

Nistagmo ictal: causa infrecuente de nistagmo adquirido en pediatría

Ictal nystagmus: acquired nystagmus of infrequent cause in pediatrics

María J. Martínez M.^a, Inmaculada Martínez A.^b, Inés M. Magdaleno F.^b,
Carmen Martínez F.^b, María E. Cánovas C.^c, Alberto Guillén M.^d

^aServicio de Pediatría, Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena, España.

^bSección de Neuropediatría, Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena, España.

^cServicio de Neurofisiología Clínica, Hospital General Universitario Santa María del Rosell. Cartagena, España.

^dServicio de Otorrinolaringología, Sección de Otolología, Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena, España.

Recibido: 25 de julio de 2022; Aceptado: 23 de diciembre de 2022

¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

El nistagmo ictal es una entidad infrecuente y desconocida para la mayoría de pediatras. Se dispone de muy escasa evidencia sobre el tema, procedente de casos clínicos o series de casos.

¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

Recordar que la presencia de un nistagmo adquirido en la edad pediátrica, especialmente si los episodios son de breve duración y elevada frecuencia, debe darnos la clave para sospechar esta entidad y no retrasar su tratamiento.

Resumen

El nistagmo ictal es un fenómeno muy infrecuente secundario a una descarga epiléptica generalmente en el área temporo-occipital. Para su caracterización debemos apoyarnos en la historia clínica, exploración e idealmente observación de los episodios. **Objetivo:** Describir un caso de nistagmo ictal para remarcar las características que deben orientar a su sospecha diagnóstica y evitar retraso de tratamiento. **Caso Clínico:** Escolar de género masculino, 8 años de edad, sin antecedentes de relevancia, consultó por historia de 1 año de evolución de episodios de movimientos oculares conjugados horizontales con sacudidas rápidas y leve miosis asociada, de 5-10 segundos de duración, que sucedían 5-6 veces al día, con dudosa desconexión del medio o compromiso de conciencia en algunos de los episodios, sin otros signos ni síntomas acompañantes. Los exámenes generales fueron normales. Fue evaluado por oftalmología y otorrinolaringología que descartaron patología en esas esferas. El examen neurológico entre los episodios era normal. El vídeo-electroencefalograma demostró correlato electro-clínico, con actividad epileptiforme en la región temporal y occipital izquierda que se generalizaba posteriormente durante los episodios. La resonancia magnética cerebral resultó normal. Tras inicio de tratamiento con carbamazepina presentó buena evolución, sin recurrencia de los episodios a 2 años de seguimiento. **Conclusiones:** Frente a un caso de nistagmo adquirido se debe incluir en el diagnóstico diferencial la etiología epiléptica, especialmente si la frecuencia de los episodios es alta, son de duración breve y se asocian a compromiso de conciencia. El diagnóstico se sustenta en un vídeo-electroencefalograma con correlato electro-clínico y se espera buena respuesta al tratamiento con fármacos antiepilépticos.

Palabras clave:

Epilepsia;
Nistagmo;
Electroencefalograma;
Nistagmo Ictal

Abstract

Ictal nystagmus is a rare phenomenon secondary to an epileptic seizure, usually in the temporo-occipital region. For its characterization, we must rely on clinical history, examination, and ideally observation of the episodes. **Objective:** To describe a case of this unusual entity and highlight the characteristics that should increase diagnostic suspicion in order to avoid treatment delay. **Clinical Case:** An 8-year-old schoolboy, with no relevant history, consulted due to 5-6 episodes a day in the last year of conjugate horizontal eye movements with rapid jerks and associated slight miosis, lasting 5-10 seconds, with doubtful disconnection from the environment or consciousness impairment in some of the episodes, with no other accompanying signs or symptoms. Neurological examination between episodes was normal. He was evaluated by ophthalmology and otolaryngology, which ruled out pathology in these areas. Video-electroencephalogram showed electro-clinical correlations, with epileptiform activity in the left temporal and occipital region, which subsequently generalized during episodes. Brain MRI showed no pathological findings. After initiation of carbamazepine treatment, the patient had a good evolution, without recurrence of the episodes at 2 years of follow-up. **Conclusions:** When faced with a case of acquired nystagmus, epileptic etiology should be included in the differential diagnosis, especially if the frequency of episodes is high, of short duration, and associated with consciousness impairment. The diagnosis is based on a video-electroencephalogram with electro-clinical correlations and a good response to treatment with antiepileptic drugs is expected.

Keywords:

Epilepsy;
Nystagmus;
Electroencephalogram;
Ictal Nystagmus

Introducción

El nistagmo es un movimiento ocular involuntario, rítmico y repetitivo. Puede ser de origen congénito o adquirido. El nistagmo adquirido puede ser manifestación de una estimulación del sistema vestibular u ocular, afectación del cerebelo, estructuras subcorticales o de la corteza cerebral. Las causas más frecuentes del mismo son las enfermedades oculares y del oído interno, el traumatismo cráneo-encefálico, accidente cerebro-vascular, esclerosis múltiple, anoxia, administración de fármacos o tóxicos, tumores cerebrales o infección intracraneal, pero también y aunque más raro, puede ser secundario a actividad epiléptica (nistagmo epiléptico o ictal)¹⁻².

Es importante describir las características del nistagmo (pendular o en sacudidas, dirección, oscilación en el plano, amplitud y frecuencia) para lo cual es fundamental la historia clínica y exploración física del paciente³, y puede ser de gran utilidad la grabación en vídeo de alguno de los episodios por la familia. También ayuda delimitar si tiene relación con la fijación de la mirada, cambios de posición o movimientos de la cabeza, así como excluir otras causas de movimientos anómalos como el *opsoclonus*, *flutter* ocular o *bobbing* ocular, y así tratar de dilucidar entre causa central (lesiones del tronco encefálico, cerebelo, estructuras subcorticales o corteza cerebral) o periférica (ocular, musculatura extra-ocular o enfermedades vestibulares) del nistagmo².

El nistagmo epiléptico o ictal fue descrito por primera vez por Féré en el año 1890⁴, y desde entonces se han descrito menos de 100 casos en la literatura con

edades comprendidas entre los 10 días de vida y 75 años de edad, siendo más usual su presentación en la infancia⁵⁻⁶. Lo más frecuente es que aparezca acompañado de otros signos como desviación óculo-cefálica, alucinaciones visuales, amaurosis, vértigo, parpadeo, manifestaciones motoras focales, cambios autonómicos o incluso alteración del nivel de conciencia, pero excepcionalmente puede aparecer de forma aislada⁴, lo que dificulta todavía más el diagnóstico. Dada la escasa evidencia sobre el tema, la descripción de nuevos casos de nistagmo ictal podría contribuir a su identificación precoz.

Presentamos un caso clínico de nistagmo ictal en un paciente pediátrico con el objetivo de recordar la existencia de esta infrecuente entidad como signo de presentación de una crisis epiléptica, dado que no viene recogida en la mayoría de los algoritmos de manejo de nistagmo en la edad pediátrica y es una patología poco conocida por el pediatra general. Es importante remarcar las características que deben aumentar su sospecha diagnóstica para no retrasar el inicio de su tratamiento.

Caso Clínico

Niño de 8 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta en el servicio de Urgencias de Pediatría por movimientos oculares anómalos de un año de evolución. La familia refería que el niño presentaba unos 5-6 episodios al día de unos 5-10 segundos de duración consistentes en movimientos oculares conjugados horizontales con sacudidas rápi-

das y leve miosis asociada (video 1), sin asociar movimiento cefálico ni de las extremidades. No lo relacionaban con la fijación de la mirada, posición ni movimientos de la cabeza. El paciente no podía autoprovocar los episodios, pero sí identificar su inicio. Estos eran de inicio y fin bruscos, algunos impresionaban de desconexión del medio o compromiso de conciencia, no referían periodo postictal ni cefalea. Siempre le ocurría en vigilia y nunca durante el sueño. Los padres habían observado una mayor frecuencia de los episodios los días de mayor estrés y cansancio físico, sin poder identificar otros desencadenantes. Tampoco asociaba ataxia, acúfenos, síntomas autonómicos ni pérdida auditiva. Negaban antecedente de traumatismo craneal y consumo de fármacos u otros tóxicos. Los síntomas no habían cambiado ni progresado desde su inicio al día de la consulta y la exploración neurológica entre los episodios era normal.

La evaluación oftalmológica descartó patología visual, la evaluación otorrinolaringológica, descartó patología en esa esfera y describió un episodio de nistagmo en resorte de alta intensidad y baja amplitud. Se hospitalizó para ampliar estudio, realizando exámenes de laboratorio general (incluyendo hormonas tiroideas, función hepática, perfil de autoinmunidad y vitamina D), que no mostró hallazgos patológicos. La grabación en vídeo de los episodios por la familia fue de gran utilidad para la orientación diagnóstica y el video-electroencefalograma (VEEG) demostró correlato



Video 1. Vídeo de un episodio de nistagmo. Se observa nistagmo en resorte de alta intensidad y baja amplitud con fase rápida hacia la izquierda seguido de fase lenta hacia la posición central, sin cruzar la línea media. **Nota:** Para escanear códigos de vídeo debe enfocar la imagen con la cámara de su Smartphone y abrir el enlace que se despliega. En ocasiones tendrá que instalar una aplicación que sea lector de códigos QR.

electro-clínico de los episodios. El VEEG se realizó en vigilia, registrando dos eventos separados en el tiempo de unos 8-10 segundos de duración durante un registro total de 25 minutos. El trazado de fondo era normal para su edad, y coincidiendo con los dos episodios clínicos de nistagmo, se registró en el EEG actividad epileptiforme en la región temporal y occipital izquierda que se generalizaba posteriormente (figura 1). Tras haber demostrado actividad epiléptica de inicio focal en relación con la sintomatología del paciente, se inició tratamiento con carbamazepina vía oral a dosis ascendente.

Se completó estudio con resonancia magnética cerebral con contraste, sin evidenciar alteraciones estructurales ni anomalías del desarrollo cortical, siendo el diagnóstico final de nistagmo ictal. Fue dado de alta a

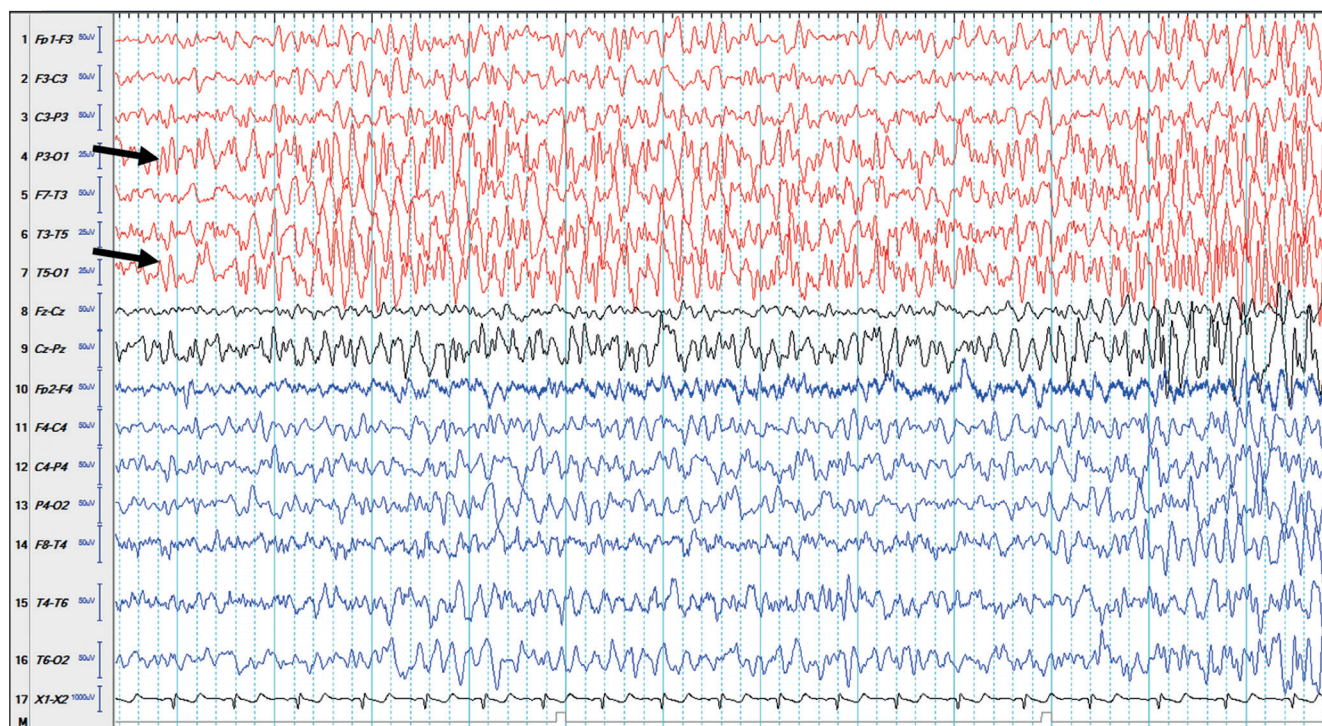


Figura 1. Registro ictal. Se registra actividad epileptiforme de inicio temporo-occipital izquierdo (flechas) en forma de ondas agudas que evolucionan a punta-onda y polipunta-onda que se generaliza posteriormente.

domicilio con dosis de carbamazepina a 13 mg/kg/día que luego se aumentó a 17 mg/kg/día. En seguimiento ambulatorio en consultas de Neuropediatría, a 2 años de iniciado el tratamiento, destaca buena adherencia y ausencia de efectos secundarios al tratamiento, sin presentar nuevos episodios.

Discusión

Es importante una orientación etiológica temprana de los pacientes con nistagmo, ya que puede ser manifestación de una patología grave subyacente. Su etiología puede ser muy variada y el diagnóstico en general es complicado^{3,7}. La historia clínica y grabación en vídeo de los episodios fue fundamental en nuestro caso para orientar el diagnóstico de etiología ictal. La clínica fundamental de nuestro paciente fue el nistagmo, sumado a la sospecha de desconexión del medio o compromiso de conciencia referida por la familia durante algunos de los episodios, lo que fue difícil de constatar por la corta duración de los mismos, y, el haber descartado patología visual.

Coincidiendo con lo descrito en la literatura, los episodios de nistagmo ictal son muy frecuentes y de breve duración (menor a un minuto)⁵. En algunos casos se ha descrito precipitación de los episodios con el estrés⁴, como en nuestro niño, y con la estimulación lumínica⁸. En la mayoría el nistagmo es binocular, horizontal y conjugado, y de forma muy característica, su dirección (fase rápida) suele ser contralateral al área epileptógena^{6,9}.

Se han descrito varios mecanismos implicados en la generación del nistagmo ictal en función de la región de la corteza cerebral en la que se inicien las descargas epilepticas⁹⁻¹⁴. Si se originan en las regiones sacádicas (corteza frontal y temporo-occipital), dan lugar a movimientos oculares sacádicos con fase rápida dirigida hacia el lado contrario al área epileptógena, seguida de fase lenta en la que los ojos se dirigen a la línea media, pero sin cruzarla. En cambio, si se originan en las regiones corticales del seguimiento ocular o de los movimientos optocinéticos (área temporo-parieto-occipital junto a las áreas de Brodmann 19, 37 y 39 o en la corteza visual primaria), dan lugar a movimientos oculares lentos ipsilaterales al área epileptógena, seguidos de una fase rápida en la que el ojo cruza la línea media. En nuestro caso, sospechamos que el origen se encontraría en las regiones sacádicas de la corteza temporo-occipital. Sin embargo, la dirección del nistagmo en el niño, era ipsilateral al área de la actividad eléctrica, lo que ha sido descrito en algunos estudios⁸⁻¹⁰, ya que puede haber actividad eléctrica en otras áreas de forma simultánea o propagación de un área a otra⁹, por lo que no siempre va a tener un valor localizador el nistagmo.

El inicio de las descargas en nuestro paciente era focal a nivel temporo-occipital con posterior generalización. En la mayor parte de los casos descritos, el foco epileptógeno se encuentra en el lóbulo occipital, aunque es frecuente la participación de más de un lóbulo: temporo-occipital, fronto-temporal, parieto-occipital o temporo-parieto-occipital, y en algún caso, se observa actividad epileptica generalizada¹².

Es esperable que la clínica y alteraciones del EEG se normalicen con el tratamiento antiepileptico, quedando libres de episodios¹⁵, por lo que el pronóstico es muy bueno al igual que la evolución de nuestro paciente. Utilizamos como tratamiento carbamazepina, siguiendo las recomendaciones de otros casos reportados^{5,12-13,15} y porque es uno de los fármacos aprobados como primera elección en monoterapia para epilepsia focal en esta franja de edad; también se ha descrito el tratamiento con fenitoína, lamotrigina⁵ y topiramato⁸.

Conclusiones

Debemos de tener en cuenta la etiología ictal del nistagmo dentro del diagnóstico diferencial de un paciente con un nistagmo adquirido, especialmente si la frecuencia de los episodios es elevada, la duración es corta, o se asocian a compromiso de conciencia. El diagnóstico se sustenta en un vídeo-electroencefalograma con correlato electro-clínico y se espera buena respuesta al tratamiento con fármacos antiepilepticos.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento informado de los padres (tutores) del paciente y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

- Nash DL, Diehl NN, Mohney BG. Incidence and Types of Pediatric Nystagmus. *Am J Ophthalmol.* 2017;182:31-4. DOI: 10.1016/j.ajo.2017.07.006
- López Rosado AD, Muñoz Gallego A, Tejada Palacios P. Aproximación diagnóstica en nistagmus en edad pediátrica. *Acta Estrabol.* 2018;47(2):151-76.
- Ma Y, Wang J, Li D, Lang S. Two types of isolated epileptic nystagmus: case report. *Int J Clin Exp Med.* 2015;8(8):13500-7.
- Stolz SE, Chatrjian GE, Spence AM. Epileptic nystagmus. *Epilepsia.* 1991;32(6):910-8. DOI: 10.1111/j.1528-1157.1991.tb05550.x
- Osborne D, Theodorou M, Lee H, et al. Supranuclear eye movements and nystagmus in children: A review of the literature and guide to clinical examination, interpretation of findings and age-appropriate norms. *Eye (Lond).* 2019;33:261-73. DOI: 10.1038/s41433-018-0216-y
- Garone G, Suppiej A, Vanacore N, et al. Characteristics of Acute Nystagmus in the Pediatric Emergency Department. *Pediatrics.* 2020;146(2):e20200484. DOI: 10.1542/peds.2020-0484
- Nicita F, Papetti L, Spalice A, et al. Epileptic nystagmus: Description of a pediatric case with EEG correlation and SPECT findings. *J Neurol Sci.* 2010;298(1-2):127-31. DOI: 10.1016/j.jns.2010.08.022
- Lee SU, Suh HI, Choi JY, et al. Epileptic nystagmus: A case report and systematic review. *Epilepsy Behav Case Rep.* 2014;2:156-60. DOI: 10.1016/j.ebcr.2014.08.004
- Kellinghaus C, Skidmore C, Loddenkemper T. Lateralizing value of epileptic nystagmus. *Epilepsy Behav.* 2008;13(4):700-2. DOI: 10.1016/j.yebeh.2008.07.015
- Şilek H, Akduman RÇ. Case report of an epileptic nystagmus: clinical characteristics. *Arch Epilepsy.* 2022;28(1):46-47. DOI: 10.54614/ArchEpilepsy.2022.70883
- Kim KS, Kim YH, Hwang Y, et al. Epileptic Nystagmus and Vertigo Associated with Bilateral Temporal and Frontal Lobe Epilepsy. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2013;6(4):259-62. DOI: 10.3342/ceo.2013.6.4.259
- Bekdik P, Sener U, Asan IF, et al. Epileptic nystagmus. *Epileptic Disord.* 2006;8(4):305-8.
- Weber YG, Roesche J, Lerche H. Epileptic nystagmus: Two case reports, clinical and pathophysiological review of the literature. *J Neurol.* 2006;253(6):767-71. DOI: 10.1007/s00415-006-0114-2
- Grant AC, Jain V, Bose S. Epileptic monocular nystagmus. *Neurology.* 2002;59(9):1438-41. DOI: 10.1212/wnl.59.9.1438
- Jane McLean R, Gottlob I. The pharmacological treatment of nystagmus: a review. *Expert Opin. Pharmacother.* 2009;10(11):1805-16. DOI: 10.1517/14656560902978446.