

Neuromiotonia Ocular

VERÓNICA LAURA SAPIA, ADOLFO GÜEMES
CONSULTORES OFTALMOLÓGICOS

RESUMEN

OBJETIVO: Presentar un caso de diplopía binocular transitoria secundaria a estrabismo vertical por neuromiotonía ocular en un paciente de once años de edad.

REPORTE DEL CASO: Varón de 11 años, operado de un craneofaringioma. Fue tratado con neurocirugía en dos ocasiones y posteriormente recibió quimioterapia. Un año después desarrolló episodios de diplopía binocular, indolora, vertical de un minuto de duración. Al momento del episodio tenía retracción de párpado superior y hipotropía del ojo afectado.

CONCLUSIONES: La neuromiotonía ocular es una causa infrecuente de diplopía intermitente. Puede comprometer uno o más músculos extraoculares. Este caso demuestra la afección del músculo recto inferior sin el compromiso de ningún otro músculo extraocular. *OFTALMOL CLIN EXP 2007;1: 37-39*

PALABRAS CLAVES: neuromiotonía ocular, diplopía intermitente, estrabismo, diplopía vertical.

Ocular Neuromyotonia

ABSTRACT

PURPOSE: To describe binocular and transitory diplopia secondary to vertical strabismus in a case of ocular neuromyotonia (ONM) in a child.

CASE REPORT: An 11-year-old boy was referred in consultation with history of craniopharyngioma. He had been treated with surgery and chemotherapy. One year after treatment developed binocular, painless and vertical diplopia. The episodes lasted one minute. During this episode, he had hypotropia.

CONCLUSIONS: Ocular neuromyotonia is a rare disturbance of intermittent diplopia. It can involve one or more extraocular muscles. Our case describes a boy with ONM affecting the inferior rectus without compromise of other extraocular muscles. *OFTALMOL CLIN EXP 2007;1: 37-39*

KEY WORDS: ocular neuromyotonia, intermittent diplopia, strabismus, vertical diplopia.

La neuromiotonía ocular (NMO) es un trastorno de la motilidad ocular que genera un espasmo involuntario de los músculos extra-oculares con diplopía intermitente y estrabismo. Se ha descrito el primer paciente con este trastorno en 1966 y se conoce con este nombre desde 1970.¹⁻² Generalmente, este trastorno aparece meses o años después de la terapia radiante sobre un tumor en la región selar y paraselar.³⁻⁸ Hay también casos descritos sin antecedentes de tumores intracraneales.⁹⁻¹¹

Se conoce como neurotonía al retraso de la relajación muscular luego de una contracción debido a repetitivos impulsos nerviosos por alteraciones que radican en el nervio periférico.¹² La miotonía es la misma alteración pero la causa radica en la membrana muscular. La neuromiotonía es una neurotonía acompañada de fibrilaciones, fasciculaciones, miokimias o contracción muscular continua excesiva.¹³⁻¹⁴

Se describe un caso de neuromiotonía ocular que se manifestó en el músculo recto inferior

luego de una cirugía de craneofaringioma, en un paciente de once años de edad.

Reporte del Caso

Varón de 11 años que consultó por diplopía binocular vertical intermitente de un mes de evolución. Como antecedentes generales presentaba diagnóstico de craneofaringioma en el año 1998 diagnosticado por edema de papila bilateral. En el campo visual se observaba una cuadrantopsia previo al tratamiento quirúrgico. En la cirugía se realizó resección subtotal. Fue reoperado por vía transesfenoidal en el año 1999. En el año 2000 recibió 30 sesiones de radioterapia de 2000 rads y tratamiento de reemplazo hormonal con corticoides, hormona tiroidea y antidiuréticos.

En el examen clínico a la inspección se observaba tortícolis tipo chin up. Al examen oftalmológico la agudeza visual fue de 10/10 en AO sin corrección. La visión de colores fue normal en ambos ojos. La motilidad ocular presento li-

Recibido: 20/04/2008
Aceptado: 23/05/2008
Autor responsable
Dra. Verónica Laura Sapia
Consultores Oftalmológicos
Montevideo 1410 1er Piso
Capital
e-mail:
verosapia04@yahoo.com.ar



Fig. 1: Limitación de la elevación del OI.

mitación de la elevación del OI (Fig. 1). Con el cover test se observó ortotropía. En el fondo de ojo tenía una atrofia parcial del nervio óptico en el OD, siendo normal el resto del examen.

Durante la consulta se observó hipotropía del ojo izquierdo con retracción del párpado superior (Fig. 2). En ese momento el paciente refirió diplopía. El episodio duró un minuto. Repitió el cuadro en tres ocasiones.

Se diagnosticó el cuadro como una neuromiotonía ocular secundaria a radioterapia, interpretando la hipotropía como resultado del compromiso del recto inferior y la retracción palpebral debida a la ley de Hering.

Inicialmente había recibido tratamiento con corticoides en dosis de 1 mg/kg/día en otro centro oftalmológico. Se indicó tratamiento con Carbamazepina (Tegretol) 200 mg/día. El paciente respondió al tratamiento sin volver a presentar episodios de diplopía. Al disminuir la dosis de 200 mg/día a 50 mg/día repitió algunos episodios aislados de diplopía por lo que se decidió volver a la dosis inicial.

Discusión

La causa más frecuente de la NMO es el tratamiento previo con radioterapia.^{3,9,11,15} La radiación a dosis terapéuticas produce lesiones neurológicas tardías en ratas adultas.¹⁶ Las alteraciones producidas por la radiación en el tejido nervioso son fibrosis perineural y desmielinización.^{3,9,11,16} Los cambios producidos en los músculos presumiblemente están originados en las lesiones de los nervios periféricos. Aunque en la miokimia y la NMO las alteraciones electrofisiológicas son diferentes, ambos están originados en la porción periférica de los nervios motores como resultado de una hiperexcitabilidad de la membrana.³ Debido a esta etiología es que la carbamazepina es la droga de elección en este tipo de alteraciones.



Fig. 2: Hipotropía del OI con retracción del párpado superior.

En este paciente el tratamiento inicial fue con glucocorticoides a altas dosis. Este tratamiento generó importantes efectos adversos tales como aspecto cushingoide y trastornos psiquiátricos sin corregir la diplopía. Al inicio del tratamiento con deltisona la respuesta fue favorable pero enseguida empeoró el cuadro, las crisis se repetían tres veces por día con una duración de un minuto cada una. Con el inicio del tratamiento con carbamazepina la respuesta fue rápida y sostenida en el tiempo. Se usaron dosis anti-convulsivantes. En los 29 casos que se han presentado en la literatura hasta ahora, se observa que el cuadro revierte a corto plazo con el tratamiento con carbamazepina.¹⁻¹⁵

La neuromiotonía del III par craneal puede manifestarse en cualquiera de los músculos que están inervados por dicho nervio.^{3-4, 6-8,10-11} Generalmente se observa el compromiso selectivo de dos músculos o menos frecuentemente de un solo músculo.¹⁻¹⁵ En el paciente presentado, el compromiso fue selectivo para el recto inferior sin asociarse a ninguna otra patología orbitaria. Este tipo de afección de recto inferior no ha sido descrita anteriormente. La retracción del párpado superior podría deberse a la Ley de Hering.

Existirían dos factores que intervienen en la manifestación muscular selectiva en la NMO del III par. Uno de ellos es la activación de uno o más músculos secundaria a la descarga de una o más neuronas. Se genera un circuito que se perpetúa cuando la transmisión interneural se produce en el mismo músculo u otro músculo.¹⁷ El otro factor que puede estar implicado es el potasio extracelular. Cuando el potasio está elevado alrededor de neuronas no dañadas puede producir despolarizaciones.¹⁸ El potasio extracelular puede estar elevado cuando los axones son proclives a sostener su actividad neuronal, esto favorece el mantenimiento de la actividad muscular. Así es que las conexiones interneuronales y el potasio extracelular pueden ser los responsables de la activación selectiva en la NMO del III par.

Bibliografía

1. Clark E. A case of apparent intermittent overactivation of the superior oblique. *Br Orthop J* 1966; 23:116.
2. Ricker VK, Mertens HG. Okulare Neuromyotonie. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1970;156:837-42.
3. Lessel S, Lessel I and Rizzo J. Ocular Neuromyotonia After Radiation Therapy. *Am J Ophthalmol* 1986;102:766-70.
4. Shults T, Hoyt W, Behrens M, et al. Ocular Neuromyotonia. A Clinical Description of Six Patients. *Arch Ophthalmol* 1986;104:1028-34.
5. Barroso L, Hoyt W. Episodic Exotropia From Lateral Rectus Neuromyotonia-Appearance and Remission After Radiation Therapy for a Thalamic Glioma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993;30:56-7.
6. Yee R, Purvin V, Azzarelli B, et al. Intermittent Diplopia and Strabismus Caused By Ocular Neuromyotonia. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1996;94:207-26.
7. Yee R, Purvin V. Ocular Neuromyotonia: Three Case Reports With Eye Movement Recordings. *Journal of Neuro-Ophthalmology* 1998; 18:1-8.
8. Hauptert, C. MD. Newman, N, MD. Ocular Neuromyotonia 18 years after radiation therapy. *Arch Ophthalmol* 1997;115:1331-2.
9. Harrison A, Wirtschafter J. Ocular Neuromyotonia in a Patient With Cavernous Sinus Thrombosis Secondary to Mucormycosis. *Am J Ophthalmol* 1997;124:122-3.
10. Chung S, Lee A, Holds J, et al. Ocular Neuromyotonia in Graves Dysthyroid Orbitopathy. 1997; 115:365-70.
11. Ezra E, Spalton D, Sanders M, et al. Ocular Neuromyotonia. *B J Ophthalmol* 1996;80:350-5.
12. Warmolts JR, Mendell JR. Neurotonia: Impulse-induced repetitive discharges in motor nerves in peripheral neuropathy. *Ann Neurol* 1980;7:245-50.
13. Hughes RC, Mathews WB: Pseudomyotonia and Myokimia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1969; 32:11-4.
14. Negri S, Caracini T, Boiardi A. Neuromyotonia. *Eur Neurol* 1977;16:35-41.
15. Bacskulin, A and Guthoff R. Neuromyotonia of the abducens nerve after hypophysectomy and radiation. *Strabismus* 1998;7:37-40.
16. Innes, J.R. and Carsten, A. Delayed effects of localized x-radiation of the nervous system of experimental rats and monkeys, in *Fundamental Aspects of Radiosensitivity*. Brookhaven National Laboratory, Upton, NY. Brookhaven Symposium in Biology, 1961; p. 200.
17. Albers JW, Allen AA, Bastron JA, et al. Limb Myokimia. *Muscle Nerve* 1981;4:494-504.
18. Kapoor R, Smith KJ, Felts PA, et al. Internodal Potassium currents can generate ectopic in mammalian myelinated axons. *Brain Res* 1993;611:165-9.