

# Anisocoria dolorosa

## *Painful anisocoria*

M. Saint-Gerons, A. Matheu, MA. Rubio

### Resumen

Se presenta un caso clínico de un varón de 44 años que acudió de urgencias con anisocoria y dolor. La angiografía-resonancia mostró una disección carotídea y vertebral izquierda. En este capítulo, se discute el diagnóstico diferencial de anisocoria y las características principales de la disección carotídea.

**Palabras clave:** Anisocoria. Horner. Disección carotídea. Iopimax®.

### Resum

Es presenta cas clínic d'un home de 44 anys que va acudir d'urgències amb anisocòria i dolor. La angiografia-resonància va mostrar una dissecció carotídea i vertebral esquerra. En aquest capítol es planteja el diagnòstic diferencial d'anisocòria i les característiques principals de la dissecció carotídea.

**Paraules clau:** Anisocòria. Horner. Dissecció carotídea. Iopimax®.

### Abstract

A 44-year-old male presented to the emergency department complaining of anisocoria and pain. Magnetic resonance angiogram revealed dissection of the left carotid and vertebral arteries. This chapter discusses the differential diagnosis of anisocoria and the main features of carotid dissection.

**Key words:** Anisocoria. Horner. Dissection carotid. Iopimax®.

## 3.2. Anisocoria dolorosa

### Painful anisocoria

**M. Saint-Gerons<sup>1</sup>, A. Matheu<sup>1</sup>, MA. Rubio<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología. Hospital del Mar. Barcelona. <sup>2</sup>Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Barcelona.

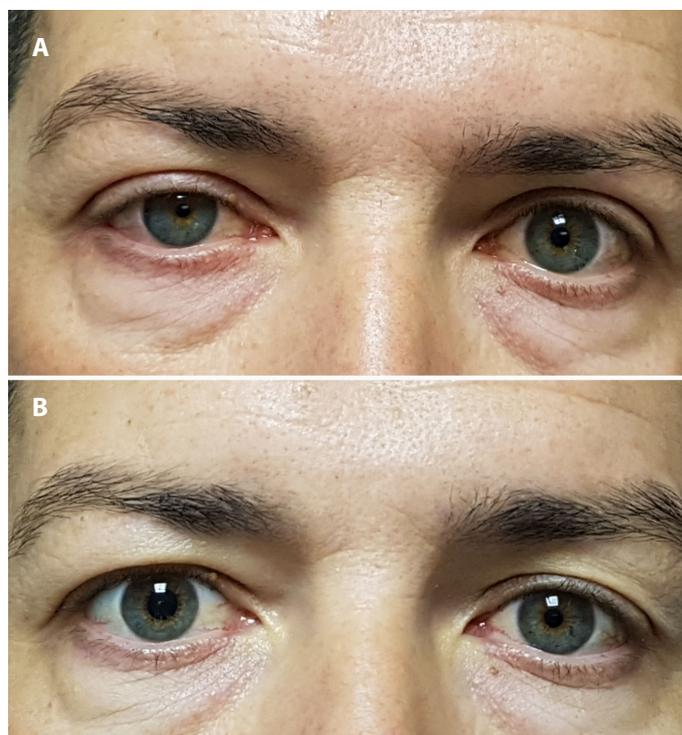
#### Correspondencia:

Marta Saint- Gerons Trecu  
E-mail: [saintgerons@gmail.com](mailto:saintgerons@gmail.com)

#### Caso clínico

Un varón de 44 años acudió de urgencias por hinchazón del párpado superior derecho y anisocoria de tres días de evolución. Además, el paciente presentó cefalea hemicraneal derecha de características pulsátiles que abarcaba desde el ojo derecho hasta la región cervical posterior. No presentaba alergias medicamentosas conocidas, era fumador de cuatro cigarrillos al día y no tenía otros antecedentes de interés. En la exploración oftalmológica, se objetivó una agudeza visual de 0,7 corregida en ambos ojos. Realizó el test de Ishihara con 20/20 en ambos ojos, no tenía defecto pupilar aferente, el tamaño de la pupila del ojo derecho era inferior a la del ojo izquierdo. El paciente presentaba una ptosis del ojo derecho con una distancia del reflejo marginal del párpado superior (MRD1) de 2 mm (normal: 4 mm) y el MRD1 + MRD2 (MRD del párpado inferior) de 7 mm (normal: 9 mm) con buena función del elevador y no se observó alteración de la motilidad extrínseca. La biomicroscopía resultó normal, y en el fondo de ojo, se observaron drusas maculares y papilas normales en ambos ojos. La exploración neurológica fue normal.

Se realizó la prueba de colirio, que confirmó la presencia de síndrome de Horner derecho (Figura 1). Y de urgencias, se hizo una



**Figura 1. A.** Ptosis y miosis del ojo derecho. **B.** Inversión de la anisocoria 45 minutos después de la instilación de colirio de apraclonidina.

tomografía computarizada (TC) craneal, una radiografía de tórax y una angio-TC que no demostró disección carotídea, solo una dudosa rectificación de la luz de la carótida derecha.

Se inició la antiagregación con ácido acetilsalicílico 100 mg y se solicitó una visita con una angiografía por resonancia magnética (RM).

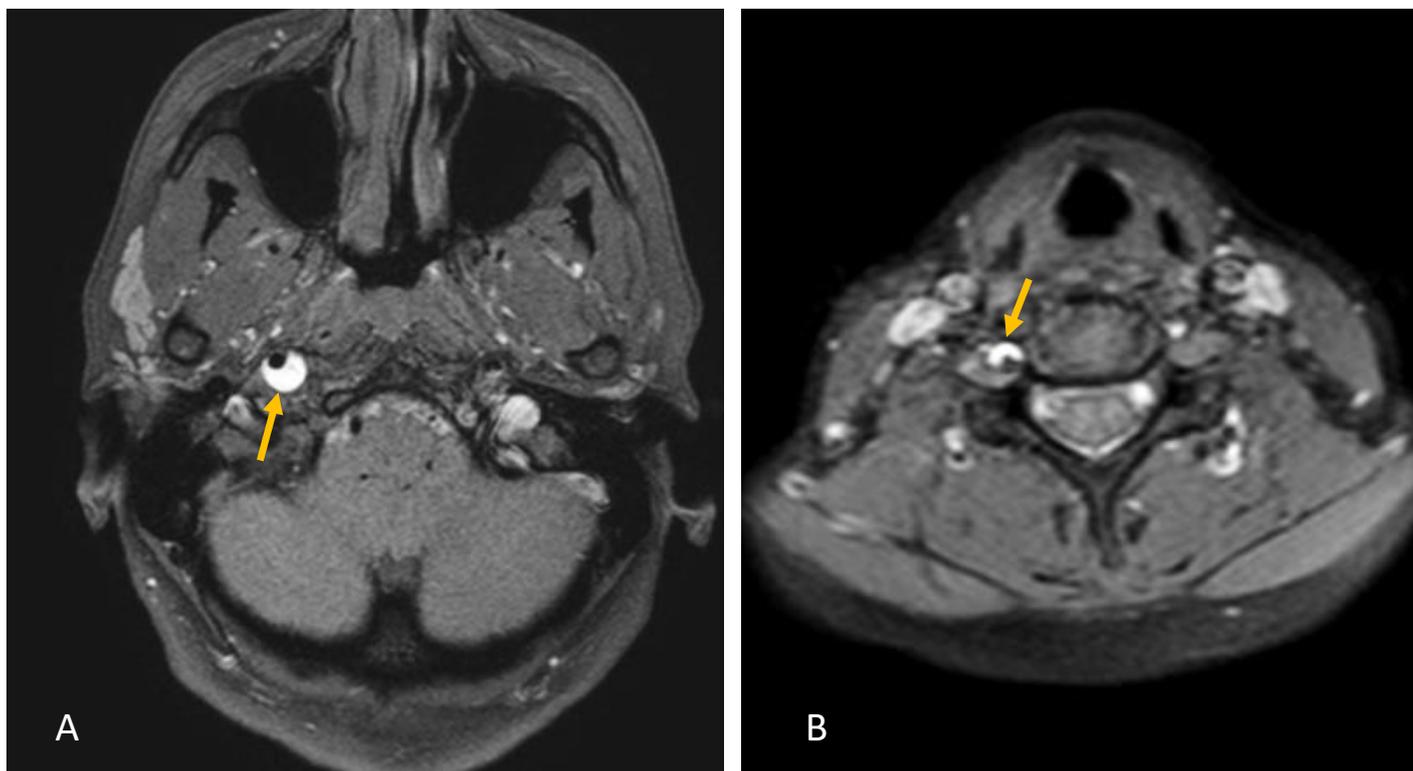
En la angio-RM, en los últimos 3 cm del segmento C1 de la carótida interna derecha, se observó una cierta irregularidad endotelial y se identificó una imagen en semiluna hiperintensa en la secuencia T1, con saturación de grasa compatible con disección carotídea. En el segmento V1 de la arteria vertebral derecha se observó una imagen de similares características más laminar, asimismo compatible con disección vertebral. El calibre de la luz verdadera tanto de la carótida interna derecha como de la vertebral ipsilateral estaba conservado, con ligera rectificación de la superficie endotelial, en relación a los segmentos de disección descritos (Figura 2).

Como conclusión, el paciente presentaba una disección carotídea y vertebral derecha en segmentos C1 (distal) y V1 respectivamente, sin estenosis significativa de la luz.

## Discusión

### Anisocoria

Ante un caso de anisocoria, es importante observar si las dos pupilas son reactivas a la luz<sup>1</sup>. Si la pupila poco reactiva es la midriática, debe considerarse los siguientes diagnósticos: pupila tónica, midriasis farmacológica, alteraciones locales iridianas, midriasis episódica benigna o paresia del III nervio. Es importante explorar cuidadosamente la función del elevador del párpado, del recto superior, inferior y medial, para descartar una paresia del III nervio; la presencia de midriasis aislada sería una manifestación poco frecuente de la paresia del III nervio<sup>2</sup>. Si la pupila miótica es poco reactiva, puede ser el resultado de una pupila tónica de larga evolución o de alteraciones locales iridianas. Si las dos pupilas son igualmente reactivas a la luz, debe observarse si la diferencia es mayor en luz o en oscuridad. Si la anisocoria es mayor en oscuridad, puede ser que la pupila miótica tenga dificultad para dilatar a consecuencia de la afectación de la vía simpática (síndrome de Horner) o puede tratarse de una anisocoria fisiológica.



**Figura 2.** En secuencia T1 con saturación grasa, se observa un aumento de la señal del falso lumen de los vasos con disección (signo del creciente), en el segmento C1/C2 de la arteria carótida interna derecha (flecha en **A**) y en el segmento V2 de la arteria vertebral ipsilateral (flecha en **B**).

El síndrome de Horner puede ir acompañado de ptosis, ptosis inversa (elevación del párpado inferior) y anhidrosis, pero puede ser incompleto aunque la lesión sea proximal. En las lesiones de primer orden, la miosis puede ir acompañada de ptosis y anhidrosis ipsilateral de cara y cuerpo; en las lesiones de segundo orden, puede haber ptosis y anhidrosis facial ipsilateral; y finalmente, en las lesiones de tercer orden, la ptosis no va acompañada de anhidrosis<sup>2</sup>. En la anisocoria fisiológica, la diferencia del tamaño pupilar es inferior a 1 mm, la cantidad de desviación puede variar a lo largo del día<sup>3</sup> y la anisocoria puede invertirse de forma espontánea. En ocasiones, puede ser más aparente en luz y, a veces, mayor en oscuridad, simulando un síndrome de Horner (Figura 3).

### Prueba de colirios

Para el estudio diagnóstico de Horner, pueden realizarse pruebas de colirios. La prueba más accesible es la de la apraclonidina (lo-pimax<sup>®</sup>), después de 45-60 minutos de instilación en ambos ojos: si se trata de un síndrome de Horner, se observará una inversión de la anisocoria y, en muchos casos, una mejora de la ptosis<sup>4</sup>. La mejoría de la ptosis tras la instilación de apraclonidina no es específica de síndrome Horner<sup>5</sup>. La inversión de la anisocoria tras la instilación de apraclonidina puede tardar desde unos días hasta una semana después del daño<sup>2</sup>.

La prueba del colirio de cocaína 5-10% se considera positiva si existe un incremento de la anisocoria de 1 mm a los 45 minutos de la instilación, sin embargo, el colirio de cocaína puede ser difícil de encontrar. El colirio de hidroxianfetamina que sirve para diferenciar lesiones de primer y tercer orden no se encuentra disponible en España.

### Pruebas complementarias en un síndrome de Horner

Las pruebas complementarias en el paciente con síndrome de Horner deben incluir la exploración de toda la vía simpática. La elección de la neuroimagen dependerá de la disponibilidad de las pruebas en cada centro. Las recomendaciones son: RM y angio-RM de cabeza y cuello con contraste<sup>2</sup>. Para el estudio pulmonar, se puede prolongar el estudio con resonancia hasta el ápex pulmonar o se puede realizar una TC pulmonar apical.

En este caso, la alteración objetivada en la angio-TC de urgencias permitió localizar la lesión de la vía simpática.

### Disección carotídea

La disección carotídea es una causa importante de accidente cerebrovascular isquémico en adultos jóvenes y en niños<sup>6</sup>. La tríada clínica clásica incluye dolor ipsilateral en el cuello, la cabeza o la región orbitaria, síndrome de Horner e isquemia cerebral o retiniana, pero no se da en todos los casos, y en ocasiones, los síntomas visuales pueden ser la forma de presentación inicial o incluso la única<sup>7</sup>.

Dos tercios de los pacientes con disección carotídea presentan manifestaciones oftalmológicas. La más frecuente es el síndrome de Horner, descrita hasta en el 58% en las grandes series<sup>8</sup>. Las pérdidas visuales monoculares transitorias se producen entre el 6 y el 30% de los casos, y las parálisis oculomotoras, hasta en el 12%<sup>8,9</sup>. Con menor frecuencia, se pueden producir fenómenos visuales positivos, síndrome isquémico ocular, oclusión arterial retiniana y neuropatía óptica isquémica<sup>8</sup>.

La fisiopatología no está claramente establecida, pero se produce una disrupción de la íntima arterial que conlleva la formación de un hematoma intramural, que se expande y compromete la luz del vaso. La disminución de perfusión secundaria produce isquemia hemodinámica o tromboembólica cerebral y/o retiniana. Puede complicarse con la formación de pseudoaneurismas, que producirán clínica por compresión de estructuras adyacentes o por su eventual ruptura<sup>6</sup>.

La disección puede ser traumática o espontánea. En la patogénesis de este proceso, se han implicado factores genéticos y ambientales. Existen múltiples factores ambientales, la mayoría relacionados con hiperextensión o rotación del cuello (tosser, vomitar, estornudar, yoga, manipulación quiropráctica cervical, etc.). También se asocia a hipertensión, hiperhomocisteinemia, migraña con aura, infección respiratoria, displasia fibromuscular y factores genéticos<sup>6</sup>. La asociación de disección carotídea y vertebral es infrecuente, si bien dentro de las asociaciones con disección carotídea es la más habitual. La disección arterial espontánea múltiple puede ser causada por varios trastornos genéticos, como la poliquistosis renal autosómica dominante, el déficit de alfa-1-antitripsina, la hemocromatosis hereditaria, el síndrome de Turner, el síndrome de William o enfermedades del tejido conectivo<sup>10</sup>. Las conectivopatías han sido implicadas en menos de un 2% de las causas de disecciones espontáneas intracraneales o extracraneales, y las más frecuentemente asociadas a disección carotídea son el síndrome

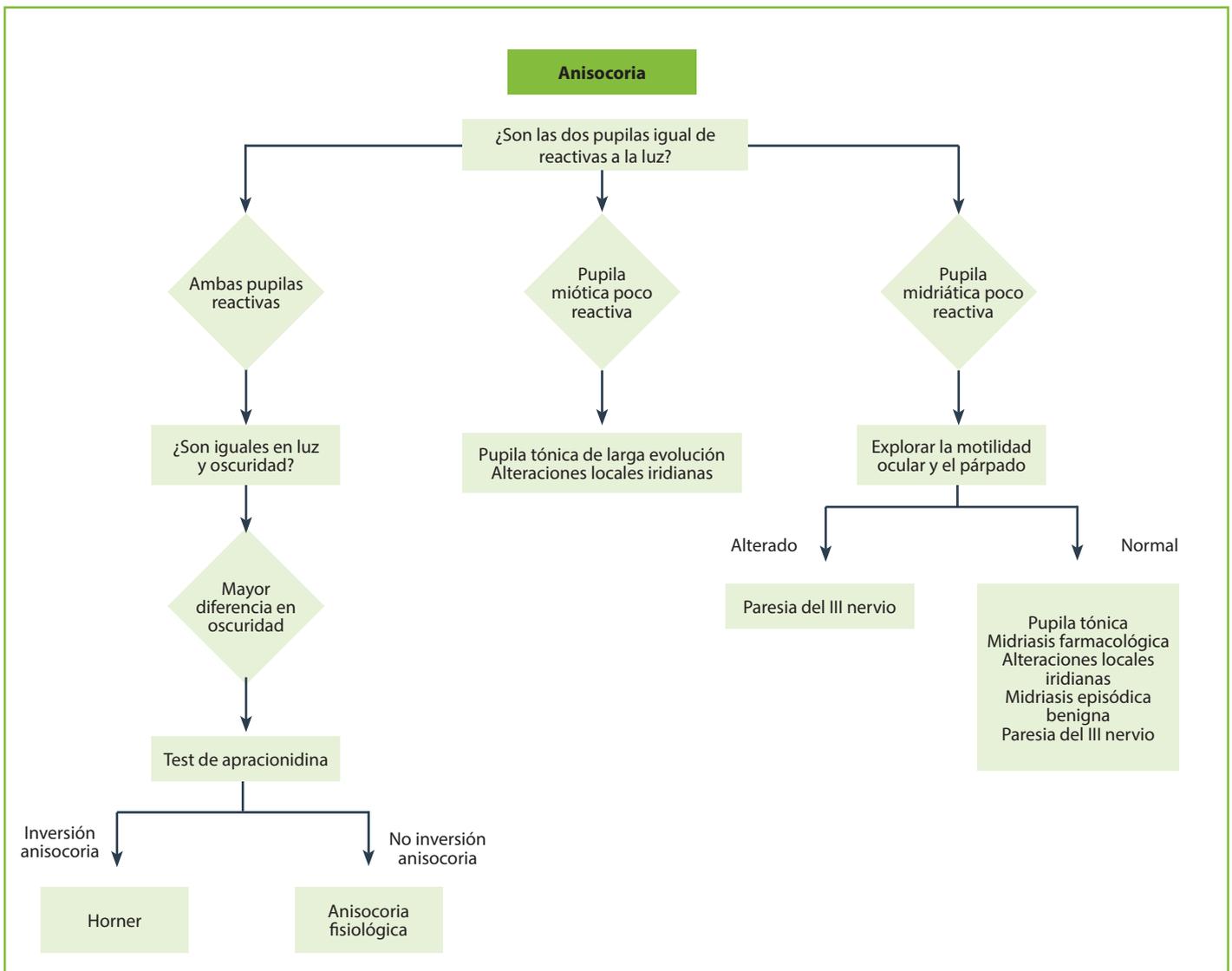


Figura 3. Algoritmo diagnóstico de anisocoria.

de Marfan y el de Ehlers-Danlos<sup>11</sup>. Su presencia debe sospecharse en los casos en los que existan otros datos que apoyen estas enfermedades, como alteraciones esqueléticas (hiperlaxitud articular, escoliosis), cardíacas u oculares.

El diagnóstico de disección carotídea se confirma mediante angio-RM o angio-TC, que permiten la visualización del hematoma intramural o signo del creciente, del extremo distal afilado o "en llama". El dúplex carotídeo tiene poco valor en casos de disección intracraneal o de arteria vertebral<sup>6</sup>.

El pronóstico de la disección carotídea tiende a ser favorable. Los accidentes isquémicos cerebrovasculares se producen típicamente en las dos primeras semanas de la disección y, posteriormente, el riesgo disminuye drásticamente. Suele producirse la resolución espontánea con recanalización a los seis meses, pero pueden persistir estenosis residuales y pseudoaneurismas, con un riesgo de rotura del 1%. La recidiva de la disección es poco frecuente, alrededor de un 7% a los siete años del diagnóstico. Por todo ello, se considera indicado el tratamiento mediante anticoagulación o antiagregación por un periodo de al menos 3-6 meses<sup>6</sup>.

## Conclusión

Ante un paciente con un síndrome de Horner y dolor en el cuello, la cabeza o la región periorbitaria, debe descartarse la disección carotídea, dadas sus potenciales complicaciones neurológicas.

## Bibliografía

1. Caglayan HZ, Colpak IA, Kansu T. A diagnostic challenge: dilated pupil. *Curr Opin Ophthalmol*. 2013;24(6):550-7.
2. Bouffard MA. The Pupil. *Continuum*. 2019;25(5):1194-214.
3. Steck RP, Kong M, McCray KL, Quan V, Davey PG. Physiologic anisocoria under various lighting conditions. *Clin Ophthalmol*. 2018;12:85-9.
4. Wijemanne S, Vijayakumar D, Jankovic J. Apraclonidine in the treatment of ptosis. *J Neurol Sci*. 2017;376:129-32.
5. Kirkpatrick CA, Shriver EM, Clark TJE, Kardon RH. Upper Eyelid Response to Topical 0.5% Apraclonidine. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2018;34(1):13-9.
6. Blum CA, Yaghi S. Cervical Artery Dissection: A Review of the Epidemiology, Pathophysiology, Treatment, and Outcome. *Arch Neurosci*. 2015;2(4):e26670.
7. Frazao S, Perry Da Câmara C, Pinto Proenca R, Tavares Ferreira J. Ocular ischaemia due to a spontaneous carotid artery dissection. *BMJ Case Rep*. 2019;12(5):e227952.
8. Song JX, Lin XM, Hao ZQ, Wu S Di, Xing YX. Ocular manifestations of internal carotid artery dissection. *Int J Ophthalmol*. 2019;12(5):834-9.
9. Biousse V, Touboul PJ, D'Anglejan-Chatillon J, Lévy C, Schaison M, Bousser MG. Ophthalmologic manifestations of internal carotid artery dissection. *Am J Ophthalmol*. 1998;126(4):565-77.
10. Hassan AE, Zacharatos H, Mohammad YM, Tariq N, Vázquez G, Rodríguez GJ, et al. Comparison of single versus multiple spontaneous extra and/or intracranial arterial dissection. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2013;22(1):42-8.
11. Engelter ST, Grond-Ginsbach C, Metso TM, Metso AJ, Kloss M, De-bette S, et al. Cervical artery dissection trauma and other potential mechanical trigger events. *Neurology*. 2013;80(21):1950-7.