

OFTALMOPEDIATRÍA

12

**Anomalías en el desarrollo del control
supranuclear de la mirada**

Inés G.^a Ormaechea Romeo¹, Inmaculada González Viejo²

¹ Secretaria General SEDOP.

² Hospital «Miguel Servet», Zaragoza.



En este capítulo queremos abordar cómo se desarrolla el control de la mirada en los lactantes, y cómo algunas malformaciones y lesiones neurooftalmológicas consiguen frenar, alterar, o destruir este control. Se trata de un tema muy importante en los niños preverbales porque su mirada es muy útil como sistema de comunicación con los adultos, su descontrol alarma pronto a los padres, y su estudio se convierte en una prueba semiológica importante en oftalmopediatría-neuropediatría.

Los trastornos de la motilidad ocular pueden ocurrir a diferentes niveles anatómicos en el sistema de control de la mirada, desde la corteza cerebral hasta los músculos oculares, según esta clasificación:

- Alteraciones **supranucleares**: lesiones en los hemisferios cerebrales, cápsula interna, ganglios basales, y cerebelo hasta el mesencéfalo. **Centros de control corticales. Centros de integración neuronal en los ganglios basales.**
- Alteraciones **internucleares**: lesiones en las vías de intercomunicación en el tronco encefálico.
- Alteraciones **nucleares**: lesiones que afectan en el mesencéfalo a los núcleos oculomotores: **Centros de ejecución del movimiento.**
- Alteraciones **infranucleares**: lesiones en los pares craneales oculomotores.
- Alteraciones **musculares**: lesiones en la musculatura intrínseca y extrínseca ocular, así como en las placas neuromusculares.

Trataremos en este capítulo las alteraciones **supranucleares** del control de la **mirada (CSM)** que se manifiestan desde la lactancia y durante los tres primeros años de vida de los niños. Contamos con muy poca experiencia clínica documentada y su prevalencia no está estudiada, pero son lesiones que se diagnostican con mayor frecuencia que en los adultos, y acompañan a síndromes neuromotores globales de etiología malformativa, metabólica, genética, vascular, traumática, tumoral e infecciosa. Acompañan también, y forman parte en muchos casos, a las deficiencias visuales infantiles.

Movimientos binoculares de la mirada en los humanos y sus vías anatómicas.

Se clasifican actualmente de la siguiente forma: (1,2):

MOVIMIENTOS CONJUGADOS

1. Sistema sacádico. Movimiento rápido ocular para colocar las fóveas sobre un estímulo visual. Participa en la fijación, inhibiendo las intrusiones sacádicas innecesarias y corrigiendo la deriva ocular. Desencadenado por la aparición de un estímulo que se desplaza dentro del campo visual, podemos clasificarlo en:

- Sacadas voluntarias: Ante un nuevo estímulo o predictivas. Antisacadas y también ante demanda u orden verbal.
- Sacadas reflejas: También ante un estímulo que puede ser visual, auditivo, táctil u olfativo. Antisacadas para inhibir intrusiones.
- Sacadas involuntarias: Manteniendo la fijación con movimientos entre 0,1^º y 0, 5^º y controlando la deriva ocular. Fase rápida del nistagmus optocinético, vesti-

bular y fase REM del sueño. Pueden verse barriendo el entorno en niños ciegos precoces.

Se han descrito tres **áreas de control** (AFO o COF, AOMS y APD) que están situadas en la corteza frontal bilateral (área 8 de Brodman), **sin necesitar a la corteza visual estriada**, pero sí conectadas con la corteza parietal, temporal superior y periestriada visual a través del fascículo longitudinal superior (la información circula en ambos sentidos). Se han descrito tres vías eferentes hacia los **centros de integración** en los ganglios basales del mesencéfalo y el colículo superior:

- Vía ventral o pedúnculo-tegmental; **se decusa** en la protuberancia y conecta con la Formación Reticular Paramedial Pontina (FRPP) contralateral: relacionada con la mirada horizontal.
- Vía intermedia: conecta con el mesencéfalo y núcleo rostrales intersticial del fascículo longitudinal medial (ri-FML): relacionada con la mirada vertical.
- Vía dorsal o transtalámica: relacionada con tálamo, caudado, sustancia negra y accede al colículo superior en mesencéfalo. **Se decusa** y alcanza la FRPP contralateral: relacionada con inhibición de sacadas reflejas- control fijación.

2. Sistema de seguimiento. Movimiento ocular lento con el fin de mantener las fóveas sobre un estímulo móvil, estando nosotros quietos o en movimiento, y adaptando la posición ocular a la posición cefálica y corporal. El desencadenante es un error retiniano mínimo bidimensional de las imágenes sobre las fóveas. Por tanto, **es necesaria una participación de la corteza visual calcarina**, y los reflejos oculo-cefálicos (1). Se denomina también sistema de mantenimiento de la mirada o estabilizador ocular, y es parcialmente automático.

Los reflejos óculo-cefálicos nombrados son dos (fig. 1):

- Reflejos **cervico-vestíbulo-oculares (VOR o ROV)**: Reflejos ciegos que no tienen relación con la imagen y sí con la posición cefálica y cervical. El desencadenante es propioceptivo desde los ligamentos articulares de las vértebras cervicales, y canales semicirculares del oído interno (VOR-ROV), y el arco reflejo asciende por el nervio estatoacústico, ganglio de Scarpa hacia los núcleos vestibulares del VIII par bilateralmente, y finalmente alcanza la FRPP. Se estiman muy importantes en los niños, y pueden tener relación con formas de «nistagmus cefálico», y alteraciones oculomotoras en lesiones más distales; medular cervical y Arnold-Chiari tipo II.
- Reflejo **optocinético (OKN o NOK)**: que estabiliza la imagen sobre las máculas cuando el entorno se mueve. El reflejo se desencadena desde la retina periférica, pero tiene retroalimentación propioceptiva desde la musculatura extraocular. Es más lento que el VOR, y se incorpora a él cuando la amplitud del movimiento es suficientemente amplia. También informa al cerebelo.

En ambos reflejos se desencadena un nistagmus. La fase rápida nos informa del sistema sacádico, y la lenta del sistema de seguimiento.

Las **áreas de control corticales** del seguimiento son temporales (MT y MST) y están en estrecha relación con el área visual estriada a través del fascículo longitudinal inferior,

y su funcionamiento depende de una aferencia normal por la vía visual genícolocalcarina o vía visual primaria. Actualmente se sabe que también están relacionadas con las áreas del control sacádico a través del fascículo longitudinal superior, y con las áreas parietales para el control óculo-manual.

Las vías eferentes descendentes hacia los **centros de integración neuronal** son anatómicamente desconocidas, pero llegan de **forma ipsilateral** a la protuberancia (NDLP), y a los núcleos vestibulares. También de forma contralateral a los flóculos cerebelosos. Alcanzando finalmente en el tronco cerebral al Fascículo Longitudinal Medial (FLM).

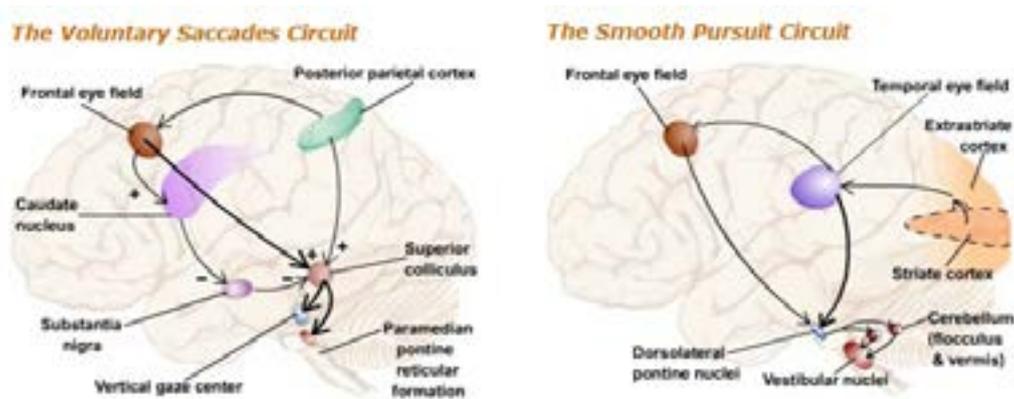


Figura 1: Vías anatómicas del sistema sacádico y posibles del sistema de persecución. Imagen obtenida en wiki.ahuman.org.

3. Sistema nistágmico y la fijación. El nistagmus es un movimiento ocular mixto (persecución-sacada), con fase lenta y rápida, para controlar alternativamente la imagen diana y su localización dentro del campo visual. No se conocen bien sus desencadenantes, y parecen importantes diferentes estructuras cerebrales como la corteza calcarina, el colículo, núcleos basales, el cerebelo y el laberinto. El nistagmus optocinético OKN es fisiológico y desencadenado por la rotación del entorno. Se describen dos tipos (3,4) en primates y humanos:

- **OKN rápido o OKNe (early en inglés):** aparece en menos de 1 segundo y tiene relación con el sistema parvocelular (máculas). Su estímulo es visual, sus vías las del sistema de seguimiento, y se extingue rápidamente si apagamos la luz.
- **OKN lento o OKNd (delay en inglés):** más lento, y cuyo origen es subcortical occipital magnocelular (retinas periféricas), en relación con el VOR y con la rotación del entorno. Tiene relación con la atención, y se extingue con un movimiento nistagmoideo en sentido contrario (OKAN) cuando cesa el movimiento o se apaga la luz. Se puede provocar en personas ciegas que conservan sistema magnocelular activo.

Se describen otros movimientos paroxísticos o rítmicos de tipo sacádico; **discinesias** (bobbing, flutter, opsoclono, desviaciones paroxísticas), **dismetrías** e **intrusiones sacádicas** que tienen relación con alteraciones en los centros de control corticales, en los centros de integración y en el cerebelo.

Conseguir una buena fijación depende de tener desarrolladas las conexiones del sistema sacádico y todo el sistema de seguimiento. Cuando la mirada está quieta sobre un estímulo, hay mínimos movimientos sacádicos para que permanezca nítido, y cuando el estímulo se mueve interviene el sistema de seguimiento permitiendo la deriva ocular. Los **centros de integración de todos estos sistemas** están en los núcleos basales (prepósito del hipogloso, gris, sustancia negra), y en el cerebelo.

MOVIMIENTOS DISCONJUGADOS

1. Sistema vergente, convergente y acomodación.

Conseguir la triada miosis- acomodación-convergencia es muy importante para los niños. Los estímulos desencadenantes son la disparidad retiniana de las imágenes en ambas retinas cuando hay un desplazamiento anteroposterior, y el desenfoque. La miosis aumenta la profundidad de campo. El movimiento es binocular, pero el estímulo puede ser unilateral. Necesita atención visual y control de la imagen en movimiento. Las vías anatómicas de este sistema son parcialmente desconocidas (2). Los elementos anatómicos más importantes son el músculo ciliar y su inervación parasimpática, la vía visual primaria, la corteza estriada occipital, la vía parasimpática eferente desde el mesencéfalo (Núcleos viscerales, Anteriores Mediales, y de Perlia), el III par, el ganglio ciliar, los nervios ciliares cortos hasta el cuerpo ciliar y esfínter pupilar. El niño recién nacido no tiene corteza visual madura, pero manifiesta un enfoque fijo a 20 centímetros con miosis.

En resumen: estudiar por separado los diferentes sistemas oculomotores del CSM nos facilita su comprensión, pero en realidad todos ellos están interactuando cuando miramos, y solo así podemos adaptarnos a un mundo visual móvil y cambiante, sin sentir sensaciones desagradables que nos obligarían a cerrar los ojos. Tenemos que integrar el estudio de la corteza visual y del sistema vestibular en nuestras exploraciones de la motilidad ocular infantil.

DESARROLLO DEL CONTROL DE LA MIRADA EN LOS LACTANTES

El desarrollo del control ocular en los bebés es rapidísimo. Durante los tres primeros meses se manifiesta un control mesencefálico y vestibular, con relación a la posición cefálica. A partir de esta edad ya tienen aferencia visual a la corteza estriada, y empiezan a controlar la fijación. Los movimientos de persecución son muy lentos, perdiendo el estímulo si es rápido, porque la «ventana de atención visual» es pequeña, y carecen de experiencia sobre el posible desplazamiento. También madura la convergencia simultáneamente, y utilizan sus propias manos y pies para entender como se desplazan los objetos en el espacio (campo visual). La acomodación se autoestimula mientras el niño juega con sus manos, y alcanza un rango similar al de un adulto hacia los 4-5 meses.

El OKNd y el VOR están presentes en el segundo mes de vida. Después del tercero aparece el OKNe demostrando la conexión de la vía visual primaria, así como las eferentes ventral sacádica y corticomesencefálicas del seguimiento.

Entre los 6-7 meses ya se han mielinizado los grandes tractos cerebrales, y se ha establecido a través del fascículo DORSAL (anatómicamente el longitudinal superior) la conexión con las áreas motoras parietales y oculomotoras frontales de los movimientos sacádicos, y aparece el movimiento balístico del brazo hacia un estímulo visual, y el ajuste fino de los dedos para asir un objeto (fascículo VENTRAL o longitudinal inferior). El niño provoca y reconoce el resultado de sus acciones. Hacia los 8 meses ya han madurado las neuronas espejo y los ganglios de la base y el niño empieza a ser capaz de imitar movimientos corporales más complejos.

La Dra Sánchez de Muniain, experta en Parálisis Cerebral Infantil (PCI), nos enseña que «ver-querer-hacer» es una sola entidad en un niño durante su primer año de vida, y por tanto el estímulo visual desencadena el desarrollo motor global.

Cuando un bebé de cuatro meses no consigue control cefálico, puede manifestar un pseudonistagmus por alteración de la fijación, similar al que tienen los niños con alteraciones parvocelulares congénitas (distrofias de conos, albinos OCA1) por inhibición estriada y predominio vestibular, simulando una ceguera. Ocurre también en las PCI tetraparéticas, en la hipotonía del síndrome de Down y en el opsoclono transitorio del lactante (5).

En los niños prematuros con Leucomalacia Periventricular (LPV) están descritas desviaciones paroxísticas frecuentes, con nistagmoideos que algunas veces desaparecen en meses, cuando consiguen la conexión del fascículo dorsal.

Cuando un niño mayor de 3 meses no consigue una buena fijación visual («falta de atención o contacto visual» también para los pediatras), y/o manifiesta movimientos binoculares anómalos, debe ser diagnosticado de Retraso Madurativo Visual (RMV), y explorado por oftalmopediatra para evaluar si se trata de un problema visual ó de una alteración sistémica más compleja (4,5).

En resumen: el desarrollo del control oculomotor en los lactantes ocurre en los seis primeros meses de vida. Durante los 2-3 primeros meses tienen desinhibido el control tronco- vestibular, hasta que entra en funcionamiento la corteza V1.

La semiología clínica de los movimientos binoculares anómalos es diferente de la de los adultos, y sus anomalías un signo de alarma que debe ser estudiado.

Un buen desarrollo visomotor es imprescindible para conseguir más tarde un buen manejo corporal, y una comprensión mental del espacio- tiempo.

EXPLORACION DE LA MOTILIDAD SUPRANUCLEAR EN LA CONSULTA DE OFTALMOPEDIATRÍA

Podemos considerar esta exploración como sencilla de practicar (de hecho, la practicamos siempre de forma parcial cuando valoramos niños), siempre que el niño esté cómodo y despierto, pero **muy difícil de interpretar**: los movimientos binoculares se

consiguen desde el cerebro, y sus anomalías acompañan en muchos casos a patologías neurológicas del lactante. Es importante tener una sistemática ordenada de lo que se quiere conseguir, para ganar tiempo, y para estructurar el conocimiento de los resultados.

Es muy subjetiva, y solo la experiencia, repitiéndola sistemáticamente en la consulta aporta seguridad al oftalmólogo sobre un resultado patológico.

Su finalidad es conocer el nivel de desarrollo y la integridad de las largas conexiones de los movimientos binoculares, pero a esta edad son inseparables de una valoración comportamental de su capacidad visual (recordad la Visión Preferencial). No siempre es así, pero de un mal control oculomotor se puede inferir una mala visión.

Dividiremos la exploración en 8 apartados (2):

1. Anamnesis: Completa; antecedentes familiares, perinatales. Nivel de desarrollo psicomotor. Síntomas de alarma. ¿Desde cuando? Medicación crónica... Es necesario leer los informes de otros especialistas (Neonatólogos, Neurólogos, Neuroimagen...).

2. Exploración del nivel de desarrollo visual: Remitimos al 1º capítulo de este bloque de Oftalmopediatría. Importante el cuestionario PreViAs porque nos aclara la integridad de las conexiones eferentes visuales hemisféricas en los niños con riesgo neurológico.

3. Exploración de la motilidad supranuclear: Con el niño sentado en el regazo de un progenitor y libres los brazos, empezaremos por valorar **la fijación y el seguimiento («Fix and Follow»)** sobre un estímulo atractivo (**nunca con una linterna**) y (en la era preCovid) con nuestra propia cara sonriendo y hablándole con prosodia infantil. Nos debemos colocar a más de 40 cms porque los niños con campo visual pequeño ven la diana mejor a mayor distancia. Estudiaremos el desplazamiento lento horizontal y vertical. ¿Alguna desviación paroxística interrumpe el recorrido? ¿Mantiene la fijación estable de frente? ¿En los laterales? ¿Observamos nistagmus ó movimientos nistagmoideos?

Seguiremos valorando **las sacadas**, también hacia todos los cuadrantes y con estímulos nuevos (si ni hay más remedio; sonoros). **¿Falla el inicio de la sacada (apraxia) o usa gestos cefálicos para conseguirla? ¿Presenta una oftalmoparesia en alguna dirección? ¿Los movimientos son muy lentos o muy dismétricos?**

Seguiremos con el **control oculomanual**. ¿Ha intentado asir el objeto de estímulo? ¿Lo hace con sus dos manos? ¿Tiene convergencia y miosis cuando se acerca el objeto ó cuando nosotros lo acercamos a su cara?

Ahora ya podemos intentar un **NOK**; en nuestras consultas con un tambor de Barani o con una bufanda de rayas. A 30-40 cms de su cara. Es mejor hacerlo con estímulo de campo amplio (cortina giratoria) (3), pero es raro que dispongamos de ella.

Ahora ya podremos tocarle, e intentar estudiar los **reflejos oculo-vestibulares (VOR o ROV)**: la maniobra de «ojos de muñeca» (muy útil para explorar retina) siempre presente salvo parálisis reciente supranuclear frontal ó nuclear, que solo nos dice si hay una relación normal entre el tronco y el laberinto. Finalmente, y con el bebé en brazos, giraremos cara a cara para provocarle un VAT (vestibular autorotation test o autogiro

o «spinning baby test»): en el giro horizontal se identifica rápidamente un nistagmus per-rotatorio con fase rápida hacia la dirección del giro y lenta en dirección contraria al sentido del giro. En los niños con fijación y visión central, el nistagmus desaparece inmediatamente porque lo controlan mirando y fijando la cara del examinador. Cualquier deriva ocular horizontal sin control se debe considerar patológica después de los 3 meses, y puede ser **asimétrico dependiendo del sentido del giro**. Se puede repetir en sentido vertical, aunque es más difícil de apreciar.

4. Exploración convencional de **la motilidad nuclear- infranuclear**: Cover test, versiones, ducciones etc...

5. Exploración de la **motilidad palpebral**: ¿Blefaroptosis, Collier (fisiológico los primeros meses y muy útil), fenómeno de Bell, sincinesias?

6. **Explorar el posible tortícolis visual**: Los pediatras describen hasta 12 causas de tortícolis no visuales (6). Signo importantísimo que puede aparecer para mejorar el campo visual (en una hemianopsia o en una blefaroptosis), para mejorar la visión central (nistagmus, esotropía congénita, insuficiencia de convergencia, astigmatismo), y también para mejorar la eficacia del control oculomotor (apraxia, oftalmoparesias, nistagmus, opsoclono...).

7. Exploración convencional de **polo anterior, refracción siempre bajo cicloplegia, y fondo de ojo**.

8. Ocasionalmente necesitaremos **pruebas complementarias**: Potenciales Evocados Visuales, Electroretinograma, grabación en video de la exploración. Ecografía cerebral, Neuroimagen e interconsulta con otras especialidades.

En resumen: la exploración del CSM en un niño se hace espontáneamente en la consulta con una mínima colaboración por su parte, y supone conocer como se relaciona el movimiento ocular con el movimiento cefálico y corporal. Los datos son subjetivos, pero se pueden ordenar para convertirlos en semiología neurooftalmológica.

ALTERACIONES DEL CSMEN LAS DIFERENTES FORMAS DE LESIÓN CEREBRAL INFANTIL

Vamos a describir los «signos típicos» oculomotores que aparecen en las lesiones a diferentes niveles anatómicos. Pero es importante entender bien varios condicionantes que hacen diferente la semiología en la población infantil:

- La exploración oftalmológica se realiza tiempo después de ocurrida la lesión (que puede ser congénita ó neonatal) y el tiempo pasado desde el evento, sumado al posible desarrollo normal o alternativo de las conexiones neuronales, puede modificar los signos. Además, podemos conocer bien la localización de una lesión, pero solo conocemos su tamaño de forma aproximada.
- La edad del niño, y el desarrollo del CSM conseguido antes del evento, también condicionan los signos observados. Si el niño explorado tiene menos de 3 meses, puede **no** tener un sistema de seguimiento normal por definición. Hasta los 6-7 años no se puede plantear una exploración similar a la de un adulto.

- Es buena idea grabar en video la exploración oculomotriz, porque los cambios pueden ser rapidos, y confundirnos respecto a exploraciones previas.
- Vamos a explorar movimientos conjugados binoculares de la mirada. El estrabismo acompaña en muchas ocasiones de forma secundaria a las anomalías del CSM (incluso hay formas específicas), pero no es un signo, y se explora posteriormente.

1. Lesiones en el hemisferio cerebral parieto-frontal.

Se afectarán, con mayor frecuencia de forma bilateral, las áreas parietales y prefrontales que organizan las sacadas. Además, afecta de forma parcial el fascículo longitudinal superior en su trayecto horizontal. Con frecuencia afecta también al sistema piramidal, provocando una Parálisis Cerebral Infantil (PCI) (prevalencia; 2-3 por 1000 nacidos vivos) espástica. Si la lesión es muy grande puede llegar a radiaciones ópticas y provocar una cuadrantanopsia inferior.

Las patogenias mas frecuentes son las lesiones perinatales hipóxicas, y la Leucomalacia Periventricular de los Prematuros de riesgo (2,7,8,9).

Los signos son en las bilaterales: la **fijación** está muy alterada y no mantienen la mirada, sufren **desviaciones paroxísticas verticales que** desestabilizan la posición cefálica. Sacadas y seguimientos lentos. En los **movimientos voluntarios** pueden presentar un Síndrome de Balint infantil (apraxia óptica vertical y horizontal+ataxia manual+simultagnosia). Se asustan mucho con cualquier movimiento brusco en su entorno. Convergencia-acomodación no mantenida. NOK afectado. ROV VAT patológico con mucho vértigo.

2. Lesiones en hemisferio parietal profundo.

Se afectará, con mayor frecuencia de forma unilateral, el fascículo longitudinal inferior y se interrumpe la conexión entre el lóbulo occipital con el temporal para organizar el seguimiento. También con el lóbulo frontal para el seguimiento predictivo y memorizado. La patogenia más frecuente es vascular: encefalopatía hipóxico-isquémica y obstrucciones de ramas de la arteria cerebral media (2,7,8,9). Se acompaña de una PCI hemiparética, y excepcionalmente de una hemianopsia contralateral.

Los signos son en las unilaterales: **fijación** normal con **desviaciones paroxísticas** hacia el lado sano. Si tienen hemianopsia, presentará un tortícolis de rotación hacia el campo perdido. Las sacadas se recuperan pronto, pero el **seguimiento es parético hacia ambos lados**, con refijaciones sacádicas constantes. **NOK y ROV VAT** asimétricos.

3. Lesiones en hemisferio occipital.

Desconexión de las vías oculomotoras de la corteza estriada visual. Se acompaña de escotomas centrales o paracentrales, y de ceguera cortical. La patogenia más frecuente es la hipoxia de ambas arterias cerebrales posteriores en la encefalopatía hipóxica del niño postmaduro o en grandes cirugías precoces. En la hipoglucemia neonatal. En las hidrocefalias descompensadas. En el niño vapuleado. En la muerte súbita del lactante y en las asfixias por inmersión de un ahogamiento (2,7,8).

Puede no estar afectado el tono y control motriz corporal, pero siempre hay un retraso psicomotor más o menos sutil.

Dentro de este grupo están también los niños con distrofias severas retinianas congénitas sin aferencia parvocelular a corteza, y otras formas de ceguera muy precoz.

Los signos son: **aparentemente** tienen **fijación de frente**, pero con sensación de «mirada perdida» y sin convergencia. Si conservan campo central pequeño pueden acomodarse. Movimientos oculogiros en los más afectados. Los **movimientos voluntarios son muy anómalos**; sacadas de origen colicular y persecución ausente. Pueden presentar NOKd si conservan campo periférico. VOR VAT muy patológico.

4. Lesión en la capsula interna.

Lesiones unilaterales en la isquemia de la arteria cerebral media perinatal o en los raros síndromes de hipercoagulabilidad congénita (8). Anatómicamente es una zona de tránsito de las vías eferentes oculomotoras de ambos sistemas, del sistema piramidal, y ascendente de la vía visual primaria genículo-calcarina. Por tanto, se acompaña de PCI hemiparética espástica, y de pérdida hemianóptica contralateral (mas o menos grande).

Los signos son; una **fijación** normal o con tortícolis de rotación contralateral para ampliar su campo visual central. Con frecuencia hacen **intrusiones sacádicas horizontales unilaterales** del ojo contralateral hacia la **exotropia**, para ampliar su campo. **Oftalmoparesia contralateral, que mejora** con los años. **NOK y ROV VAT** asimétricos.

5. Lesiones de los ganglios de la base.

La función oculomotora real de los ganglios basales y su interrelación con los centros de integración no se conoce en profundidad.

Ocurre en alteraciones isquémicas de las perforantes que los irrigan desde la cerebral media y posterior. Las patologías que mas frecuentemente acompañan a este cuadro es la PCI disquinética (0,21por 1000 nacidos vivos) infrecuente, y sobre todo en los **Síndromes SIF** (Saccadic Initiation Failure) o **apraxias oculomotoras** (3,4,5,10).

En los niños con PCI el descontrol oculomotor es muy importante, afectando a todos los sistemas (incluida la acomodación), y con nistagmus precoz en el 28%-48% (7,8).

Describimos de entre los Síndromes SIF la Apraxia Oculomotora Congénita de Cogan (COMA en inglés) por ser la más característica. En algunas familias con este problema aparece una alteración genética autosómica dominante con delección en el cromosoma 2q13 (puede haber otras; gen APTX), pero el 27% de los casos son idiopáticos. En el 50% de los casos aparece en RNM una hipoplasia del vermis cerebeloso. Los signos oculomotores son patognomónicos y después de haberlos explorado una vez no se olvidan nunca: alteración en el **inicio de la sacada horizontal, consiguiendo la refijación é incluso mantener la fijación con movimientos rotatorios horizontales bruscos de la cabeza**, utilizando el sistema vestibular para manejar los ojos. La «maniobra de ojos de muñeca» es normal, pero el NOK y el ROV VAT son muy anómalos, con desviación tónica de la mirada en sentido contrario a la rotación, por incapacidad de generar el nistagmus per-rotatorio.

Hay otras formas de apraxia asociadas a otras patologías neurológicas congénitas (síndrome de Joubert, ataxia telangiectasia etc...), adquiridas (tumores de fosa posterior), y entonces también falla el inicio de la sacada vertical (3,5).

A nivel ya mesencefálico, y comprometiendo al III par, se describen varios síndromes oculomotores complejos (Weber, Benedikt, Claude y Parinaud). Este último puede aparecer, con oftalmoparesia bilateral de la elevación («ojos en puesta de sol»), Bell+ y nistagmus de retracción, Collier palpebral+paresia acomodación, en las hidrocefalias obstructivas descompensadas.

6. Lesión a nivel de la protuberancia y cerebelo.

A este nivel el sistema sacádico llega a su centro de integración (NTO, NDLP), y el de seguimiento conecta con el flocculo y vermis cerebeloso (ajuste fino del movimiento).

Entre los signos **aparecen alteraciones infrecuentes**: Dismetría, opsoclono, flutter, nistagmus excéntrico, see-saw, skew.... Exceso de convergencia. **NOK y VOR VAT patológicos**.

Puede acompañar a formas de ataxia precoces (PCI atáxica, Síndromes CAOS, CAPOS, CAMOS y RFUT2). También puede provocar el cuadro más patológico de descontrol de la mirada; con oftalmoparesia horizontal y vertical, sin fijación, y descontrol cefálico, llamado **Síndrome de Roth-Bielchovsky**.

7. Síndrome por desorden precoz viso-vestibular.

Se trata de un grupo de alteraciones muy precoces del CSM porque **no puede desarrollarse la binocularidad a nivel cortical**, y los impulsos visuales llegan asimétricamente a los núcleos vestibulares desde áreas cortico-subcorticales, vía cerebelo (4,5).

Son alteraciones motoras que se pueden ir agregando, y de aparición en la lactancia:

- Nistagmus latente con o sin spasmus nutans.
- Desviación Vertical Disociada (DVD).
- Hiperacción de los músculos oblicuos inferiores.
- Endotropía precoz o congénita o SEVA (síndrome estrábico con varabilidad angular): Puede aparecer en niños sin patología neurológica, pero es patogneumónico en el 25% de los niños prematuros con LPV, en el síndrome de Down y en la encefalopatía hipóxica.

En resumen: En los niños mayores de 3 meses, que ya han conectado la vía visual primaria con la corteza visual; las alteraciones verticales del CSM suponen una lesión bilateral en los hemisferios cerebrales o una lesión en el mesencéfalo. Las alteraciones oculomotoras a nivel de la protuberancia se acompañan con frecuencia de signos cerebelosos, y menos frecuentemente de alteraciones de vías internucleares de los pares oculomotores. El ROV explorado con la maniobra «ojos de muñeca» es siempre normal excepto en las lesiones a nivel de la protuberancia-cerebelo. El ROV explorado con VAT puede ser patológico en todas las lesiones a cualquier nivel.

Por la subjetividad de la la exploración semiológica en los niños pequeños, debemos complementar el diagnóstico con una neuroimagen.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gila A, Villanueva A, Cabeza R. «Fisiopatología y registro de los movimientos oculares» A. Sist. Sanit. Navar. 2009. Vol 32. Suplemento 3:9-26.
2. García-Ormaechea I, González Viejo I, Escudero J. «Desarrollo del control supranuclear de la mirada en los niños y sus anomalías. Revisión actualizada». 2019. www.sedop.es.
3. Cassidy L, Taylor D, Harris Ch.» Abnormal Supranuclear Eye Movements in the Child: A Practical Guide to Examination and Interpretation» Surv Ophthalmol 2000. Vol 44. Number 6: 479-505.
4. Osborne D et al. «Supranuclear eye movement and nystagmus in children: A review of the literature and guide to clinical examination...» Eye (2019) 33:261-273.
5. Brodsky ME. «Paediatric Neuro- Ophthalmology» 3ª edición (2016). Capítulo 7: página 434. Springer.
6. Abad Casas C, Padilla Esteban ML, Martí Ciruelos R. «Tortícolis en Pediatría». Form. Act. Pediatr. Aten. Prim. 2010; 3: 29-34.
7. Fazzi et al. «Neuro-ophthalmological disorders in cerebral palsy: ophthalmological, oculomotor and visual aspects» Dev Med Child Neurol (2012) 54(8): 730-736.
8. Safran AB «Neuro-ophthalmologie» Ponencia de la Sociedad Francesa de Oftalmología 2004. Capítulo 4: Accidentes vasculares cerebrales. Por A Vighetto.
9. Salati R et al. «Oculomotor dysfunction in cerebral visual impairment following perinatal hypoxia» Dev Med and Child Neurol (2002) 44: 542-550.
10. Harris CM et al. «Intermittent horizontal saccade failure (oculoar motor apraxia) in children» Brit Jour Ophthalmol (1996) Vol 80: 151-158.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. **Un bebé de 10 meses consulta por una apraxia oculomotora congénita evidente desde los cinco meses. Desarrollo psicomotor normal. Los siguientes signos clínicos de su estudio son o no son compatibles con este diagnóstico:**
- a) Oftalmoparesia de la supravversión con signo de Collier positivo.
 - b) Aporta estudio genético con delección en cromosoma 2q13.
 - c) Reflejo oculo-vestibular de «ojos de muñeca» normal.
 - d) Nistagmus oculocinético (NOK), con cortina rotatoria, normal.
 - e) Informan los neurorradiólogos de «hipoplasia del vermis cerebeloso» en RM craneal.