares.
- Albinismo, que cursa con hipopigmentación del iris y del epitelio pigmentario de la retina.
- Neuropatía óptica, que puede estar causada por hidrocefalia o lesiones compresivas
- Hipoplasia foveal aislada, con fovea poco desarrollada y ausencia de pigmentación foveal
- Distrofias retinianas como acromatopsia (monocromatismo de bastones) o amaurosis congénita de Leber
- Hipoplasia del nervio óptico, una de las principales causas de ceguera infantil en Europa y Estados Unidos.

Pese a realizar estudios dirigidos, en el 40% de los niños con síndrome de nistagmo infantil no se localizan alteraciones en las vías aferentes y son diagnosticados de nistagmo idiopático, que puede heredarse de manera dominante, recesiva o ligada al X. Cuando la herencia es ligada al X lo más común es la mutación en FRMD7. El 36% de los niños con síndrome de nistagmo infantil idiopático tienen alteraciones genéticas [1, 2, 5, 6].

Tratamiento:

No existe un tratamiento curativo en la actualidad [3].

Tanto la memantina como la gabapentina pueden reducir la gravedad del nistagmo y mejorar la visión en estos pacientes al ser inhibitoras del sistema nervioso central. Aun así, por sus efectos secundarios (náusea, vértigo, cefalea, fatiga), no se utilizan en el paciente pediátrico ni existen ensayos

al respecto. También ha demostrado ser efectiva la brinzolamida tópica [3, 4, 6, 8, 11].

Otras opciones terapéuticas, llevadas a cabo por oftalmología o por su optometrista, son:

- Corrección de cualquier error refractivo que padezca el paciente, aunque sea poco significativo. Cualquier ganancia de agudeza visual es clave en estos pacientes. En caso de no necesitar colocación de prismas es preferible el uso de lentes de contacto que de gafas [4, 11].
- Colocación de prismas en las gafas para aumentar la convergencia ocular y llevar el ojo hacia el punto nulo, puesto que esto puede reducir la amplitud del nistagmo [4, 6].
- Cirugía de la musculatura extraocular (cirugía de Anderson-Kestenbaum) para movilizar el punto nulo hacia la posición primaria de la mirada. No se recomienda este tratamiento en la edad pediátrica puesto que el punto nulo puede modificarse en los primeros años de forma espontánea [3, 4, 6, 11].

Pronóstico: El pronóstico de estos pacientes depende por un lado del impacto psicomotor que tenga el déficit de agudeza visual, ya sea causa del nistagmo o consecuencia de este [9].

También depende de la capacidad de lectura, que suele estar bien conservada al disminuir un 44% aproximadamente el nistagmo con la convergencia. Pese a esto, la lectura es un 14.7% más lenta en pacientes con nistagmo infantil idiopático [4].

2. SÍNDROME DE NISTAGMO POR MAL DESARROLLO DE LA FUSIÓN (SNMDF)

Clásicamente conocido como nistagmo latente y nistagmo manifiesto latente.

Definición: Se trata de un nistagmo de inicio precoz, conjugado, de baja amplitud y en resorte que se acentúa con la fijación monocular. Es el segundo nistagmo infantil más frecuente [1, 6].

Clínica: Durante la fusión, es decir, la visión binocular, no existe nistagmo. Al ocluir un ojo y desaparecer la visión binocular aparece un movimiento nistágmico en el ojo no ocluido [6, 11].

Este nistagmo también puede aparecer, aunque no exista oclusión ocular si la fijación de uno de los ojos se encuentra suprimida, lo que se conocía clásicamente como nistagmo latente manifiesto, que puede ir cambiando de ojo según cuál sea el que esté fijando en cada momento. Esto sucede en la mayoría de los pacientes con SNMDF, pero al ser de muy escasa intensidad suele ser subclínico [1, 2, 6].

Puede observarse que, al ocluir un ojo, el ojo descubierto, que es el que fija, se moviliza lentamente hacia la nariz, con sacadas correctoras contralaterales (abductoras), por lo que la fase rápida es contralateral al ojo ocluido [1, 6].

El nistagmo latente puede coexistir con un síndrome de nistagmo infantil, aunque la velocidad del nistagmo latente es constante, a diferencia de las variaciones existentes en el síndrome de nistagmo infantil. Cuando coexisten, hay mayor déficit de agudeza visual [6, 11].

Este es el único nistagmo cuyo origen no es vestibular periférico que siempre cumple la Ley de Alexander; es decir, aumenta en la dirección de la fase rápida y disminuye en la dirección de la fase lenta. En este tipo de nistagmo, aumenta la intensidad en abducción y disminuye en aducción del ojo no ocluido [1].

Diagnóstico: Este tipo de nistagmo sucede cuando existe alguna alteración de la visión binocular antes de los 6 meses de edad, habitualmente por endotropía congénita (estrabismo convergente), pero puede suceder también por alteraciones corneales, catarata monocular o anisometropía grave (cada ojo tiene un defecto refractivo-miopía, hipermetropía o astigmatismo- diferente, o el mismo defecto refractivo con gran diferencia interocular de graduación) [6, 7].

Al haber una alta prevalencia de estrabismo en las personas con síndrome de Down, este síndrome

está muy relacionado con el nistagmo por mal desarrollo de la fusión [2].

La incidencia de este nistagmo también está aumentada en pacientes con leucomalacia periventricular [11].

Tratamiento: En el caso de que exista una versión cefálica en aducción que sea muy limitante o que la ambliopía sea grave, se puede plantear tratamiento quirúrgico de la musculatura extraocular cuando el niño tenga 1 o 2 años, realizando la cirugía en el ojo que fija [2, 3].

El tratamiento de la ambliopía con parches oculares puede reducir el nistagmo [2].

Pronóstico: Se trata de una patología benigna que no causa oscilopsia [3].

El pronóstico de estos pacientes viene determinado por la evolución de la ambliopía causante del cuadro [3].

3. SPASMUS NUTANS

Definición: Tercer tipo de nistagmo infantil más frecuente. Síndrome que consiste en nistagmo, cabeceo y tortícolis, aunque no siempre aparecen los tres signos [1, 6, 11].

Clínica: Suele aparecer entre los 6 y los 12 meses de edad. Posee un nistagmo característico de aspecto titilante, que es lo más constante dentro de este síndrome. En un 60% de los casos se asocia a movimientos de asentir (cabeceo), que no sigue un patrón típico, así como tortícolis. Tanto el cabeceo como la tortícolis, pero esencialmente el cabeceo, disminuyen el nistagmo y mejoran la visión, puesto que provocan el reflejo vestibulo ocular, que disminuye el nistagmo [1, 2, 3, 6].

Puede observarse un nistagmo pendular intermitente, asimétrico, de pequeña amplitud y alta frecuencia que, al ser disociado puede ser incluso monocular, o parecerlo. La dirección del nistagmo es multiplanar (vertical, horizontal e incluso oblicuo), pero suele ser horizontal. Puede ser un nistagmo subclínico sólo detectable con

videonistagmografía o videofrenzel. No suele afectar a la agudeza visual [1, 3, 6, 11].

Se diferencia del síndrome de nistagmo infantil en que el nistagmo del síndrome de nistagmo infantil tiene mayor amplitud y menor frecuencia, además de ser conjugado, simétrico, horizontal y constante. Asimismo, suele afectar a la agudeza visual [1, 6].

Diagnóstico: La etiología es desconocida, pero existen ciertas patologías que pueden dar nistagmos idénticos (*spasmus nutans* enmascarado o *spasmus nutans-like*) y que deben descartarse [1, 6]:

- Tumores quiasmáticos o supraquiasmáticos
- Distrofias retinianas
- Enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Leigh o la de Pelizaeus-Merzbacher.

Los pacientes con *spasmus nutans* enmascarado pueden tener un inicio más tardío y asociar disminución de la agudeza visual [1].

Se recomienda la realización de neuroimagen para descartar gliomas de la vía visual, tumores paraselares o tumores hipotalámicos, puesto que el diagnóstico de *spasmus nutans* es de exclusión [1, 6].

No se ha encontrado ninguna forma hereditaria. Es más frecuente en familias con clase socioeconómica baja [2].

Tratamiento: El tratamiento dependerá de la etiología causante del cuadro [6].

En caso de ser la variante idiopática (y no un *síndrome de spasmus nutans* enmascarado), cuya tendencia es a la resolución espontánea en torno a los 3 años, se recomienda una actitud expectante sin realizar ningún tratamiento específico [6, 7, 11].

Pronóstico: Es una condición benigna que suele progresar hacia la resolución espontánea en 1 o 2 años, aunque puede resolverse hasta a 12 años después de su inicio, sobre los 10 años aproximadamente. Cuando se resuelve desaparecen tanto el nistagmo como los movimientos cefálicos. La falta

de resolución obliga a descartar que se trate de un *síndrome de spasmus nutans* enmascarado [1, 2, 6].

4. NISTAGMO MONOCULAR O UNILATERAL

Cuando nos encontremos ante un nistagmo monocular, debemos descartar que no se trate de un nistagmo asimétrico en lugar de monocular [1].

Existen dos tipos principales de nistagmo unilateral o monocular:

- 4.1. Fenómeno de Heimann-Bielchowsky: Nistagmo monocular en un ojo con baja visión que puede aparecer incluso años después de la pérdida de visión. Es infrecuente que exista oscilopsia [6, 11]. Es un nistagmo intermitente, irregular, monocular, vertical, lento y pendular, de baja frecuencia y amplitud variable. Aunque suele ser vertical se puede presentar en cualquier dirección [1, 6]. Cuando el nistagmo es muy asimétrico puede confundirse con un síndrome de *spasmus nutans* o *spasmus nutans-like*, por lo que se debe valorar la necesidad de realizar pruebas de neuroimagen [1, 11]. Aunque la causa de la baja visión sea tratable y se corrija, recuperando agudeza visual, el nistagmo puede persistir [6]. Si asocia oscilopsia limitante puede utilizarse tratamiento con gabapentina, que reduce las oscilaciones verticales [6, 11].
- 4.2. Mioquimia del músculo oblicuo superior: Aunque algunos autores no lo consideran un nistagmo propiamente dicho, otros lo tratan como un nistagmo monocular, paroxístico y de alta frecuencia causado por contracciones repetidas del músculo oblicuo superior. La duración suele ser de segundos, repitiéndose a lo largo del día en múltiples ocasiones, a modo de ráfagas [6, 7, 11]. Produce un nistagmo vertical y torsional, de muy pequeña amplitud, que necesita valorarse con magnificación (como gafas de Frenzel, videofrenzel o

videonistagmografía) [6]. Clínicamente pueden presentar oscilopsia, diplopía vertical o torsional, visión borrosa o sensación de temblor ocular [6, 7]. Este nistagmo sucede cuando la arteria cerebelosa superior o la arteria cerebral superior comprimen el IV par craneal (nervio troclear) en su zona de salida, similar a lo que sucede en la neuralgia del trigémino o la paroxismia vestibular [6]. Aunque es infrecuente y suele darse en pacientes sanos, habitualmente en adultos jóvenes, se ha asociado con esclerosis múltiple, tumores de la fosa posterior, ictus o traumatismos. Por ello, en este tipo de pacientes sería recomendable realizar una prueba de neuroimagen para descartar otras causas [6, 7, 11]. En algunos pacientes puede ser útil el tratamiento con β -bloqueantes (tópicos o sistémicos) como propranolol, así como con carbamazepina, fenitoína, baclofeno, oxcarbazepina o gabapentina [6, 7, 11, 12]. Existen también opciones quirúrgicas como la tenotomía del oblicuo superior con miectomía del oblicuo inferior ipsilateral, así como la descompresión del IV par craneal [6, 11]. El curso clínico es variable; en algunos pacientes existe recuperación espontánea o periodos sintomáticos muy breves mientras que otros tienen oscilopsia crónica o diplopía intermitente [6].

5. NISTAGMO PERIÓDICO ALTERNANTE (NPA)

Definición: Nistagmo estrictamente horizontal y conjugado que cambia de manera predecible de dirección, amplitud y frecuencia [1, 6].

Clínica: Nistagmo en periodo cíclico, con patrón creciente-decreciente y cambio direccional. Puede ser congénito o adquirido, y en este último, de manera característica, los ciclos duran entre 2 y 4 minutos [6, 11].

Típicamente, cuando la fase rápida va hacia un lado, de manera progresiva aumentan su amplitud y su frecuencia hasta que mengua y aparece un

periodo en el que no existe nistagmo o éste se hace vertical inferior (downbeat). Seguidamente se revierte la dirección, va aumentando y vuelve a aparecer un periodo sin nistagmo, completando el ciclo [1, 6].

Ante cualquier nistagmo puramente horizontal en posición primaria se recomienda su valoración durante al menos dos minutos, para asegurar que no se trate de un nistagmo periódico alternante [12].

En algunas ocasiones asocian giro cefálico hacia la dirección de este, para así minimizarlo (según la ley de Alexander) [6, 12].

Diagnóstico: El nistagmo periódico alternante está causado por alteraciones en el mecanismo vestibular central de almacenamiento de velocidad, por afectación vestibulocerebelosa (interconexiones de los núcleos vestibulares) [6].

Existe dos formas de aparición en la infancia, una congénita, muy relacionada con albinismo, y una adquirida cuyas causas más frecuentes son [1, 6]:

- Malformación de Arnold-Chiari tipo I
- Degeneración cerebelosa
- Esclerosis múltiple
- Tumores de fosa posterior y cerebelosos
- Fármacos antiepilépticos
- Déficit visual bilateral grave

Tratamiento: En primer lugar, tratamiento de la patología causante, en caso de que exista.

En el nistagmo periódico alternante adquirido se pueden utilizar agonistas del receptor GABA, como el baclofeno, con muy buenos resultados [3, 6, 12].

La variante congénita puede resolverse quirúrgicamente con resecciones parciales de los músculos rectos [12].

Pronóstico: El pronóstico, en el caso del nistagmo periódico alternante adquirido, depende de la causa. Cuando se debe a déficit visual bilateral, si el motivo causante de dicho déficit es reversible y se trata, puede desaparecer el nistagmo [6].

6. DOWNBEAT NYSTAGMUS (NISTAGMO VERTICAL INFERIOR)

Definición: Es el nistagmo central más frecuente y también el nistagmo persistente más frecuente. Se relaciona con lesiones que producen una alteración de la mirada vertical que se traduce en un movimiento vertical superior ocular, con sacadas correctoras verticales inferiores (*downbeat*) [6, 12, 13].

Clínica: Estos pacientes, además de los síntomas derivados de la patología causante, pueden asociar oscilopsia y desequilibrio. Asocia mentón bajo y ataxia al comenzar a caminar [1, 6, 11].

Puede aparecer en los primeros meses de vida por inmadurez del sistema oculomotor y suele resolverse espontáneamente hacia los dos años. Cuando aparece después de los 6 meses suele deberse a patología neurológica [1].

Se trata de un nistagmo vertical inferior que, aunque puede estar presente en posición primaria, generalmente aumenta con la mirada inferior. Aunque suele seguir la ley de Alexander y por ello ser mayor en la mirada inferior, a veces no la cumple y es más intenso en los desplazamientos laterales cuando el ojo está algo por debajo de la horizontal [6, 7].

Diagnóstico: Las lesiones que causan *downbeat nystagmus* son aquellas que afectan al vestibulo-cerebelo, es decir, el lóbulo floclonodular, paraflóculo y la úvula del vermis [6, 12].

Estas lesiones pueden ser estructurales. La más frecuente es la malformación de Arnold-Chiari tipo I, pero también se relaciona con siringobulbia, platibasia o alguna enfermedad de tipo desmielinizante. Otras causas que se deben descartar son la hipomagnesemia, el déficit de tiamina (vitamina B1) o de vitamina B12, así como intoxicaciones farmacológicas por fenitoína, carbamazepina, alcohol, litio u opiáceos [1, 6, 11].

Cuando no se encuentran lesiones ocupantes de espacio ni alteraciones anatómicas pueden encontrarse anticuerpos anti-GAD (descarboxilasa del ácido glutámico) que interfieren con las

neuronas gabaérgicas del complejo vestibular central [6].

Tratamiento: Se utilizan fármacos con otras indicaciones (tratamiento *off-label*, fuera de guía) como clonazepam, baclofeno, gabapentina, memantina, 4-aminopiridina o 3,4-diaminopiridina. Pese a que los tratamientos médicos no han demostrado gran eficacia, la 4-aminopiridina (*dalfampiridina*) es la más eficaz. Como el tratamiento con 4-aminopiridina no está aprobado para este uso, el tratamiento más utilizado y la primera línea terapéutica es clonazepam [6, 11, 13].

Se pueden utilizar prismas ópticos para inducir convergencia y mejorar la oscilopsia asociada [6].

Pronóstico: Los pacientes con nistagmo vertical inferior congénito suelen experimentar resolución espontánea [11].

En los pacientes con nistagmo vertical inferior adquirido el pronóstico depende del motivo que lo origina, aunque en un 30-40% de las ocasiones no se encuentra causa que lo justifique [11].

7. NISTAGMO PENDULAR ADQUIRIDO

Definición: El nistagmo pendular ocurre cuando los ojos realizan un movimiento de ida y vuelta con la misma velocidad [11].

Clínica: Nistagmo pendular con movimiento ocular lento en los planos horizontal, vertical y torsional, que ocasionalmente forma ondas elípticas. Es de alta frecuencia y baja amplitud. Cuando los componentes horizontal y vertical se solapan aparece un nistagmo oblicuo y cuando están desincronizados entre ellos el nistagmo es circular o elíptico [6, 7].

Puede ser un nistagmo conjugado o disociado. También puede ser muy asimétrico, simulando un nistagmo monocular [6, 7, 11].

Existen dos subtipos: la miorritmia oculomasticatoria, con oscilaciones asociadas a contracciones de los músculos masticadores (patognomónico de la enfermedad de Whipple), y otro asociado a mioclonus palatal por lesiones en tronco y cerebelo [7, 11].

Diagnóstico: Se observa con más frecuencia en pacientes con esclerosis múltiple, que pueden tener formas asimétricas o monoculares, pero esta etiología es más frecuente en adultos. En niños también se asocia con lesiones en la región quiasmática, como gliomas o craneofaringiomas [6, 7, 11].

También se relaciona con ceguera, que cuando es bilateral el nistagmo suele ser mayor el ojo con peor visión [6].

Tratamiento: Memantina y gabapentina pueden reducir la gravedad del nistagmo y mejorar la visión puesto que éste se relaciona con las vías colinérgicas y gabaérgicas. Aun así, ningún tratamiento médico ha demostrado una resolución completa [6, 7, 11].

La inyección retrobulbar de toxina botulínica reduce la amplitud del nistagmo [6].

Pronóstico: Si con el tratamiento cesa por completo el movimiento ocular, esto afecta al reflejo vestibulo ocular y pueden referir visión borrosa y oscilopsia [6].

8. SEE-SAW NYSTAGMUS O NISTAGMO EN BALANCÍN

Definición: Elevación y aducción de un ojo con descenso y abducción del contralateral de manera simultánea [11, 14].

Clínica: Es un nistagmo disociado en el que un ojo se eleva y aduce mientras el otro desciende y se abduce y que posteriormente se invierte completando el ciclo, movimiento que recuerda al de un balancín «sube y baja». Puede asociar un componente torsional [1, 6, 7, 11].

Es pendular o en resorte, de baja frecuencia y con amplitud similar entre ambos ojos [6, 14].

Aumenta de intensidad ante una luz intensa y disminuye con la acomodación y la convergencia [1].

Aunque suele ser pendular, puede finalizar con un movimiento en resorte y la fase lenta corresponde a medio ciclo (*hemi-see-saw*) [7, 11, 14].

Diagnóstico: Puede ser congénito o adquirido. Las lesiones que afectan a quiasma, mesencéfalo o ambos, pueden producirlo. Los traumatismos o

los tumores paraselares-diencefálicos que afectan al quiasma, al tercer ventrículo o al fascículo longitudinal medial, como el craneofaringioma, son una causa frecuente [1, 6, 11].

Cuando el nistagmo es pendular se relaciona con lesiones mesencefálicas bilaterales, y cuando es en resorte con lesiones unilaterales [11, 14].

Pueden presentar alteraciones del campo visual, típicamente hemianopsia bitemporal por lo que se recomienda explorar el campo visual [6, 7].

Tratamiento: El tratamiento es el indicado específicamente para la causa que lo origina, como en el caso de los tumores hipofisarios.

El tratamiento médico con baclofeno y clonazepam puede disminuir la intensidad del nistagmo [11].

Pronóstico: El pronóstico depende de la causa que lo origine.

Cuando se lleva a cabo un tratamiento efectivo, con descompresión de la región mesodiencefálica, el nistagmo puede desaparecer [14].

Se adjunta una tabla resumen con las características de cada nistagmo enunciado en esta sección (Tabla 2, Anexo 1) y una tabla resumen con la clínica, causa y tratamiento de cada uno de ellos (Tabla 3).

INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS

Son sacadas que interrumpen la fijación ocular o también movimientos de refijación anómalos o imprecisos. A diferencia del nistagmo, no existe una sacada rápida como consecuencia de una fase de desviación lenta, sino que es una sacada inapropiada rápida que altera la fijación estable, sin fase lenta previa [7].

Estas intrusiones sacádicas pueden tener un intervalo intersacádico regular o no tenerlo. Dentro de las que tienen intervalo intersacádico normal, las entidades más características son las oscilaciones cuadrangulares y las oscilaciones macrosacádicas. Dentro de las intrusiones sacádicas sin intervalo intersacádico regular, las entidades más significativas son opsoclonus, bobbing ocular y flutter ocular,

NISTAGMO NO VESTIBULAR E INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS
DUQUE-HOLGUERA V, RAMÍREZ-SALAS JE, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M ET AL.

Tabla 3. Clínica, causa y tratamiento de los nistagmos no vestibulares.

Tipo	Clínica asociada	Causa más frecuente	Tratamiento médico
SIN (Síndrome de nistagmo infantil)		Oftalmológica: alteración de la vía visual anterior	Memantina Gabapentina Brinzolamida tópica
SNMDF (Síndrome de nistagmo por mal desarrollo de la fusión)	Estrabismo	Oftalmológica: ambliopía	Corrección de la ambliopía
Spasmus Nutans	Cabeceo Tortícolis	Oftalmológica u Oncológica	Expectante
Heimann-Bielchowsky		Oftalmológica	Gabapentina
Mioquimia oblicuo superior	Oscilopsia Diplopía Visión borrosa	Neurológica	Betabloqueantes Carbamazepina Fenitoína Baclofeno Gabapentina
NPA (Nistagmo periódico alternante)		Neurológica	Baclofeno
Downbeat	Oscilopsia Ataxia	Neurológica	Clonazepam 4-aminopiridina
Pendular adquirido	Miorritmia oculomasticatoria Mioclonus palatal	Neurológica	Memantina Gabapentina
See-Saw		Neurológica	Baclofeno Clonazepam

aunque en este tipo también podemos encontrar el nistagmo voluntario [3, 6, 7].

1. *OPSOCLONUS*, TAMBIÉN LLAMADO *OPSOCLONUS-MIOCLONUS*, *OPSOCLONUS-MIOCLONUS-ATAXIA* O *SACCADOMANIA*

Definición: Movimientos sacádicos conjugados multidireccionales sin intervalo intersacádico. La incidencia es de 0.18 casos por millón de habitantes o de 0.27 casos por millón de niños, con mayor prevalencia en el sexo femenino [11, 15, 16].

Clínica: Movimientos conjugados sacádicos rápidos, involuntarios, desordenados, repetidos e imprevisibles, que se producen en todas las direcciones y persisten durante el sueño. La amplitud es mayor que en el flutter ocular. Aumenta con la congestión ocular [3, 7, 11].

Suele asociar guiños oculares, contracciones faciales, mioclonías y ataxia. También suelen

asociar irritabilidad, ataxia y alteraciones del sueño y estancamiento ponderal [11, 15, 16, 17].

La edad media de presentación es a los 18 meses [15, 16].

Es común que exista clínica catarral prodrómica, aunque la causa sea tumoral [15].

Diagnóstico: Este trastorno suele reflejar una patología grave de base, como meningitis, meningoencefalitis, intoxicación medicamentosa o que se encuadre dentro de un síndrome paraneoplásico [6, 7].

Un 50% de los niños con opsoclonus asocian un neuroblastoma u otros tumores derivados de la cresta neural como ganglioneuroma o hepatoblastoma, por lo que se debe realizar despistaje de estas entidades, principalmente neuroblastoma, con análisis de sangre, análisis de líquido cefalorraquídeo y neuroimagen [3, 6, 7, 8, 15].

Sólo el 2 % de los niños con neuroblastoma presentan opsoclonus [15].

Los fenómenos paraneoplásicos de otros tumores sistémicos (sobre todo carcinoma microcítico de pulmón) son más frecuentes en los pacientes en edad adulta [7].

Aunque pueda tratarse de un síndrome paraneoplásico y hay evidencia de que es un trastorno inmunomediado, la mayoría de los pacientes son negativos en los cribados de marcadores tumorales, por lo que no se recomienda su realización ya que su negatividad no descarta que se trate de un síndrome paraneoplásico [6, 7, 16].

Tratamiento: El tratamiento depende del proceso primario causante del cuadro [7].

Como tratamiento farmacológico, la ACTH (hormona adrenocorticotropa) ha demostrado eficacia en algunos casos [7].

También se han utilizado corticoides, plasmaféresis, inmunoglobulinas intravenosas, ciclofosfamida y azatioprina para reducir las oscilaciones sacádicas y la oscilopsia asociada [6, 16].

Pronóstico: La existencia de opsoclonus en pacientes con neuroblastoma mejora el pronóstico de este [7].

2. BOBBING OCULAR

Definición: Movimientos sacádicos conjugados unidireccionales verticales sin intervalo intersacádico [11].

Clínica: Sacudidas rápidas de los ojos hacia abajo seguidas de un movimiento lento de retorno hacia la posición primaria [7, 11].

Ocasionalmente asocian parálisis oculomotoras [11].

Existen variantes como el bobbing inverso o dipping ocular (movimiento vertical inferior lento con corrección superior), el bobbing reverso (movimiento vertical superior) y el bobbing converso, con variaciones en sentido y orientación de los movimientos lentos y rápidos. Como la diferencia entre los subtipos de bobbing ocular puede ser compleja, se recomienda realizar el diagnóstico de bobbing ocular y describir el movimiento ocular [7, 11].

Diagnóstico: Suele darse en pacientes con lesiones extensas protuberanciales, ocasionalmente en coma, aunque también puede darse en encefalopatías difusas y tumores de fosa posterior [7].

Tratamiento: El tratamiento a llevar a cabo es el de la causa que lo origina, que generalmente es una lesión protuberancial.

Pronóstico: El pronóstico, al igual que el tratamiento, viene determinado por la patología causante del cuadro.

3. FLUTTER OCULAR

Definición: Movimientos sacádicos conjugados unidireccionales horizontales sin intervalo intersacádico [11].

Clínica: Ráfagas de movimientos oculares involuntarios, horizontales, de pequeña amplitud y frecuencia muy alta. Estas intrusiones sacádicas pueden ser sutiles al ser de pequeña amplitud [3, 6].

En algunos casos puede preceder a un opsoclonus [15].

Tanto el diagnóstico como el tratamiento son iguales a lo expuesto para el opsoclonus.

CONCLUSIONES

A la hora de explorar al paciente pediátrico con movimientos oculares atípicos y aparentemente involuntarios debemos tener en cuenta si se trata de un movimiento nistágmico o, por otro lado, nistagmoide (intrusión sacádica no nistágmica), pues ello nos orientará hacia el diagnóstico, la etiología y el tratamiento.

Es de suma importancia conocer los nistagmos no vestibulares puesto que varios subtipos tienen como principal causa la neurológica u oncológica: spasmus nutans, mioquimia del músculo oblicuo superior, nistagmo periódico alternante, *downbeating nystagmus*, nistagmo pendular adquirido y *see-saw nystagmus*.

Por otro lado, en las intrusiones sacádicas no nistágmicas, tanto el opsoclonus como el *flutter* ocular y el *bobbing* ocular tienen como causa

más frecuente la neurológica, pero en estos casos siempre se recomienda llevar a cabo el diagnóstico diferencial con el nistagmo voluntario.

Dado que puede ser un hallazgo casual en la exploración rutinaria del paciente pediátrico, debemos conocer el tipo de movimiento ocular ante el que nos encontramos, cuándo es necesario sospechar una causa subyacente grave y las pruebas complementarias que se deben llevar a cabo.

AGRADECIMIENTOS

A nuestros compañeros del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, tanto de Otorrinolaringología como de Oftalmología, por su inestimable ayuda en la realización de este escrito.

A la Comisión de Otoneurología de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja y al equipo editorial de Revista ORL por hacer posible este monográfico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dorado López-Rosado AM, Muñoz Gallego A, Tejada Palacios P. Aproximación diagnóstica en nistagmus en edad pediátrica. Acta estrabológica: publicación oficial de la Sociedad Española de Estrabología, Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, Reeducción y Rehabilitación Visual. 2018;47(2):151-76. ISSN 0210-4695
2. Papageorgiou E, McLean RJ, Gottlob I. Nystagmus in childhood. *Pediatr Neonatol* 2014;55(5):341-51. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2014.02.007>
3. Ehrh O. Infantile and acquired nystagmus in childhood. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012;16(6):567-72. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2012.02.010>
4. Zahidi AAA, Woodhouse JM, Erichsen JT, Dunn MJ. Infantile nystagmus: an optometrist's perspective. *Clin Optom (Auckl)*. 2017;9:123-31. DOI: <https://doi.org/10.2147/OPTO.S126214>
5. Bertsch M, Floyd M, Kehoe T, Pfeifer W, Drack AV. The clinical evaluation of infantile nystagmus: What to do first and why. *Ophthalmic Genet*. 2017;38(1):22-33. DOI: <https://doi.org/10.1080/13816810.2016.1266667>
6. Tariq-Bhatti M, Bioussé V, Bose S, Danesh-Meyer HV, Falardeau J, Levin LA et al. *Neuro-Ophthalmology. Basic and clinical science course (BCSC)*. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology. 2020-2021, p. 233-52. ISBN: 1681044005
7. Galán Terraza A, González Manrique M. Nistagmus y otras oscilaciones oculares. In: Rebolleda-Fernández G, Muñoz-Negrete FJ, editores. *Protocolos en Neurooftalmología*. Sociedad Española de Oftalmología. 2010;263-75. ISBN: 978-84-89085-42-8
8. Gottlob I, Proudlock FA. Aetiology of infantile nystagmus. *Curr Opin Neurol*. 2014;27:83-91. DOI: <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000058>
9. Suppiej A, Ceccato C, Lonardi V, Reffo ME. Infantile nystagmus without overt eye abnormality: Early features and neuro-ophthalmological diagnosis. *Dev Med Child Neurol*. 2022; 64(12):1532-8. DOI: <https://doi.org/10.1111/dmcn.15284>
10. Aychoua N, Schiff E, Malka S, Tailor VK, Chan HW, Oluonye N, et al. Prospective study of pediatric patients presenting with idiopathic infantile nystagmus-Management and molecular diagnostics. *Front Genet*. 2022;13:977806. DOI: <https://doi.org/10.3389/fgene.2022.977806>
11. Gold DR. Eye movement disorders. Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL, editores. *Neuro-Ophthalmology*, Elsevier;2019, p. 585-610 DOI: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-34044-1.00017-1>
12. Green KE, Gold DR. Nystagmus and Superior Oblique Myokymia. *Controversies in Neuro-Ophthalmic Management*, Cham: Springer International Publishing; 2021, p. 157-68. DOI: https://doi.org/10.1007/978-3-030-74103-7_16
13. Strupp M, Hübner K, Sandmann R, Zwergal A, Dieterich M, Jahn K, et al. Central Oculomotor Disturbances and Nystagmus. *Dtsch Arztebl Int*. 2011;108(12):197-204. DOI: <https://doi.org/10.3238/arztebl.2011.0197>
14. Pal R, Dutta P, Chatterjee D, Ahuja C, Singh A. Pendular see-saw nystagmus: A rare presenting

- manifestation of craniopharyngioma. *Neuroophthalmology*. 2021;45(2):126–9. DOI: <https://doi.org/10.1080/01658107.2019.1693602>
15. Bhatia P, Heim J, Cornejo P, Kane L, Santiago J, Kruer MC. Opsoclonus–myoclonus–ataxia syndrome in children. *J Neurol*. 2022;269(2):750–7. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10536-3>
 16. Rossor T, Yeh EA, Khakoo Y, Angelini P, Hemingway C, Irani SR, et al. Diagnosis and management of opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome in children: An international perspective. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2022;9(3):e1153. DOI: <https://doi.org/10.1212/nxi.0000000000001153>
 17. Manto M, Triarhou LC. Ocular dysmetria, flutter, and opsoclonus: Refining the oculomotor deficits in cerebellar patients. *Cerebellum*. 2022;22(4):506–26. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12311-022-01444-x>

NISTAGMO NO VESTIBULAR E INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS
DUQUE-HOLGUERA V, RAMÍREZ-SALAS JE, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M ET AL.

ANEXO 1

Tabla 2. Características de los nistagmos no vestibulares.

Tipo	Dirección	Lateralidad	Forma	Amplitud	Frecuencia	Simetría	Continuidad	Otros
SNI (Síndrome de nistagmo infantil)	Horizontal Vertical/ torsional	Binocular	Pendular En resorte	Alta	Baja Variable	Conjugado	Continuo Intermitente	Aumenta con la fijación. Sin componente evocado por la mirada Inversión del nistagmo optocinético
SNMDF (Síndrome de nistagmo por mal desarrollo de la fusión)	Horizontal	Monocular bilateral	En resorte	Baja	Creciente- decreciente	Conjugado	Intermitente	Cumple la Ley de Alexander
Spasmus Nutans	Horizontal Multiplanar	Binocular	Pendular	Baja	Alta	Disociado y asimétrico	Intermitente	
Heimann- Bielchowsky	Vertical	Monocular unilateral	Pendular	Variable	Baja	Disociado y asimétrico	Intermitente	
Mioquimia oblicuo superior	Vertical y torsional	Monocular unilateral	En resorte	Muy baja	Alta	Disociado	Intermitente (paroxístico)	
NPA (Nistagmo periódico alternante)	Horizontal	Binocular	En resorte	Creciente- decreciente	Creciente- decreciente	Conjugado	Cíclico	Sin componente evocado por la mirada
Downbeat	Vertical inferior	Binocular	En resorte	Creciente- decreciente	Creciente- decreciente	Conjugado y simétrico	Continuo Intermitente	Cumple la Ley de Alexander
Pendular adquirido	Multiplanar	Binocular	Pendular	Baja	Alta	Conjugado o disociado y asimétrico	Intermitente Continuo	
See-Saw	Multiplanar	Binocular	Pendular En resorte	Creciente- decreciente	Baja	Componente torsional conjugado, vertical disociado	Intermitente Continuo	