

Síndrome de Horner pediátrico: Análisis de 5 casos

María Ester Pizarro G.¹, Verónica Campos L.¹, Sebastián Irarrázaval D.¹,
Tomás Mesa L.², Raúl Escobar H.², Marta Hernández Ch.²

Resumen

Introducción: El síndrome de Horner (SH) u oculosimpaticoparesia es causado por la interrupción de la vía simpática (VS) que va desde el cerebro hasta el ojo. Los signos clínicos son miosis, ptosis, enoftalmos, heterocromía del iris y hemianhidrosis facial ipsilateral, en su forma completa. Generalmente es benigno pero la proximidad arterias carótideas, órganos torácicos y cerebro nos obliga a descartar patologías potencialmente riesgosas. **Objetivo:** Describir la utilidad de la historia clínica y el examen neurológico en la evaluación de la etiología y localización de la lesión en el SH. **Pacientes y Método:** 5 pacientes de sexo masculino entre 2-72 meses edad controlados en Neurología infantil de la Pontificia Universidad Católica de Chile entre los años 2003-2004. **Resultados:** Según tiempo de aparición, 4 casos fueron congénitos y 1 caso adquirido. Los signos neurológicos acompañantes clasificaban los casos como SH periférico (4) y SH central (1). La hemianhidrosis clasificaban 3 casos como preganglionares y dos postganglionares. **Conclusión:** En niños con SH la anamnesis, el análisis de la signología propia y asociada del SH nos ayudan a localizar la lesión y reducen una extensa evaluación sistémica.

(Palabras clave: síndrome de Horner, vía simpática, preganglionar, postganglionar).

Rev Chil Pediatr 77 (1); 61-66, 2006

Horner Syndrome: 5 case reports

Background: Horner syndrome (HS) or oculosympathetic paresis is caused by the interruption of the sympathetic nervous pathway at any point from the brain to the eye. Clinical signs include miosis, upper lid ptosis, anhidrosis of the face, enophthalmos and iris heterochromia. Although it is usually a benign condition, the proximity of the sympathetic pathway to carotid arteries, thoracic structures and central nervous system requires a careful ruling out of life-threatening conditions. **Objective:** To describe the utility of clinical history and neurological examination in the assessment of the etiology and localization of lesions causing Horner syndrome. **Methods:** Review of cases presented at the Neurology Unit of Catholic University of Chile during 2003-2004. **Results:** 5 patients were identified with an age distribution of 2-72 months. 4 cases were congenital and 1 acquired. Neurological signs allowed to classify the cases of HS in peripheral (4) and central (1). Hemianhidrosis suggested that 3 cases were preganglionic and 2 postganglionic. **Conclusions:** History and neurological examination in cases of HS is usually enough to define the localization of the lesion. Further laboratory evaluation is unnecessary.

(Key words: Horner syndrome, sympathetic pathway, preganglionic, postganglionic).

Rev Chil Pediatr 77 (1); 61-66, 2006

1. Pediatra. Pontificia Universidad Católica de Chile. Departamento de Pediatría. Sección Neurología Infantil. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Neurólogo Infantil. Pontificia Universidad Católica de Chile. Departamento de Pediatría. Sección Neurología Infantil. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Correspondencia a: Dra. Marta Hernández Ch., Pontificia Universidad Católica de Chile, Facultad de Medicina, Departamento de Pediatría, Lira 85, Santiago, Chile. E-mail: mhermand@med.puc.cl

INTRODUCCIÓN

En el SH hay lesión de la vía simpática (VS) en cualquier parte de su recorrido¹. La VS esta constituida por tres neuronas: la primera, nace en el hipotálamo y hace sinapsis en el centro cilioespinal de Budge de la médula espinal (entre C8-T3), la segunda sale por las raíces ventrales de C8, T1 y T2, asciende por la cadena simpático-cervical y hace sinapsis en el ganglio cervical superior con la tercera, que una vez que emite la rama que lleva las fibras constrictoras y sudomotoras de la hemicara, asciende junto a la vaina de la carótida interna hasta el músculo dilatador de la pupila² y el elevador accesorio del párpado (músculo de Muller). El SH completo presenta miosis, ptosis palpebral, enoftalmos, heterocromía del iris y hemianhidrosis facial. El análisis de los signos clínicos propios del SH y otros signos neurológicos acompañantes nos ayuda a localizar la lesión evitando estudios extensos y costosos. La hemianhidrosis ubica la lesión a nivel preganglionar (figura 1), los signos neurológicos acompañantes, al comprometer otras vías neurológicas ubica la lesión en el SNC (sistema nervioso central), el SH aislado (sin otros signos neurológicos) es de ubicación periférica. Una anamnesis dirigida al periodo perinatal puede orientarnos a la etiología y tiempo de aparición. La heterocromía del iris puede apoyar el origen congénito del SH. Si bien los signos del SH no constituyen una emergencia, la proximidad de la VS a grandes arterias, órganos torácicos y cerebro, nos obliga a un estudio que excluya una complicación aguda y vital^{3,4}. Los test farmacológicos de las pupilas, realizados en adultos para localizar el sitio de lesión, son difíciles de realizar en niños y con resultados equívocos.

El SH pediátrico puede ser congénito o adquirido. La causa congénita más frecuente es secundaria a trauma del parto (30-50% de los casos), otras menos frecuentes son neuroblastoma, varicela congénita, lesiones de las arterias carótida interna o subclavia, malformaciones de tronco cerebral, tumores cervicales⁵. El trauma de parto puede dar un SH preganglionar por tracción directa del plexo braquial o postganglionar por trauma directo del plexo simpático carotídeo cervical con o sin tracción de la carótida interna. El SH pediátrico adquirido es frecuentemente post quirúrgico.

Presentamos los casos de 5 niños con SH, 4 de ellos congénitos y 1 caso adquirido post cirugía de cuello. En ellos analizaremos los signos clínicos y la investigación etiológica adicional.

PACIENTES Y MÉTODO

Cinco pacientes de sexo masculino, diagnosticados entre los 2 a 5 meses de vida (excepto el caso de SH adquirido) y controlados en el Policlínico de Neurología Infantil del Servicio de Pediatría de la Pontificia Universidad Católica de Chile entre los años 2003-2004 en 4 casos y 1 paciente de 7 años en control desde el periodo perinatal. El seguimiento fue de 12 meses a 7 años.

Se define SH aquel que presenta miosis, ptosis, enoftalmos, con o sin heterocromía del iris, con o sin hemianhidrosis facial. Los SH se dividieron en congénito (diagnosticados antes del primer año de vida) y adquirido si los signos aparecen después del año de vida⁴⁻⁶. Se realizó una historia clínica investigando trauma parto, antecedentes de cirugía cuello y tórax. En el examen general se enfatizó alteraciones en fanéreos, palpación de cuello y abdomen y auscultación del tórax. En el examen neurológico se incluyó un examen mental, pares craneanos, examen somatomotor y búsqueda de signos de compromiso vías largas y cerebelo. No se usó Test farmacológico de las pupilas. Según el examen general y neurológico se definió un SH aislado aquel que sólo tenía compromiso simpático y que localizaba la lesión fuera del SNC (SH periférico) y SH asociado cuando había signos neurológicos que comprometen otras vías cerebrales, ubicando la lesión en el SNC (SH central). Se definió SH preganglionar si había hemianhidrosis y postganglionar si la lesión estaba distal al mismo ganglio y después de la bifurcación de la carótida y la división de las ramas sudomotoras y vasoconstrictoras de la hemicara⁷.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Lactante de 2 meses, parto término, fórceps por cesárea anterior, Apgar: 9-9. Alta sin problemas. Desde el nacimiento madre observa miosis y ptosis ojo izquierdo. El

diagnóstico de SHC se hizo al tercer mes de vida, destacaba heterocromía del iris. No había signos neurológicos asociados, el desarrollo psicomotor (DSM) era normal, historia de conjuntivitis ojo izquierdo en 3 oportunidades. Radiografía de tórax (Rx Tórax) y cintigrama meta yodo bencil guanidina (MIBG) normal. Sin hemianhidrosis ni signos análogos. Diagnóstico: SH congénito, periférico, postganglionar ojo izquierdo.

Caso 2

Escolar de 7 años, cesárea por distocia de presentación. Sin patología perinatal, sólo miosis y ptosis ojo izquierdo apreciado por su madre. Diagnóstico de SHC al segundo mes agregándose heterocromía del iris hacia el segundo semestre de vida, la hemianhidrosis fue evidente al año de edad, previo a esto su madre describía obstrucción nasal unilateral permanente. Rx Tórax normal. Examen neurológico al 7 año vida normal a excepción SH completo. Diagnóstico: SH congénito, periférico, preganglionar.

Caso 3

Lactante de 5 m, fórceps por distocia de presentación, Apgar 3-8. Alta con máscara equimótica, no se describen otras alteraciones. Su madre nota ptosis y miosis ojo izquierdo en periodo perinatal. Diagnóstico SHC

al segundo mes de vida, heterocromía iris desde el tercer mes. La Rx tórax informa una deformación en el sector proximal del 3^{er} arco costal izquierdo con separación de la pleura mediastínica en zona paravertebral ipsilateral, a nivel de T5-T6. Cintigrama MIBG: normal DSM normal. A los 6 meses se apreció hemienrojecimiento derecho y al año se hizo evidente la hemianhidrosis facial izquierda. Control a los 20 meses sin signos agregados (figura 2). Diagnóstico: SH Congénito, periférico, preganglionar.

Caso 4

Lactante de 2 meses, parto normal, Apgar 9-9. Al nacer destacan hemangiomas faciales segmentarios. En el examen neurológico al segundo mes de vida se detectó además miosis, heterocromía iris y ptosis ojo izquierdo, hemangioma supraciliar derecho y periorbitario izquierdo (correspondientes al dermatomo de la rama oftálmica derecha y ramas oftálmica y maxilar izquierda del trigémino respectivamente). Los signos neurológicos asociados como hipotonía, temblor y retraso DSM localizan centralmente la lesión. La Resonancia Nuclear Magnética (RNM) cerebral informó malformación de Dandy-Walker, hipoplasia del cuerpo calloso, sin malformación vascular cerebral (figura 3). La evaluación neurooftalmológica informó retinopatía

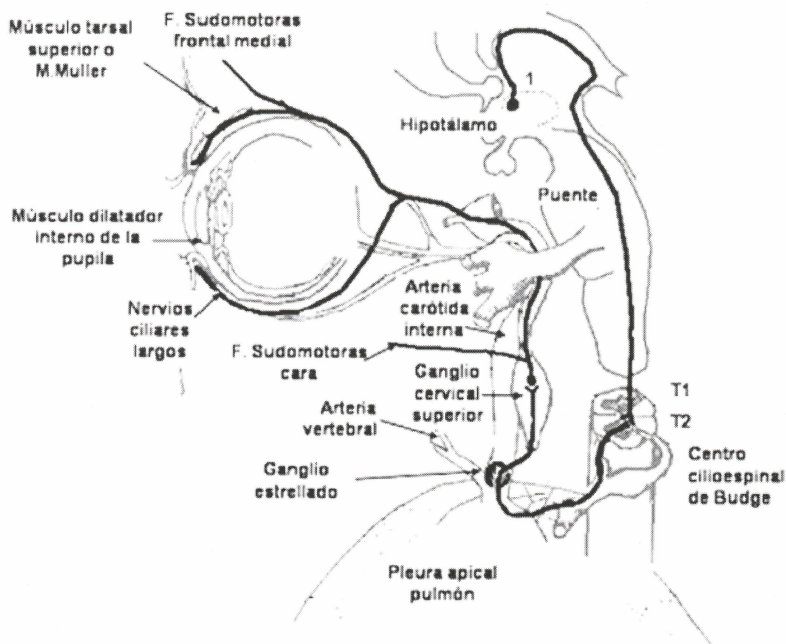


Figura 1. Recorrido de la Vía Simpática.



Figura 2. Lactante 8 meses con SH congénito ojo izquierdo, destaca anisocoria y heterocromía del iris (caso 3).



Figura 3. Pre escolar con SH adquirido ojo derecho en el que destaca la ptosis palpebral y enoftalmos ojo derecho (caso 5).

pigmentaria. A partir de estos hallazgos se diagnosticó síndrome de PHACE (P: *posterior fossa brain malformations*, H: *segmental cervicofacial hemangiomas*, A: *arterial anomalies*, C: *cardiac defect, coartation of the aorta* and E: *eye anomalies*). Control a los 10 meses, destaca disminución tamaño hemangiomas, miosis, ptosis, heterocromía iris y hemianhidrosis facial. Retraso desarrollo psicomotor moderado. Diagnóstico: SH congénito, central, preganglionar. Síndrome PHACE.

Caso 5

Preescolar de 2 a 10 meses portador de lingangioma quístico cervical derecho que se resuelve quirúrgicamente evidenciándo-

se en el post operatorio enoftalmos, ptosis, anisocoria, sin heterocromía ni hemianhidrosis (figura 4). SH Adquirido, periférico postganglionar.

RESULTADOS

De los 5 casos de SH pediátrico, por tiempo de aparición 4 se clasificaron como congénitos y 1 como SH adquirido post cirugía. Todos los pacientes con SH congénito tenían heterocromía del iris, que no estaba presente en el caso de SH adquirido. En tres casos de SH congénito había antecedentes de parto con fórceps o cesárea de urgencia.

Según signos neurológicos asociados 4 casos fueron SH aislados o de localización periférica, y un caso tenía otros signos neurológicos asociados (SH central) y una RNM cerebral que mostraba malformación cerebral tipo Dandy Walker. De los 4 casos de SH periféricos, la aparición post cirugía clasificó un SH como adquirido (caso 5), y la anamnesis y examen físico de los casos 1, 2 y 3 (parto por cesárea, distocia de presentación, aparición de signos en periodo perinatal, heterocromía del iris) orientan a una causa secundaria al parto y congénita. La hemianhidrosis ubica a 3 casos como preganglionares manifestados como hemienrojecimiento facial contralateral y obstrucción nasal unilateral en periodo lactante en dos pacientes. El estudio con Rx de tórax fue normal en el paciente 1 y 2 y anormal en paciente 3, con una con una deformación en el sector proximal del 3^{er} arco costal que correspondió a una alteración congénita. El estudio con MIBG realizado en paciente 1 y 3 descartan neuroblastoma. Al paciente 2 no se le realizó porque una evolución de 7 años con Rx tórax normal SH descarta neuroblastoma.

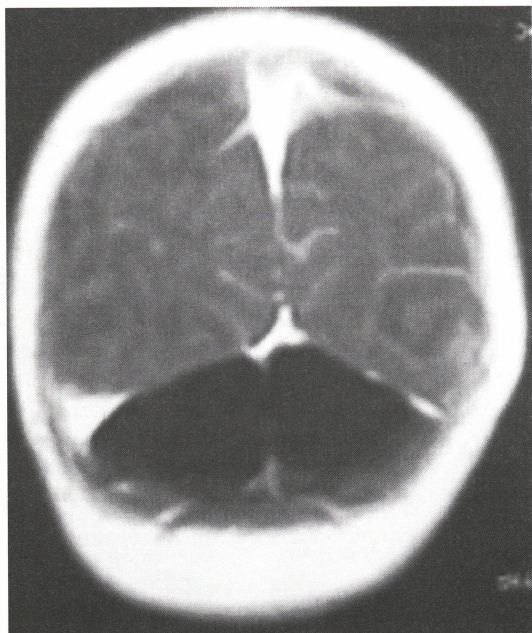


Figura 4. RNM cerebral que muestra quiste fosa posterior y agenesia vermis cerebeloso en paciente con Síndrome PHACE (caso 4).

DISCUSIÓN

La investigación del SH pediátrico puede transformarse en un estudio extenso y de alto costo por el largo recorrido de la vía simpática, el peligro potencial de compromiso de grandes arterias, pulmón y cerebro asociado a la posibilidad de tumores como neuroblastoma primario cuya cura es del 100% detectado durante el primer año de vida^{8,9}. George encontró 2 pacientes con neuroblastoma de ápex pulmonar y cervical respectivamente en 22 SH pediátrico recolectados en 17 años³, por lo que sugiere realizar un estudio que descarte neuroblastoma en todos los SH. A dos de nuestros pacientes se les solicitó un cintigrama con MIBG el que excluyó esta posibilidad. No se les solicitó a los casos 2, 4 y 5 porque el caso 2 tenía un seguimiento de 7 años con Rx tórax normal, el caso 4 era de localización central y el caso 5 se adquiere post cirugía, por lo que enfatizamos el valor de la anamnesis y examen físico para dirigir el estudio. La MIBG es un precursor de norepinefrina que se acumula en gránulos de secreción y permite detectar tumores del sistema nervioso simpático como neuroblastoma, ganglioneuroma o feocromocitoma.

La baja frecuencia del SH congénito, que constituye menos del 5% de todos los casos de SH y la dificultad para apreciar la anisocoria, que se ve mejor en la penumbra, contribuyen al subdiagnóstico del síndrome en el periodo perinatal. De los 5 casos presentados, 4 casos congénitos consultaron en reiteradas oportunidades antes del diagnóstico. La heterocromía del iris, signo que nos identifica el SH congénito es difícil apreciar en periodo perinatal por los cambios de coloración fisiológico del iris. La coloración del iris ocurre temprano en la infancia (antes de los 2 años de vida) y depende de la estimulación de las fibras simpáticas postganglionares que al interrumpirse lleva pocos axones hacia el músculo dilatador de la pupila disminuyendo la liberación de noradrenalina y el desarrollo de los melanocitos del iris¹⁰.

La hemianhidrosis facial, importante signo clínico, que puede dirigir estudios posteriores no está presente en lactantes, pero deben buscarse sus equivalentes como el signo de Harlequin o hemienrojecimiento (o hemivasodilatación) de la hemicara contralateral al llorar^{11,12}. El signo de Harlequin se

produce por la vasodilatación unilateral del lado sano intensificado posteriormente por la vasoconstricción activa del lado afectado por hipersensibilidad a la catecolamina circulante. Otro signo es la obstrucción nasal unilateral ya que las fibras simpáticas inervan y modulan el tono vascular de la mucosa, y el bloqueo simpático produce congestión venosa y resistencia al flujo aéreo con obstrucción nasal ipsilateral^{13,14}. Tanto el síndrome de Harlequin, como la congestión venosa unilateral estaban presentes en dos de nuestros pacientes con SH congénito preganglionar. Por último el daño de la vía simpática puede llevar a alterar fanéreos y hay pacientes de cabello rizado que presentan cabello liso en el lado afectado por ausencia de inervación simpática del folículo piloso ipsilateral. No evidenciamos este signo en ninguno de nuestros pacientes.

El SH central nunca se presenta como SH aislado, la proximidad de los tractos corticoespinales y nervios craneanos a la cadena simpática del tronco cerebral le agregará una constelación de síntomas neurológicos como disfagia, analgesia ipsilateral facial y contralateral de tronco y extremidades, ataxia cerebelar, nistagmo rotatorio etc, y si la localización es en médula espinal irá acompañado de pérdida de la función motora y tacto ipsilateral más analgesia térmica dolorosa contralateral¹⁵. En nuestro único caso de localización central, el SH estaba acompañado de hemangiomas segmentarios de la cara, retraso desarrollo psicomotor, hipotonía, retinopatía pigmentaria y malformación cerebral de Dandy Walker que alteraba función del simpático a nivel de tronco cerebral, esto finalmente constituyó un síndrome de PHACE^{16,17}.

Entre los diagnósticos diferenciales del SH, no debe olvidarse la ptosis palpebral congénita, en la cual hay ptosis desde el nacimiento, secundario a una displasia muscular focal en el elevador del párpado superior, sin la constelación de síntomas de compromiso de vía simpática del SH¹⁸.

En resumen concluimos que a pesar de lo infrecuente del SH en niños, la anamnesis y el recorrido de la vía simpática nos ayudan a una clasificación temporal (congénito y adquirido), topográfica (periférico y central) y preganglionar y postganglionar. Esto es esencial para dirigir el estudio con imágenes de la zona precisa. En la revisiones encontradas en la literatura así como en

nuestro seguimiento se insiste en utilizar al máximo signos como heterocromía, hemianhidrosis o equivalentes en lactante (obstrucción nasal ipsilateral, hemivasodilatación contralateral) y síntomas agregados al SH para dirigir el estudio. En todos los SH congénitos aislados se sugiere descartar neuroblastoma, lo que puede realizarse midiendo ácido vanililmandélico en orina o cintigrafía con MIBG.

REFERENCIAS

- 1.- Walton KA, Buono LM: Horner syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2003; 14: 357-63.
- 2.- Morris GL, Lee J, Lim CL: Facial sweating in Horner's Syndrome. *Brain* 1984; 107: 751-8.
- 3.- George ND, González G, Hoyt CS: Does Horner's syndrome in infancy require investigation?. *Br J Ophthalmol* 1998; 82: 51-4.
- 4.- Weinstein JM, Zweifel TJ, Thompson HS: Congenital Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol* 1980; 98: 1074-8.
- 5.- Garrido MJ, Avilés PM, Espejo-González A, Sánchez Luque JR: Síndrome de Horner Congénito por varicela. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2002; 77: 223-6.
- 6.- Robertson W, Pettigrew LC: Congenital Horner's syndrome and carotid dissection. *J Neuroimaging* 2003; 12: 367-70.
- 7.- Bell RL, Atweh N, Ivy M, Possenti P: Traumatic and iatrogenic Horner syndrome: case reports and review of the literature. *J Trauma* 2001; 51: 400-4.
- 8.- Rossetti A, Reichart D, Bogourslavsky J: Central Horner's syndrome with contralateral ataxic hemiparesis. *Neurology* 2003; 61: 334-8.
- 9.- Beckerman BL, Seaver R: Congenital Horner's Syndrome and Thoracic Neuroblastoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1978; 15: 24-5.
- 10.- Jeffery AR, Ellis FJ, Repka MX, Buncie JR: Pediatric Horner syndrome. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1998; 2: 159-67.
- 11.- Miller R: The Essentials: Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology, 5th edition, Williams & Wilkins 1999; 15: 434-44.
- 12.- Morrison DA, Bibby K, Woodruff G: The "harlequin" sign and congenital Horner's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62: 626-8.
- 13.- Hiroshi S: Congenital Horner's syndrome with unilateral facial flushing. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 85-6.
- 14.- Takanashi J, Tada H, Tomita M, Fuji K: Contralateral rhinorrhea as feature of infantile Horner's syndrome. *Neurology* 2003; 61: 1309-10.
- 15.- López M, Mellado P: Síndrome de Claude Bernard-Horner. *Cuadernos de Neurología Pontificia Universidad Católica de Chile* 2000; XXIV.
- 16.- Metry D: Update of hemangiomas of infancy. *Curr Opin Pediatr* 2004; 16: 373-7.
- 17.- Mohammadi M, Mohebbi MR, Holden KR: Facial hemangioma and associated malformations. A case Report. *Neuropediatrics* 2004; 35: 194-7.
- 18.- Baldwin H, Manner R: Congenital Blepharoptosis: A Literature Review of the Histology of Levator Palpebrae Superioris Muscle. *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery* 2002; 18: 301-7.