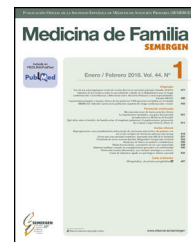




Medicina de Familia SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



EL DÍA A DÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA: ¿QUÉ HARÍA USTED ANTE UN PACIENTE...?

¿Qué haría usted ante un paciente con síndrome de Horner?



A. Camós-Carreras^b, S. Fontana^a y S. Ortiz-Pérez^{b,*}

^a Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Universitario Sagrat Cor, Barcelona, España

^b Instituto Clínico de Oftalmología, Hospital Clínic, Barcelona, España

Recibido el 15 de julio de 2016; aceptado el 3 de agosto de 2016

Disponible en Internet el 20 de octubre de 2016

PALABRAS CLAVE

Horner;
Vía oculosimpática;
Tiroides;
Bocio multinodular

KEYWORDS

Horner;
Oculosympathetic
pathway;
Thyroid;
Multinodular goiter

Resumen El síndrome de Horner (SH) se caracteriza por ptosis palpebral, miosis pupilar y anhidrosis. Se debe a una interrupción de la vía oculosimpática. Las etiologías son múltiples incluyendo tumorales, traumáticas, iatrogénicas o vasculares. En ocasiones representa una urgencia médica. Para su diagnóstico se usan los test de colirios, como cocaína, hidroxianfetamina o apraclonidina, y pruebas de neuroimagen para establecer la etiología. Presentamos un caso de un SH asociado a bocio multinodular.

Se trata de una paciente de 63 años derivada por ptosis palpebral derecha de 4 meses de evolución. En la exploración se objetivó miosis, por lo que se sospechó un SH. Reinterrogando a la paciente esta refirió antecedente de bocio multinodular benigno. Las exploraciones farmacológicas y de neuroimagen confirmaron el diagnóstico de sospecha de SH secundario a la enfermedad tiroidea.

© 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

What would you do in front of a patient with a Horner syndrome?

Abstract Horner's syndrome (HS) occurs when there is disruption to the oculosympathetic pathway. Its features include eyelid ptosis, miosis and anhidrosis. The aetiology of this syndrome is varied and includes tumours, trauma, vascular disease and iatrogenic. Different pharmacologic tests are used for diagnosis, such as cocaine, hydroxyamphetamine and apraclonidine; while neuroimaging helps elucidating the aetiology.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: oftalmologia@santiagoortiz.es (S. Ortiz-Pérez).

We present a case of a 63-year-old female referred to our service with a 4-month history of right eyelid ptosis. During examination right miosis was noted. The patient reported a history of multinodular goiter. Pharmacologic tests and neuroimaging confirmed the diagnosis of HS secondary to thyroid disease.

© 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Situación clínica

Mujer de 63 años de edad derivada a nuestro servicio de oftalmología por ptosis palpebral derecha de 4 meses de evolución. La paciente no refería en un principio ningún antecedente de interés ni otros síntomas asociados.

A la exploración se observaba una ptosis de 2 mm del párpado superior derecho, también se evidenció una miosis pupilar de ese lado (fig. 1A). El resto de la exploración oftalmológica resultó normal. Reinterrogando a la paciente, esta refirió estar diagnosticada de un bocio multinodular benigno desde hacía 24 años, por el que realizaba controles habituales cada 6 meses con ecografía tiroidea y marcadores tumorales, y del que se había completado el estudio con una punción aspiración con aguja fina. La inspección clínica confirmó el bocio descrito por la paciente.

Ante la sospecha clínica de síndrome de Horner (SH) derecho, se realizó un test con colirio de apraclonidina que resultó positivo (resolución de la ptosis y de la miosis) (fig. 1B), confirmándose el diagnóstico.

Por la falta de datos exactos respecto a la presentación del cuadro y su tiempo de evolución, se decidió la realización de una tomografía computarizada (TC) de cabeza y cuello para descartar otras lesiones. Debido a la ausencia de otros antecedentes o enfermedades asociadas, y por el tiempo de evolución relativamente largo (al menos 4 meses), no se realizaron otras técnicas de neuroimagen que se pueden considerar en estos pacientes (angio-TC, RM, arteriografías, etc.). El resultado de la TC confirmó un aumento del tamaño tiroideo, de predominio derecho, con formaciones nodulares de aspecto quístico-necrótico y calcificaciones, y con prolongación endotorácica entre los grandes vasos y la tráquea, desplazando la misma medialmente (fig. 1C).

Tras confirmarse el diagnóstico de SH por bocio multinodular, se decidió conjuntamente con los especialistas de endocrinología la repetición de nuevas analíticas de función tiroidea, ecografía tiroidea y punción aspiración con aguja fina. Los resultados descartaron la presencia de alteraciones analíticas, malignidad u otros cambios aparte del aumento de tamaño progresivo de la glándula.

Algoritmo diagnóstico

El SH, descrito por Johann Horner en 1869, se debe a una interrupción a cualquier nivel del tracto oculosimpático. Esta vía se origina en el hipotálamo, la primera neurona realiza sinapsis en el segmento torácico del cordón espinal (C8-T1), en el llamado centro ciliospinal o de Budge, desde allí, la neurona de segundo orden surge y asciende por el plexo simpático cervical hacia el ganglio cervical superior

localizado en la bifurcación carotídea, la neurona del tercer orden sigue con la arteria carótida interna hasta entrar en el cráneo a través de los senos cavernosos y dar sus ramas terminales, algunas de las cuales inervan el músculo de Müller en los párpados superiores, el músculo dilatador del iris y las fibras simpáticas sudomotoras de la cara (fig. 2).

La clínica clásica de este síndrome consiste en una ptosis leve por debilidad del músculo de Müller, miosis por la acción sin oposición del constrictor del esfínter pupilar y sudoración ipsilateral reducida (solo si la lesión está por debajo del ganglio cervical superior, ya que las fibras que inervan la piel de la cara discurren a lo largo de la arteria carótida externa). En ocasiones no se dan todos los signos de la tríada clásica, o aparecen otros asociados, como elevación leve del párpado inferior, parálisis de cuerdas vocales, heterocromía del iris, o dolor en la cara o el cuello, que pueden ayudar a orientar el cuadro¹⁻³.

Aunque el diagnóstico de presunción es clínico, existen varios test farmacológicos para confirmarlo (cocaína) y para localizar las lesiones que pueden producirlo (hidroxianfetamina). Recientemente se ha descubierto que la apraclonidina al 0,5%, un fármaco antiglaucomatoso de muy fácil obtención en cualquier consulta de oftalmología, posee una alta sensibilidad y especificidad para confirmar este síndrome, por lo que resulta una excelente opción en caso de sospecha clínica^{4,5}. La apraclonidina es un agonista débil α -1 y fuerte α -2; en presencia de un SH existe una hipersensibilidad por denervación de los receptores α -1 del músculo de Müller palpebral y del iris, por lo que la instilación de este fármaco en ambos ojos provoca una resolución de la ptosis y una midriasis relativa del lado afecto^{4,5}. Una vez realizado el diagnóstico, excepto en casos de larga evolución sin síntomas asociados, en los que se puede hacer un seguimiento clínico, está indicada la realización de pruebas de neuroimagen para establecer la etiología¹. La técnica de elección es la angio-TC, que permite detectar alteraciones vasculares como disecciones o trombosis carotídeas, que pueden poner en peligro la vida del paciente. Otras pruebas como TC con o sin contraste, RM con o sin contraste, arteriografía, radiografía de tórax o eco-doppler, pueden usarse individualizándose en cada caso^{1,5}.

Se han descrito múltiples causas de este síndrome, algunas de origen vascular a nivel central como el síndrome de Wallemberg, lesiones desmielinizantes, traumatismos o iatrogenia quirúrgica, tumores a nivel central o pulmonares, lesiones del plexo braquial inferior, disecciones o trombosis de carótida (típicamente presentadas como un Horner doloroso), lesiones a nivel del seno cavernoso o cefalea en racimos. A pesar de no ser una causa frecuente, también se ha descrito este síndrome asociado a enfermedades

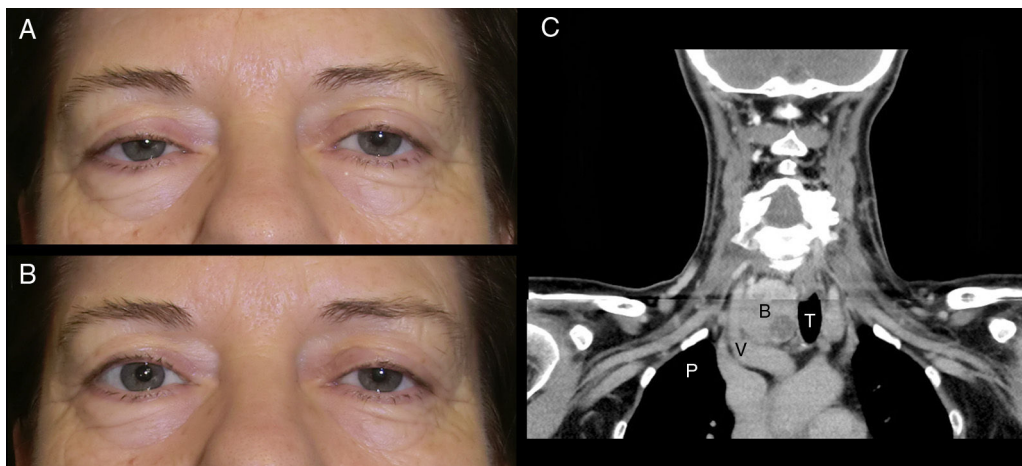


Figura 1 A) Ptosis palpebral derecha y miosis en paciente con síndrome de Horner. B) Tras la instilación de apraclonidina 0,5% se observa una elevación del párpado superior y una resolución de la ptosis (en función del paciente en ocasiones se produce ptosis y/o anisocoria reserva). C) TC del mismo paciente en la que se observa el aumento de tamaño de la glándula tiroidea, con prolongación endotorácica entre los grandes vasos y la tráquea. P: vértice pulmonar; V: vasos cervicales; B: bocio; T: tráquea..

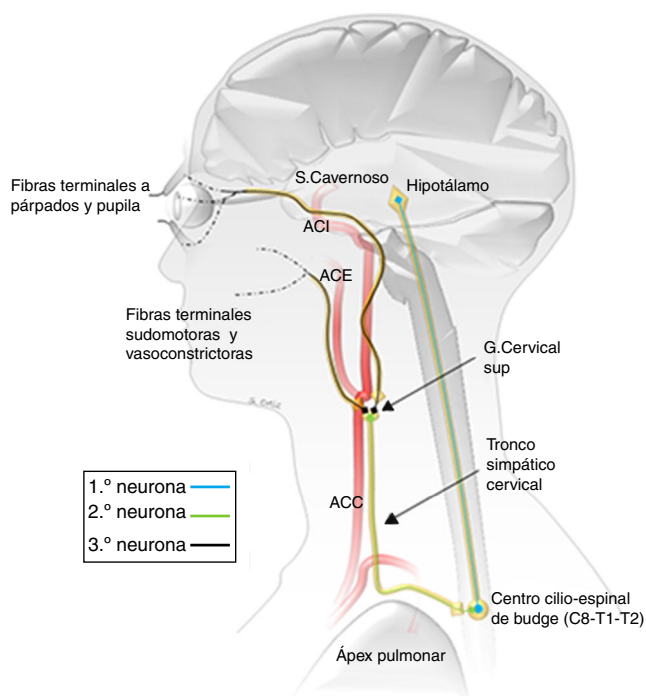


Figura 2 Representación esquemática de la vía oculosimpática, con sus 3 neuronas y las principales relaciones con el ápex pulmonar y los grandes vasos de cabeza y cuello. ACE: arteria carótida externa; ACI: arteria carótida interna; ACC: arteria carótida común.

tiroideas, como el caso que nos ocupa con bocio multinodular⁶, o en tiroiditis de Riedel, Hashimoto, adenoma tiroideo, linfoma tiroideo o carcinoma anaplásico⁶⁻⁹.

Conclusión

Ante un paciente con sospecha de SH, el test de apraclonidina nos ayuda a confirmar el diagnóstico. Es importante realizar una anamnesis dirigida, así como pruebas de imagen

incluyendo cabeza, cuello y ápex pulmonar para establecer la causa. Algunas de las etiologías pueden ser potencialmente letales, por lo que el diagnóstico no debe retrasarse.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

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 relacionado con este trabajo.

Bibliografía

1. Davagnanam I1, Fraser CL, Miskiel K, Daniel CS, Plant GT. Adult Horner's syndrome: A combined clinical, pharmacological, and imaging algorithm. *Eye (Lond)*. 2013;27:291-8.
2. Walton KA1, Buono LM. Horner syndrome. *Curr Opin Ophthalmol*. 2003;14:357-63.
3. Mansoor M, Reid L. Current pharmacologic testing for Horner syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2009;9:384-9.
4. Koc F, Kavuncu S, Kansu T, Acaroglu G, Firat E. The sensitivity and specificity of 0.5% apraclonidine in the diagnosis of oculosympathetic paresis. *Br J Ophthalmol*. 2005;89:1442-4.
5. Cooper-Knock J, Pepper I, Hodgson T, Sharrack B. Early diagnosis of Horner syndrome using topical apraclonidine. *J Neuroophthalmol*. 2011;31:214-6.

6. Leuchter I, Becker M, Mickel R, Dulguerov P. Horner's syndrome and thyroid neoplasms. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2002;64:49–52.
7. Broome JT, Gauger PG, Miller BS, Doherty GM. Anaplastic thyroid cancer manifesting as new-onset Horner syndrome. *Endocr Pract.* 2009;15:563–6.
8. Pereira B, Silva T, Luiz H, Manita I, Raimundo L, Portugal J. Horner syndrome as a manifestation of thyroid carcinoma: A rare association. *Arq Bras Endocrinol Metabol.* 2013;57:483–5.
9. Yip D, Drachtman R, Amorosa L, Trooskin S. Papillary thyroid cancer presenting as Horner syndrome. *Pediatr Blood Cancer.* 2010;55:739–41.