

Otras anomalías pupilares infrecuentes

Other uncommon pupillary abnormalities

A. Blázquez, M. Balboa, E. Pascual

Resumen

El diagnóstico diferencial de la anisocoria incluye anomalías pupilares curiosas, de presentación infrecuente, como el síndrome de Pourfour du Petit, la midriasis episódica benigna o la pupila "en renacuajo".

Palabras clave: Síndrome de Pourfour du Petit. Midriasis episódica benigna. Pupila "en renacuajo".

Resum

El diagnòstic diferencial de l'anisocòria inclou anomalies pupil·lars curioses de presentació poc freqüent, com la síndrome de Pourfour du Petit, la midriasi episòdica benigna o la pupila capgròs.

Paraules clau: Síndrome de Pourfour du Petit. Midriasi episòdica benigna. Pupila en capgròs.

Abstract

The differential diagnosis of anisocoria includes uncommon pupillary anomalies, such as Pourfour du Petit syndrome, benign episodic mydriasis or tadpole pupil.

Key words: Pourfour du Petit syndrome. Benign episodic mydriasis. Tadpole pupil.

3.3. Otras anomalías pupilares infrecuentes

Other uncommon pupillary abnormalities

A. Blázquez¹, M. Balboa², E. Pascual¹

¹Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. ²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Correspondencia:

Ana Blázquez Albisu

E-mail: ablazquez.germanstrias@gencat.cat

Caso clínico

Un varón de 26 años, diagnosticado de enfermedad de Crohn tres años antes, ingresó en la unidad de cirugía general y digestiva para una intervención quirúrgica abdominal (resección ileocecal). En los días posteriores, se sometió a dos laparotomías exploradoras por diversas complicaciones. En el transcurso del ingreso, requirió la colocación de un catéter venoso central en la vena yugular interna derecha. La madre del paciente observó posteriormente una asimetría palpebral no presente previamente, por lo que se cursó una interconsulta a oftalmología.

En la exploración, se objetivó una anisocoria y una asimetría palpebral. No refería alteración de sudoración hemifacial, dolor ni otra sintomatología visual asociada. El cuadro sugería un síndrome de Horner izquierdo con ptosis 1-2 mm y miosis (Figura 1). Sin embargo, no se observaron hallazgos típicos de esta entidad: la anisocoria no aumentaba en la oscuridad y la prueba del colirio con apraclonidina fue negativa.

A pesar de esto, el diagnóstico de síndrome de Horner izquierdo se mantuvo y se solicitó un angiografía por tomografía computarizada cerebral extendida al cuello hasta el ápex pulmonar y un ecodópler de troncos supraaórticos, sin detectar lesión de la vía simpática izquierda. La cicatriz en el lado derecho del cuello



Figura 1. Asimetría palpebral y anisocoria que sugieren un síndrome de Horner izquierdo con ptosis de 1-2 mm y miosis.

recordaba la colocación del catéter yugular (Figura 2), por lo que se planteó que podía tratarse de un síndrome de Pourfour de Petit, manifestado por retracción palpebral y midriasis del ojo derecho. El cuadro evolucionó favorablemente de manera espontánea en los meses sucesivos.

Síndrome de Pourfour du Petit

Este síndrome fue descrito por primera vez por Francois Pourfour du Petit¹⁻⁴, un cirujano francés del ejército de Luis XIV, que observó signos de aumento de la actividad simpática facial en soldados con lesiones cervicales.

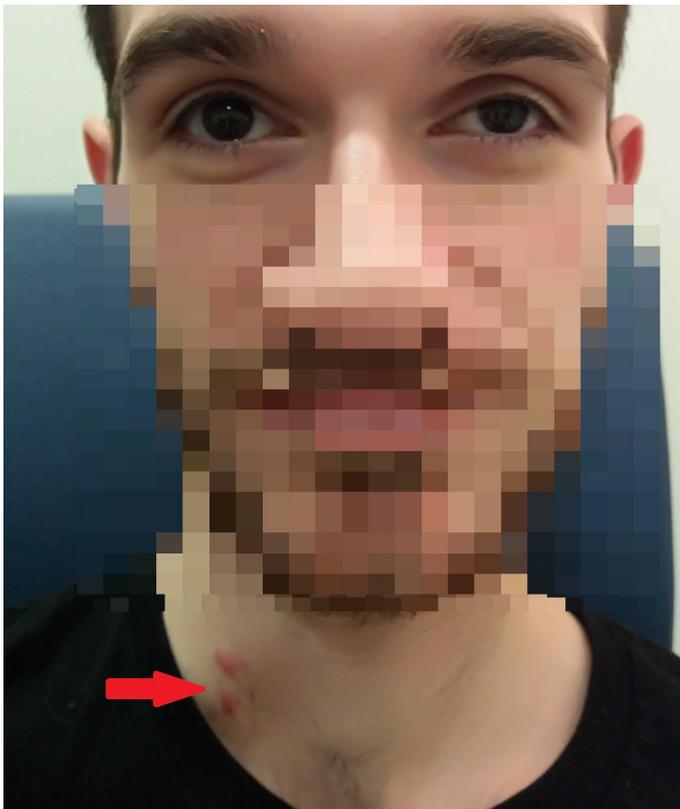


Figura 2. La flecha señala la cicatriz relacionada con la vía venosa central colocada durante su ingreso. La canalización fue en el lado derecho, mientras que el "presunto" síndrome de Horner que apareció posteriormente era del lado izquierdo.

Esta rara entidad se podría denominar "síndrome anti-Horner", ya que los hallazgos clínicos son los contrarios de los que acompañan al síndrome de Horner: midriasis unilateral, retracción superior del párpado de 1-2 mm, "falsa" proptosis y piel fría con aumento de la sudoración.

Se cree que los estímulos irritativos de las fibras simpáticas son responsables de este síndrome disautonómico focal, lo que origina una hiperactividad simpática. Las causas son las mismas que en el síndrome de Horner: anomalías vasculares, traumas, tumores y procedimientos quirúrgicos o anestésicos.

Otras anomalías pupilares infrecuentes

Midriasis episódica benigna

La midriasis episódica benigna es una anisocoria aislada e intermitente que aparece en individuos jóvenes y sanos, sobre todo en mujeres, con antecedentes de migraña.

Los episodios suelen ser unilaterales, autolimitados y de duración variable, desde minutos hasta horas, llegando a perdurar en algunos casos, incluso durante los días posteriores a la migraña.

Se trata de un proceso benigno al que puede asociarse visión borrosa, alteración de la acomodación, cefalea y/o fotofobia. No se acompaña de alteraciones de motilidad y palpebrales y no se detectan alteraciones estructurales⁴⁻⁷.

Está causada por una alteración a nivel del sistema nervioso autónomo, bien por una insuficiencia parasimpática del esfínter del iris o por una hiperactividad simpática del dilatador del iris. El significado de la midriasis episódica benigna en la migraña no ha sido completamente establecido y existe una controversia sobre si este tipo de alteraciones pupilares transitorias en los pacientes migrañosos constituye un aura migrañosa o si, por el contrario, consiste en un síntoma acompañante de la misma⁴.

La realización de neuroimagen queda reservada para los casos atípicos, como pacientes de edad avanzada, historia previa de traumatismo o vasculopatías⁷.

Pupila "en renacuajo"

Se trata de una alteración pupilar intermitente producida por un espasmo segmentario del músculo dilatador del iris, dando lugar a una elongación pupilar unilateral en forma de "lágrima" o "renacuajo".

Son episodios breves, menores a 15 minutos de duración, sin ningún desencadenante previo. Se pueden llegar a manifestar hasta varias veces en un mismo día. Además, existe una variabilidad interepisódica, ya que no siempre tiene que afectarse el mismo segmento del iris ni ocurrir en el mismo ojo⁸⁻¹⁰.

Se ha postulado una asociación entre este fenómeno y el síndrome de Horner, por la hipersensibilidad por denervación en el sistema nervioso autónomo. No obstante, la fisiopatología es incierta¹¹.

Crisis comiciales

Durante la crisis comicial o en la fase postictal, se puede observar la aparición de una midriasis unilateral con una baja respuesta a la luz¹².

Se ha descrito que, por alteraciones en los centros corticales provocadas por un foco epiléptico, se inhibe la dilatación pupilar,

ipsilateral o contralateral, produciendo así una midriasis unilateral durante el episodio comicial. Algunos autores consideran que se trata de una manifestación de la parálisis de Todd¹³⁻¹⁵. Sin embargo, es importante descartar una compresión del III nervio craneal como primera orientación diagnóstica.

Bibliografía

- Martínez-Ramírez S, Roig C, Martí-Fàbregas J. Pourfour du Petit Syndrome in a Patient with Thyroid Carcinoma. *Case Rep Neurol.* 2010;2(2):96-100.
- Santhosh MC, Pai RB, Rao RP. Pourfour Du Petit syndrome after interscalene block. *Saudi J Anaesth.* 2013;7(2):203-4.
- Byrne P, Clough C. A case of Pourfour Du Petit syndrome following parotidectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1990;53(11):1014.
- Martín-Santana I, González-Hernández A, Tándón-Cárdenes L, López-Méndez P. Midriasis benigna episódica. Experiencia en una consulta monográfica de neuro-oftalmología de un hospital terciario. *Neurología.* 2015;30(5):290-4.
- Jacome DE. Brief Communication Status Migrainosus and Adie's Syndrome. *Headache.* 2002;42(8):793-5.
- Skeik N, Jabr F. Migraine with benign episodic unilateral mydriasis. *Int J Gen Med.* 2011;4:501-3.
- Chamberlain PD, Sadaka A, Berry S, Lee AG. Intermittent mydriasis associated with carotid vascular occlusion. *Eye.* 2018;32(2):457-9.
- Aggarwal K, Hildebrand GD. The tadpole pupil. *JAMA Neurol.* 2017;74(4):481.
- Thompson HS, Zackon DH, Czarnecki JSC. Tadpole-shaped pupils caused by segmental spasm of the iris dilator muscle. *Am J Ophthalmol.* 1983;96(4):467-77.
- Udry M, Kardon R, Sadun F, Kawasaki A. The tadpole pupil: Case series with review of the literature and new considerations. *Front Neurol.* 2019;10:846.
- Hansen JK, Møller HU. Is Tadpole Pupil in an Adolescent Girl Caused by Denervation Hypersensitivity? *Neuropediatrics.* 2017;48(3):185-7.
- Rebolleda G, Muñoz F. Protocolos en neuro-oftalmología. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2010.
- Tamburin S, Turri G, Kuhdari P, Fiaschi A, Manganotti P. Unilateral fixed mydriasis: An uncommon presentation of temporal lobe epilepsy. *J Neurol.* 2012;259(2):355-7.
- Gadoth N, Margalith D, Bechar M. Unilateral pupillary dilatation during focal seizures. *J Neurol.* 1981;225(3):227-30.
- Lance JW. Pupillary dilatation and arm weakness as negative ictal phenomena. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1995;58(2):261-2.