



Casuística

Mioquimia del oblicuo superior; memantine como opción terapéutica. Descripción de un caso clínico y revisión de la literatura



María Teresa Morello*, Dolores González Morón, Susana Ochoa y Lidia López

Departamento de Neurología, Sección Neuro-Oftalmología, Instituto de Investigaciones Neurológicas «Raúl Carrea», Buenos Aires, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 1 de diciembre de 2014

Aceptado el 16 de noviembre de 2015

Palabras clave:

Mioquimia del músculo oblicuo superior

Memantine

Oscilopsia

Diplopía

R E S U M E N

La mioquimia del músculo oblicuo superior es un movimiento ocular anormal infrecuente, caracterizado por la hiperfunción intermitente del músculo oblicuo superior, de carácter estrictamente monocular. Se presenta de manera transitoria con oscilopsia y diplopía vertical-oblicua. Se describe el caso clínico en una paciente de 46 años, quien fue tratada con carbamazepina, oxacarbamazepina, lamotrigina y otros fármacos con respuesta parcial y la aparición de eventos adversos a los mismos, por los que se inicia tratamiento con memantina con mejoría sintomática notable, buena tolerancia y estabilización a largo plazo en su seguimiento clínico.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Superior oblique myokymia memantine as a treatment option. Description of a case and review of literature

A B S T R A C T

The superior oblique muscle myokymia is an abnormal ocular movement, uncommon; characterized by intermittent superior oblique muscle overaction, strictly monocular character. It is presented transiently with diplopia oblique or vertical and oscillopsia.

It is described a clinic case where a woman patient, of 46 years old, who had been treated with carbamazepine, oxcarbazepine, lamotrigine and other drugs with partial outcome and adverse effects; in consequence it is started a treatment with memantine and major symptomatic improvement, good tolerance and long term stabilization in the clinical follow.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Superior oblique muscle myokymia

Memantine

Oscillopsia

Diplopia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mtmorello@gmail.com (M.T. Morello).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2015.11.003>

1853-0028/© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Introducción

La mioquimia del músculo oblicuo superior (MMOS) es un trastorno infrecuente, causado por descarga espontánea del nervio troclear (IV). Sus síntomas principales son las oscilopsias y la diplopía. Puede ser discapacitante. La mayoría de las veces se trata de un trastorno idiopático, en el que el tratamiento es fundamentalmente sintomático, mediante el uso de fármacos que disminuyen dicho movimiento ocular anormal.

Caso clínico

Paciente de 46 años de edad, de género femenino, que había comenzado 8 años antes con súbita oscilopsia torsional ocular izquierda, mientras practicaba deporte, manifestada en forma de episodios paroxísticos de minutos de duración. Al año siguiente, los síntomas se hicieron continuos y asoció además diplopía vertical intermitente durante la fijación ocular, en ausencia de dolor. Se constató que estos síntomas empeoraban al sostener la mirada hacia abajo y hacia la derecha, lo que impedía la lectura.

Se le realizó el diagnóstico de MMOS e inició tratamiento con carbamazepina (CBZ) 400 mg, la cual se discontinuó por leucopenia. Luego se adicionaron múltiples esquemas farmacológicos (oxacarbamazepina, lamotrigina, clobazam, clonazepam), sin respuesta clínica favorable. Finalmente, la incorporación de LEV, logró una mejoría parcial de la oscilopsia, tratamiento con el que concurrió a la primera consulta al servicio de Neuro-Oftalmología, en marzo del 2014.

Examen neuro-oftalmológico

Agudeza visual con corrección de 0,8 (Cartilla de Snellen) en ambos ojos. Pupilas simétricas, normorreactivas. Motilidad extraocular conservada, sin paresia del IV par o estrabismo evidente. Campo visual por confrontación conservado. Fondo de ojo, papilas de bordes netos. Con una lente de 20 dioptrías se apreciaron episodios de movimientos torsionales, pendulares, rápidos en el ojo izquierdo (OI) que luego fueron confirmados por registro video-oculográfico. El resto del examen neuro-oftalmológico y neurológico no evidenciaba otras alteraciones.

Exámenes complementarios

En la RM de *encéfalo*, se descarta la compresión neurovascular u otras anomalías.

En la *video-oculografía* (VOG) *computarizada con sistema Eye tracking* (lentes provistos de cámaras de alta resolución bajo luz, con registro de los movimientos oculares): se evidenciaron movimientos oscilatorios, torsionales, en sentido antihorario, de 2° de amplitud, en su OI, el cual coincidía con la oscilopsia referida por la paciente.

Tratamiento

La persistencia de los síntomas y su carácter continuo motivaron el cambio de la medicación. Se disminuyó gradualmente

Tabla 1 – Características clínicas de la mioquimia del oblicuo superior

Hiperfunción intermitente del oblicuo superior, estrictamente monocular, manifestado con oscilopsia, diplopía vertical-oblicua y/o sensación de temblor ocular
Dura segundos y recurre varias veces al día
Puede ser desencadenado por:
Parpadeo
Retorno ocular a la posición primaria desde la infraversión
Tilt cefálico hacia el OS afectado
Puede ser atenuada con la superversión o por tilt cefálico contralateral

el LEV y se inició tratamiento con memantine (MM) 5 mg/día, con posterior incremento de la dosis de 5 mg por día cada 10 días, hasta llegar a un máximo de 20 mg/día.

A los 45 días, la paciente refiere una notable mejoría de sus síntomas clínicos, con mínima oscilopsia y sin diplopía, permitiendo la lectura.

El registro VOG control (intra-MM) confirmó la desaparición de los movimientos torsionales anormales. La paciente continúa bajo tratamiento, desde hace 8 meses, libre de síntomas y de eventos adversos.

Discusión y revisión del tema

La MMOS es un trastorno infrecuente, generalmente idiopático, con presentación variable. Causada por descarga espontánea del nervio troclear (IV nervio). Sus principales características clínicas se resumen en la [tabla 1](#).

Los pacientes refieren episodios de visión borrosa, sensación de temblor monocular y/o diplopía vertical (torsional) intermitente. Los episodios duran alrededor de 10 s y se pueden presentar recurrencias varias veces al día.

Generalmente, se desencadenan en la mirada inferior, con la inclinación de la cabeza hacia el lado afectado o por el parpadeo¹⁻³.

Este movimiento es difícil de apreciar en un examen de rutina, pero se visualiza con mayor claridad al observar los vasos conjuntivales, con el oftalmoscopio o la lámpara de hendidura.

En general, no se asocia a otras afecciones, pero se puede observar luego de un traumatismo cráneo-encefálico, una paresia del OS, desmielinización o accidente cerebrovascular de tronco-encefálico (TE) superior, o tumor cerebeloso.

Otra etiología es la compresión neurovascular que es la compresión vascular del nervio troclear, en su zona de salida del TE, por la arteria cerebral posterior o por la cerebelosa superior⁴.

Esta compresión ocasiona probablemente una transmisión efáptica. Dicha zona de emergencia de la raíz nerviosa corresponde a una zona de transición entre la mielina central y la periférica, lo cual hace al nervio vulnerable a la presión pulsátil de la arteria, causando desmielinización focal secundaria del mismo, desencadenando descargas espontáneas con transmisión lateral de la actividad de los axones desmielinizados.

Dicha alteración puede ser interpretada en analogía con la actividad neurogénica de otros nervios craneanos como en el

Tabla 2 – Revisión de series de casos de MOS con tratamiento medicamentoso

Autor	Año	Fármaco	N.º de pacientes tratados	Resultados
Leigh et al. ¹¹ /Bibby et al. ²²	1991/1994	Betabloqueantes tópicos	1	Efecto beneficioso
Leigh et al. ¹¹	2002	Gabapentin	2	Rápida mejoría de síntomas de MOS
Williams et al. ¹⁶ (revisión de 27 MOS)	2007	1.ª elección: carbamazepina	20	Del total 9 pacientes (45%) beneficio sostenido
			18	16/20 pacientes (80%) algún beneficio
		2.ª línea:	2	83% algún beneficio, 6 pacientes continuaron como único fármaco 6 m-5.ª (CBZ)
			5	
		Fenitoína		Un paciente beneficio (DFH) 3 pacientes beneficio a PROP
		Propranolol VO	1	
		Propranolol + Valproico	7	Un pacientes beneficio VAP + propranolol
				No beneficio con baclofeno (n = 7)
Gottlob et al. ¹⁹	2008	Baclofeno	1	Marcado beneficio clínico sin EA
Morello y Lopez	2013	Memantine	2	Marcado beneficio clínico, sin EA

hemiespasma facial. Se postula que el daño periférico del nervio induciría a una reorganización funcional en el núcleo del mismo y que se asociaría a hiperexcitabilidad de sus motoneuronas. Probablemente, ambos mecanismos estén implicados en este fenómeno⁵.

Para detectar una compresión neurovascular es necesario solicitar RM con protocolos de alta resolución (Cube, Fiesta)^{6,7}.

Excepcionalmente, estos casos requieren de cirugía descompresiva⁸ y si se asocia parálisis del OS, cirugía estrabológica.

El registro VOG de alta resolución muestra una intorsión o depresión del ojo afectado seguido de descargas de 2-6 Hz que se superponen con oscilaciones irregulares de baja amplitud en un rango de más de 50 Hz⁹. Estos caracteres se han interpretado como consecuentes a un daño neuronal y subsecuente regeneración, lo que conduce a una actividad desincronizada de la contracción muscular⁹.

En 1994, Leigh, en 1997, Averbuch-Heller, en 2010, y en Thurstell y Leigh, entre otros, publican los tratamientos médicos para los movimientos oculares anormales¹⁰⁻¹⁵.

Kawasaki et al. revisaron en forma retrospectiva a 27 pacientes con MOS, de los cuales 20 recibieron tratamiento farmacológico (74%); de ellos, 9 pacientes (45%) mostraron resultados beneficiosos sostenidos y el 80% solo beneficio parcial. El fármaco de primera elección utilizada en este trabajo fue CBZ con beneficio parcial en el 83% de los pacientes^{16,21}.

El baclofeno no mostró resultados favorables. Otros autores sugieren resultados beneficiosos con gabapentin, que actúa como un antagonista del glutamato, inhibiendo los receptores de N-metil-aspartato (NMDA) o en su acción sobre los canales de Na⁺ y Ca²⁺^{17,18}.

De la revisión de la bibliografía internacional, y de la descripción de Gottlob I, surge la prescripción de memantine, que es un antagonista de los receptores NMDA¹⁹. Memantine resulta además eficaz en el tratamiento del nistagmo congénito y pendular adquirido²⁰. Este fármaco ocasiona mejoría subjetiva de la oscilopsia y reduce la amplitud del nistagmo¹⁹.

En la [tabla 2](#) se resumen las principales estrategias de terapéuticas para la MMOS^{16-18,21,22}.

A la fecha de este reporte, se están controlando en el Servicio de Neuro-Oftalmología, 2 pacientes tratadas con memantine con respuesta favorable y desaparición de los síntomas. Si bien no existe evidencia definitiva, memantine constituye una estrategia terapéutica útil en el tratamiento de la MMOS, mejorando los síntomas, con reducción de la amplitud de la oscilación, buena tolerancia y ausencia de eventos adversos, lo que permite al paciente mejorar su calidad de vida.

Memantine como opción terapéutica

La MMOS es un trastorno infrecuente, generalmente idiopático. Sus síntomas principales son las oscilopsias y la diplopía, las que generan gran discapacidad. El tratamiento es fundamentalmente sintomático, proponemos una nueva opción de tratamiento, con memantine.

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 pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Leigh RJ, Zee DS. The neurology of eye movements. New York: Oxford University Press; 2006. p. 426-7.
2. Thoorens V, Signolles C, Defoort-Dhellemmes S. Superior oblique myokymia: A report of three cases. *J Fr Ophtalmol*. 2012;35:284.
3. Kattah JC, Fitz Gibbon EJ. Superior oblique myokymia. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2003;3:395-400.
4. Hashimoto M, Ohtsuka K, Suzuki Y, Minamida Y, Houkin K. Superior oblique myokymia caused by vascular compression. *J Neuro-Ophtalmol*. 2004;24:237-9.
5. Vighetto A, Tilikete C. Les syndromes oculomoteurs par hyperactivité neurogène et leur traitement. Motorocular syndromes due to neurogenic hyperactivity and their treatment. *Neurochirurgie*. 2009;55:272-8.
6. Hashimoto M, Ohtsuka K, Hoyt W. Vascular compression as a cause of superior oblique myokymia disclosed by thin-slice magnetic resonance imaging. *Am J Ophthalmol*. 2001;131:676-7.
7. Metha A, Demer J. Magnetic resonance imaging of the oblique superior muscle superior oblique myokymia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1994;31:378-83.
8. Samii M, Rosahl S, Carvalho G, Krzizok T. Microvascular decompression for superior oblique myokymia: First experience. *J Neurosurg*. 1998;89:1020-4.
9. Leigh JR, Tomsak RL, Seidman MS, Dell'Osso LF. Superior oblique myokymia. Quantitative analysis of the eye movements in three patients. *Arch Ophthalmol*. 1991;109:1710-3.
10. Reilly JL, Lencer R, Bishop JR, Keedy S, Sweeney JA. Pharmacological treatment effects on eye movement control. *Brain Cognit*. 2008;68:415-35.
11. Leigh RJ, Averbuch-Heller L, Tomsak RL, Remler BF, Yaniglos SS, Dell'Osso LF. Treatment of anormal eye movements that impair vision: Strategies base on current concepts of physiology and pharmacology. *Ann Neurol*. 1994;36:129-41.
12. Averbuch-Heller L, Tusa RJ, Fuhry L, Rottach KG, Ganser GL, Heide W, et al. A double blind controlled study of gabapentin and baclofen as treatment for acquired nystgmus. *Ann Neurol*. 1997;41:818-25.
13. Thurtell MJ, Leigh RJ. Therapy for nystamus. *J Neuroophthalmol*. 2010;30:361-71.
14. Mheta AR, Kennard C. The pharmacological treatment of acquired nystagmus. *Practical neurology*. 2012;12:147-53.
15. López L, Mesropian Hripsime. Tratamiento de los movimientos oculares. *ANNYN*. 2008:27-32.
16. Williams PE, Purvin VA, Kawasaki A. Superior oblique myokymia: Efficacy of medical treatment. *J Aapos*. 2007;11:254-7.
17. Tomsak RL, Kosmorsky GS, Leigh RJ. Gabapentin attenuates superior oblique myokymia. *Am J Ophthalmol*. 2002;133:721-3.
18. Deokule S, Burdon M, Matthews T. Superior oblique myokymia improved with gabapentin. *J Neuroophthalmol*. 2004;24:95-6.
19. Jain S, Farooq SJ, Gottlob I. Resolution of superior oblique myokymia with memantine. *JAapos*. 2008;12:87-8.
20. González Morón D, Ochoa S, Morello MT, López L. Nistagmus pendular monocular en esclerosis múltiple. 2013; Poster 50.º Congreso Neurología Argentina.
21. Susac JO, Smith JLS, Schatz NJ. Superior oblique myokymia. *Arch Neurol*. 1973;29:432-4.
22. Bibby K, Deane JS, Farnworth D. Cappin superior oblique myokymia —a topical solution? *J British J Ophthalmol*. 1994;78:882.