

Neuromiotonía ocular (NMO) post radioterapia: reporte de caso

Roberto Ebner

Unidad de Neurooftalmología, Servicio de Oftalmología, Hospital Británico de Buenos Aires

Recibido: 5 de junio de 2023.

Aprobado: 12 de julio de 2023.

Autor corresponsal

Dr. Roberto Ebner

Servicio de Oftalmología, Hospital Británico de Buenos Aires

Perdriel 74

(1280AEB) Buenos Aires

rebner@intramed.net

Oftalmol Clin Exp (ISSNe 1851-2658)

2023; 16(3): e270-e274.

Agradecimiento

Al Dr. Ariel Miquelini, neuro radiólogo del Servicio de Imágenes del Hospital Británico de Buenos Aires

Resumen

Objetivo: Se presenta un caso de miotonía ocular tres décadas después de cirugía de la región selar seguida de radioterapia.

Caso clínico: Una paciente de 52 años refiere diplopía inconstante que aparece pocos años antes de la consulta. Si bien presentaba paresia residual del IIIer par craneal derecho post operatorio, la diplopía que refiere es nueva y no se comporta como las ocasionadas por afección de la placa neuro-muscular ni por una nueva masa selar u otras patologías asociadas. El estudio de neuroimágenes específicas para nervios craneales permitió demostrar la presencia de edema del tercer nervio afectado. Se instauró tratamiento con estabilizadores de membrana y aplicación de toxina botulínica en recto medio del OD para proveer solución a este tipo de diplopía.

Conclusión: La neuromiotonía es una situación infrecuente en pacientes irradiados luego de cirugía de la región selar. La aparición temprana o tardía de diplopía inconstante lleva al diagnóstico de NMO, luego de descartar miastenia, presencia de nueva masa selar y otras, mediante evaluación neurooftalmológica e imágenes adecuadas.

Palabras clave: diplopía, miotonía, radiación, transmisión efáptica.

Ocular neuromyotonia post radiotherapy: case report

Abstract

Objective: A case of ocular myotonia three decades after surgery of the selar region followed by radiotherapy is presented.

Clinical case: A 52-year-old female patient reported inconstant diplopia appearing a few years before the consultation. Although she presented residual paresis of the right third cranial nerve post-operatively, the diplopia she refers is new and does not behave like those caused by neuro-muscular plate involvement or by a new sellar mass or other associated pathologies. The study of specific neuro-imaging for cranial nerves allowed to demonstrate the presence of edema of the third affected nerve. Treatment with membrane stabilizers and application of botulinum toxin in the middle rectus of the right side of the right eye was established to provide a solution to this type of diplopia.

Conclusion: Neuromyotonia is an infrequent situation in patients irradiated after surgery of the sellar region. Early or late onset of inconstant diplopia leads to the diagnosis of NMO, after ruling out myasthenia, presence of new sellar mass and others, by neuro-ophthalmologic evaluation and appropriate imaging.

Key words: diplopia, myotonia, radiation, ephaptic transmission.

Neuromiotonia ocular (OMN) pós-radioterapia: relato de caso

Resumo

Objetivo: Apresentamos um caso de miotonia ocular três décadas após a cirurgia da região selar seguida de radioterapia.

Relato de caso: Uma paciente de 52 anos relatou diplopia inconstante que surgiu alguns anos antes da consulta. Embora tenha apresentado paresia residual do terceiro nervo craniano direito no pós-operatório, a diplopia a que se refere é nova e não se comporta como aquelas causadas por envolvimento da placa neuromuscular ou por uma nova massa selar ou outras patologias associadas. O estudo de neuroimagem específico para nervos cranianos demonstrou a presença de edema do terceiro nervo afetado. O tratamento com estabilizadores de membrana e aplicação de toxina botulínica no reto médio do OD foi estabelecido para solucionar esse tipo de diplopia.

Conclusão: A neuromiotonia é uma situação rara em pacientes irradiados após cirurgia da região se-

lar. O aparecimento precoce ou tardio de diplopia inconstante leva ao diagnóstico de NMO, após exclusão de miastenia, presença de nova massa selar e outros, por meio de avaliação neuro-oftalmológica e exames de imagem adequados.

Palavras-chave: diplopia, miotonia, radiação, transmissão efática.

Reporte del caso

MCV, mujer de 52 años, consulta por diplopía horizontal variable que inicia unos seis años previos a la consulta. La diplopía es referida como horizontal, presentándose varias veces por día y con una duración de pocos minutos a media hora.

No refiere antecedentes de enfermedades previas, con excepción de hipotiroidismo, no hay antecedentes de trauma craneal, niega ingesta de medicamentos con excepción de levotiroxina 100mg/d por su hipotiroidismo. No manifiesta contacto con sustancias tóxicas ni vacunaciones en derredor de la fecha de inicio de los síntomas visuales. Único dato de relevancia es una cirugía por vía trans-septo esfenoidal de adenoma hipofisario, 32 años previos a la consulta. La cirugía fue seguida de radioterapia de la región selar.

Al examen presenta una agudeza visual de 10/10 en ambos ojos, la biomicroscopia fue normal para ambos ojos y la presión ocular de 14 mmH₂O también para ambos ojos.

Se observa paresia del IIIer par craneal derecho, midriasis de la pupila intermedia, poco reactiva y discreta ptosis sin variabilidad diaria ni horaria. En posición primaria de la mirada presenta esotropía de 12 dioptrías de prisma al cover test (fig. 1), que aumenta a 25 dioptrías al ejercitar la mirada lateral (fig. 2). También se observó paresia en elevación y depresión para OD.

El fondo de ojos fue normal, el campo visual era normal para OD y OI.

Las neuroimágenes revelan silla turca vacía (post cirugía de hipófisis) sin otra particularidad.

Se descarta masa ocupante o de-novo por resonancia magnética.

Se descarta miastenia ocular por laboratorio (ACRA y anti-MUSK) y prueba farmacológica oral con prostigmina (siete días a razón de un



Figura 1, a y b. Paciente en posición primaria y mirada lateral.



Figura 2, a y b. Paciente luego de repetidos cambios de mirada (derecha-izquierda) evidenciando dificultad en OD para lograr abducción.

cuarto de comprimido de Mestinon® de 60 mg, cada 2 hs durante la vigilia).

Se sospecha efecto tardío de la radiación sobre IIIer par craneal y se solicitan nuevas imágenes para tractografiar dicho par craneal.

Las mismas ponen de manifiesto hiperintensidad post contraste del III nervio derecho constando edema post-actínico (fig. 3 a y b).

La presencia de paresia oculomotora luego de irradiación de la región selar post cirugía de un adenoma es conocida como neuromiotonía ocular (NMO) generando en nuestra paciente, variables estados del tono del recto medio derecho, provocando una esotropía tónica con variaciones que la paciente comenzó a presentar muchos años post radioterapia.

Se indicó inicialmente tratamiento con carbamazepina 400 mg/día durante 4 semanas sin buenos resultados. Se pasa entonces a pregabalina

150 mg/d por dos semanas sin observar mejoría del cuadro.

Se realizan dos aplicaciones de toxina botulínica (Botox®, 5 UI) en recto medio con muy buen resultado, luego mantenido con 400 mg/d de carbamazepina que, en esta segunda ocasión, si fue beneficiosa en mantener ortoforia y buena abducción del ojo derecho (fig. 4).

Discusión

La neuromiotonía ocular es una condición en la que uno o más músculos oculares pueden provocar diplopía espontánea o en la mirada primaria o excéntrica por aumento del tono muscular¹⁻⁷.

Generalmente ha sido asociada a tratamiento radiante de tumores de la región selar con apari-

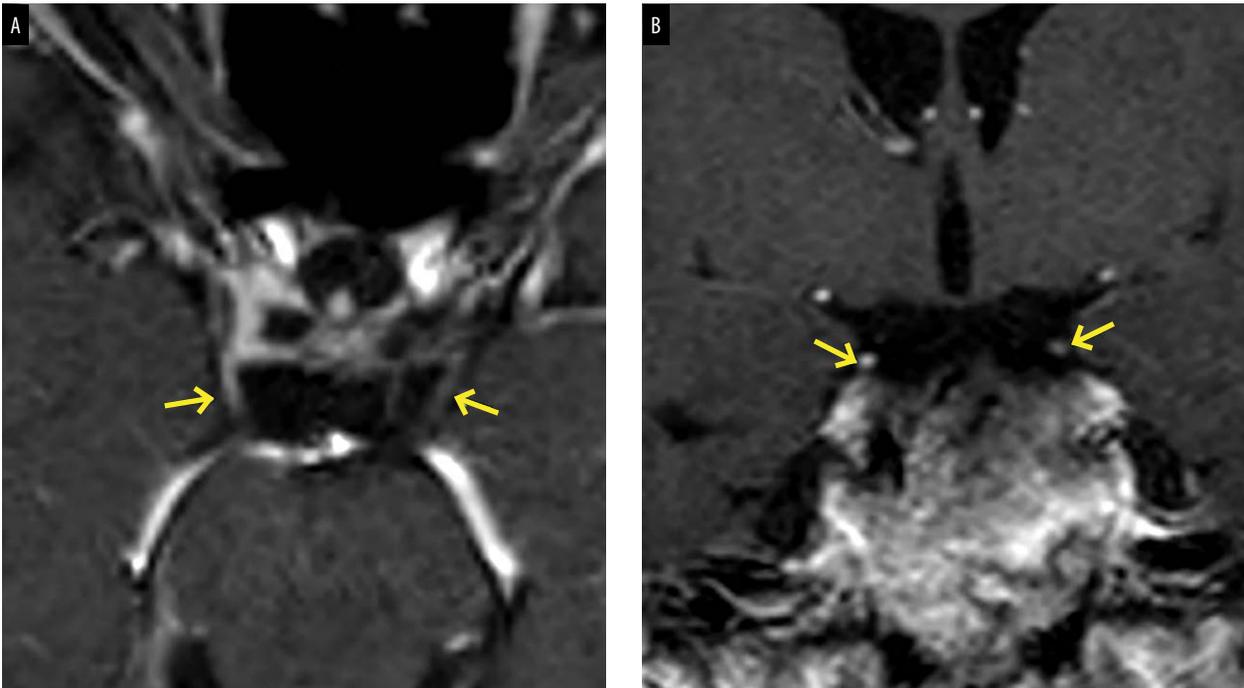


Figura 3, a y b. RM de tronco encefálico en secuencias T1 con contraste y FLAIR volumétrico. a. La flecha de la derecha revela hiperintensidad del IIIer par derecho mientras que el IIIer par izquierdo permanece sin captar contraste (flecha de la izquierda). b. Vista coronal de ambos nervios oculomotores antes de su ingreso al seno cavernoso en secuencias T1 con contraste intra venoso. Obsérvese la hiperintensidad del III er par derecho (flecha derecha) en relación con su homólogo izquierdo.



Figura 4. Paciente en mirada lateral, 2 meses post tratamiento con toxina botulínica y carbamazepina.

ción temprana o tardía (2 meses a 18 años post radioterapia)¹⁻³.

Entre otras causas asociadas se han mencionado; deficiencia vitamínica B, desmielinización troncal, estados iniciales de distiroidismo, miokimia del oblicuo superior, espasmo de convergencia y miastenia, entre otras²⁻⁷.

La fisiopatología de esta anomalía es explicada por la transmisión efáptica.

Este tipo de transmisión, también llamado cross-talk, es una comunicación no sináptica entre neuronas de forma eléctrica, por contacto entre fibras adyacentes y se origina por radioterapia, compresión o desmielinización segmental

de un nervio. Estas formas de transmisión no-sináptica pueden explicar la hiperactividad, prolongación y repetición de la contracción tónica de un músculo extraocular²⁻³.

El estándar de tratamiento de la ONM son los agentes estabilizadores de membrana (carbamazepina, gabapentina, fentoina, lacosamida). También se han mencionado el uso de vitamina B oral o intramuscular¹⁻⁷.

En nuestro caso el diagnóstico de ONM fue realizado por el antecedente de radiación post cirugía selar, realizando diagnóstico diferencial con otras entidades causantes del espasmo muscular, en nuestro caso, del recto medial del OD.

Las imágenes diagnósticas de resonancia magnética se evidenció edema del IIIer par derecho, estos hallazgos no han sido comunicados con anterioridad de nuestro conocimiento. La paciente fue tratada con la aplicación de toxina botulínica tipo A, 5 UI al recto medial en dos oportunidades seguidas de carbamazepina oral de sostén con excelentes resultados sostenidos en el tiempo.

Referencias

1. John Leigh and David Zee. The Neurology of Ocular Movements 2nd ed. Oxford University Press 1992, p336

2. Andrew GO Lee, MD, Ashwini Kini, MD, Bayan Al Othman, MD. Ocular Neuromyotonia, American Academy of Ophthalmology, EyeWiki. April 7, 2023. https://eyewiki.aaopt.org/Ocular_Neuromyotonia

3. Roper-Hall G, Chung SM, Cruz OA. Ocular neuromyotonia: differential diagnosis and treatment. *Strabismus*. 2013;21(2):131-136.

4. Eggenberger ER. Ocular neuromyotonia: report of 2 cases, review of the literature and pathophysiologic hypothesis. *Neuro-Ophthalmology*. 1999;21:249-254.

5. Stockman AC, Dieltiens M, Janssens H, Van Lammeren M, Beelen L, Van Bellinghen V, Cassiman C. Ocular Neuromyotonia: Case Reports and Literature Review. *Strabismus*. 2018 Sep;26(3):133-141.

6. Chung SM, Lee AG, Holds JB, Roper-Hall G, Cruz OA. Ocular neuromyotonia in Graves dysthyroid orbitopathy. *Arch Ophthalmol*. 1997;115(3):365-70.

7. Menon D, Sreedharan SE, Gupta M, Nair MD. A novel association of ocular neuromyotonia with brainstem demyelination: two case reports. *MultScler*. 2014;20(10):1409-1412.