

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

CAUSAS OTORRINOLARINGOLÓGICAS DE SÍNDROME DE CLAUDE-BERNARD-HORNER

Rebeca de la Fuente Cañibano, Angel María Muñoz Herrera

**Servicio de Otorrinolaringología.
Hospital Clínico Universitario Salamanca.**

Contacto:

Rebeca de la Fuente Cañibano
rbkfue@yahoo.es

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner

RESUMEN

El síndrome de Claude-Bernard-Hörner está causado por lesión simpática de las ramas ascendentes del ganglio estrellado, que inervan el iris y el músculo liso palpebral. Su tríada característica es la presencia de ptosis, miosis y enoftalmos, pudiendo asociarse anhidrosis, dilatación pupilar retardada y heterocromía en los casos congénitos.

Palabras clave: *síndrome de Claude-Bernard Hörner, miosis, ptosis, ganglio estrellado*

OTORHINOLARYNGOLOGIC CAUSES OF CLAUDE-BERNARD-HÖRNER SYNDROME: THREE CASES REPORT.

SUMMARY

The syndrome of Claude-Bernard-Hörner is caused by the sinpatical injury of the branches ascending innervation of the stellate ganglion and the iris smooth muscle eyelid. His triad is the presence of ptosis, myosis and enoftalmos. It may be accompanied by anhidrosis, pupillary dilation heterocromía delayed in the congenital case.

Keywords: *Claude- Bernard- Hörner syndrome, myosis, ptosis, stellate ganglion*

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Claude-Bernard-Hörner, Síndrome de Hörner ó parálisis óculo-simpática, se origina por alteración de la vía simpática hasta la vía oftálmica ^{1,2}.

Su expresión clínica completa se caracteriza por los siguientes signos homolaterales: “*miosis*” por afectación del músculo radiado (dilatador) de la pupila; “*ptosis*” palpebral, en grados variables, por afectación del músculo de MÜLLER; “*enoftalmos*” más real que aparente; ocasionalmente, trastornos autonómicos como “*anhidrosis*” que sólo aparece en las lesiones centrales ó preganglionares afectando a la región facial, cervical y parte superior torácica, “*congestión conjuntival*” y “*heterocromía del iris*” (formas congénitas) ².

El SH puede ser según la lesión topográfica: central, preganglionar, postganglionar y congénito ².

El SH Central se produce por daño hipotalámico, troncoencefálico ó medular. Acontece una pérdida del control vasomotor ocasionando como síntoma común la anhidrosis ².

El SH *Preganglionar* se origina por alteración de las neuronas preganglionares simpáticas desde el centro de Budge (columna intermedio lateral C8-T2) hasta el ganglio cervical superior ².

El SH Postganglionar está motivado por el daño de la vía simpática desde el ganglio cervical superior hasta el globo ocular ².

El SH Congénito con la característica heterocromía del iris por falta de desarrollo de los melanocitos del iris cuando la lesión es preganglionar. Asocia además los signos típicos ².

Las pruebas que permiten el diagnóstico son: *La prueba de la cocaína* que inhibe la recaptación presináptica de noradrenalina a nivel postganglionar provocando habitualmente dilatación pupilar. Si tras instilación de clorhidrato de cocaína en ambos sacos conjuntivales permanece una anisocoria de uno o varios milímetros se confirmará el diagnóstico de

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner

síndrome de Hörner, sin definir la localización de la lesión³.

La prueba de hidroxianfetamina permite diagnosticar lesiones postganglionares. La hidroxianfetamina libera catecolaminas a nivel postganglionar. Si está comprometida no producirá dilatación pupilar. Con una anisocoria de 2 mm., existe un 85 % de probabilidades de lesión postganglionar. Se realizará 48 horas tras la prueba de la cocaína^{4,5}.

La TAC y RMN facilitan el conocimiento de la causa que provoca la enfermedad. En los ganglioneuromas, la TAC sin contraste revela una masa homogénea con atenuación inferior a la del músculo. Tras la administración de contraste la mayoría permanecen menos densos que el músculo. Es típica su tendencia a envolver total o parcialmente los vasos sin comprometer su luz⁶.

En RMN se muestran hipointensos en T1 e hiperintensos en T2. Tras la administración de contraste puede apreciarse un grado variable de realce⁶.

Si existe sospecha de disección carotídea se realizará una angiografía⁶.

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner

DESCRIPCIÓN

CASO 1.- Mujer de 32 años valorada por tumoración laterocervical derecha de años de evolución, detectada accidentalmente por la paciente. En la exploración se evidencia una tumoración laterocervical derecha en nivel II.

La TAC cervical con contraste, muestra una masa sólida bien delimitada de 2 x 1 x 3.5 cm con captación leve de yodo que desplaza carótida y yugular interna (Fig.1).

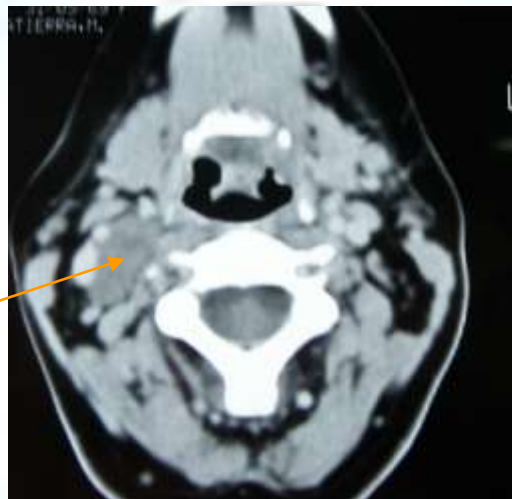


Fig. 1

La RMN con contraste permite apreciar una lesión sólida, redondeada, encapsulada, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, que separa la carótida externa e interna y desplaza posterolateralmente la vena yugular interna.

La angio-RM muestra la separación entre la carótida externa e interna. La Gammagrafía con pentetreótido-In 111 no muestra captaciones patológicas. La PAAF no es definitiva.

Se realiza cervicotomía exploradora, comprobando la existencia de una tumoración sólida en continuidad con una estructura compatible con nervio

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner

periférico, independiente del nervio vago. En el postoperatorio se detecta un síndrome de Hörner. Se trata de un ganglioneuroma del ganglio cervical superior confirmado histológicamente.

CASO 2.- Paciente con disfonía de instauración brusca, de 2 meses de evolución, diagnosticada de parálisis recurrental derecha en abducción. Presenta algias craneofaciales, compatibles con carotidinia derecha, y síndrome de Hörner. Además importante afectación del estado general.

La exploración revela una parálisis recurrental derecha y una tumoración laterocervical derecha de 5 cm. enclavada en el eje vascular.

La TAC con contraste muestra una masa tiroidea (de comportamiento agresivo) con prolongación al mediastino superior (Fig 2). La PAAF y posterior biopsia abierta confirman el diagnóstico de carcinoma papilar de tiroides.



Fig.2

CASO 3.- Mujer de 80 años que acude al servicio de urgencias por presentar disfonía de varios meses de evolución como único síntoma.

Entre sus antecedentes personales destaca haber sido tratada hace 5 años de

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner

un adenocarcinoma de endometrio mediante cirugía (histerectomía y doble anexectomía) más radioterapia.

En la exploración física se demuestra la presencia de la tríada característica del Síndrome de Claude- Bernard-Horner: ptosis,miosis y enoftalmos izquierdos. (Fig. 3)



Fig. 3

A la exploración cervical se palpa una masa en área IV izda, de aproximadamente unos 6 centímetros de diámetro, no dolorosa, dura y adherida a planos profundos. (Fig.4)



En laringoscopia directa se visualiza una parálisis recurrental izquierda.

En el TAC se observa una imagen cervical baja izquierda de dimensiones 6x 5,5 centímetros que engloba los grandes vasos.

El resultado de la PAAF es de metástasis de adenocarcinoma de endometrio.

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner

DISCUSIÓN

El Síndrome de Hörner debe ser estudiado dada la etiología multifactorial, tratamiento y pronóstico diferentes que dependerá del tipo de lesión causante.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Causas otorrinolaringológicas de Síndrome de Claude-Bernard-Horner

BIBLIOGRAFÍA

1. Ortiz de Zárate JC. El síndrome de Pourfour du Petit. En: Ortiz de Zárate JC, et al. Propulsora Literaria 1998;289-91.
2. Miller R: Walsh & Hoyt's Clinical Neuroophthalmology, Williams & Wilkins 1999;15: 434-44.
3. Kardon Rh, et al. The cocaine test in the diagnosis of Hörner's syndrome. Arch Ophthalmol 1990;108:384-7.
4. Cremer SA, et al. Hydroxyamphetamine mydriasis in Hörner's syndrome. Am J Ophthalmol 1990;110:66-71
5. Danesh-Meyer, et al. The correlation of phenylephrine with hydroxyamphetamine in Horner's syndrome. Br. J Ophthalmology 2004.88:592-3.
6. Politi M, et al. Horner's syndrome to a large schwannoma of the cervical sympathetic chain. J Oral Maxillofac Surg 2005; 63:707-10.