

## REVISIÓN

# EL SÍNDROME DE CLAUDE BERNARD-HORNER Y OTROS DESCONOCIDOS DE SIEMPRE

Dr. Pablo Ioli

### HISTORIA

Johann Friedrich Horner (1831-1886) nació y realizó su práctica médica en Zurich. Trabajó principalmente en su clínica privada de oftalmología, y al decir de sus estadísticas parecía ser muy bueno como cirujano: se estima que ejecutó 5000 extracciones de cataratas con «fallas» solamente en 1% de ellas.

En 1869 comunicó el caso de un paciente de 40 años con ptosis unilateral, miosis, enoftalmos y anhidrosis, que atribuyó a una lesión del nervio simpático cervical. Sin embargo, el síndrome que hoy lleva su nombre ya había sido descrito por varios investigadores.

Citando un hermoso artículo del recientemente fallecido Ortiz de Zárate<sup>1</sup>, Pourfour du Petit publica en 1727 los resultados de experimentos hechos dos años antes donde comprueba miosis, inflamación de la conjuntiva y caída del párpado homolateral a la lesión del simpático en perros. El mismo investigador es, sin embargo, más conocido por otra experiencia en la cual cortó el simpático a ambos lados en varios canes y en uno de ellos, que vivió pocas horas, obtuvo midriasis bilateral. Según el autor citado, este experimento «...fue muy anormal, incluso para los patrones de la época, y que no puede usarse para sacar conclusiones científicas de él», y agrega: «Es el único fundamento de la existencia del síndrome de Pourfour du Petit, interpretándolo como irritación del simpático». Finalmente dice: «...surge la impresión de que el síndrome es conocido por todos porque figura en los textos para estudiantes, pero nadie lo ha visto nunca fehacientemente, y en verdad, quizás no exista».

Para comprender definitivamente el título de este artículo basta contar una historia vertiginosa: Claude Bernard (1813-1878) publica por primera vez las características del síndrome en cuestión el 3 de diciembre de 1851. Dos meses antes (29 de septiembre) Flourens (1794-1867) quiso presentar una carta de J. Waller y J. L. Budge (1811-1888) describiendo nuestro síndrome como consecuencia de la sección de las primeras raíces espinales dorsales o por lesión de esa parte de la médula (hoy centro cilioespinal de Budge), pero la sesión de presentación fue pospuesta perdiendo la exclusividad en Francia.

El mismo Ortiz de Zárate explica que Claude Bernard nunca reclamó el nombre de «síndrome de Claude

Bernard» al síndrome de Horner (o de ambos si usted quiere), excepto por autoatribuirse la descripción de «retracción de la narina y de la boca y un aumento de la temperatura y de la sensibilidad» como parte del cuadro, características que nadie había descrito antes. Entonces atribuye el nombre compuesto de síndrome de Claude Bernard-Horner a la «batalla científica» del siglo XIX por la prioridad entre franceses, alemanes e ingleses-norteamericanos. Ejemplos de esa disputa sobran en la medicina y especialmente en la neurología.

### ANATOMÍA

En la figura 1 se observan las vías y estructuras neurológicas que se comprometen en el síndrome de Horner (SH).

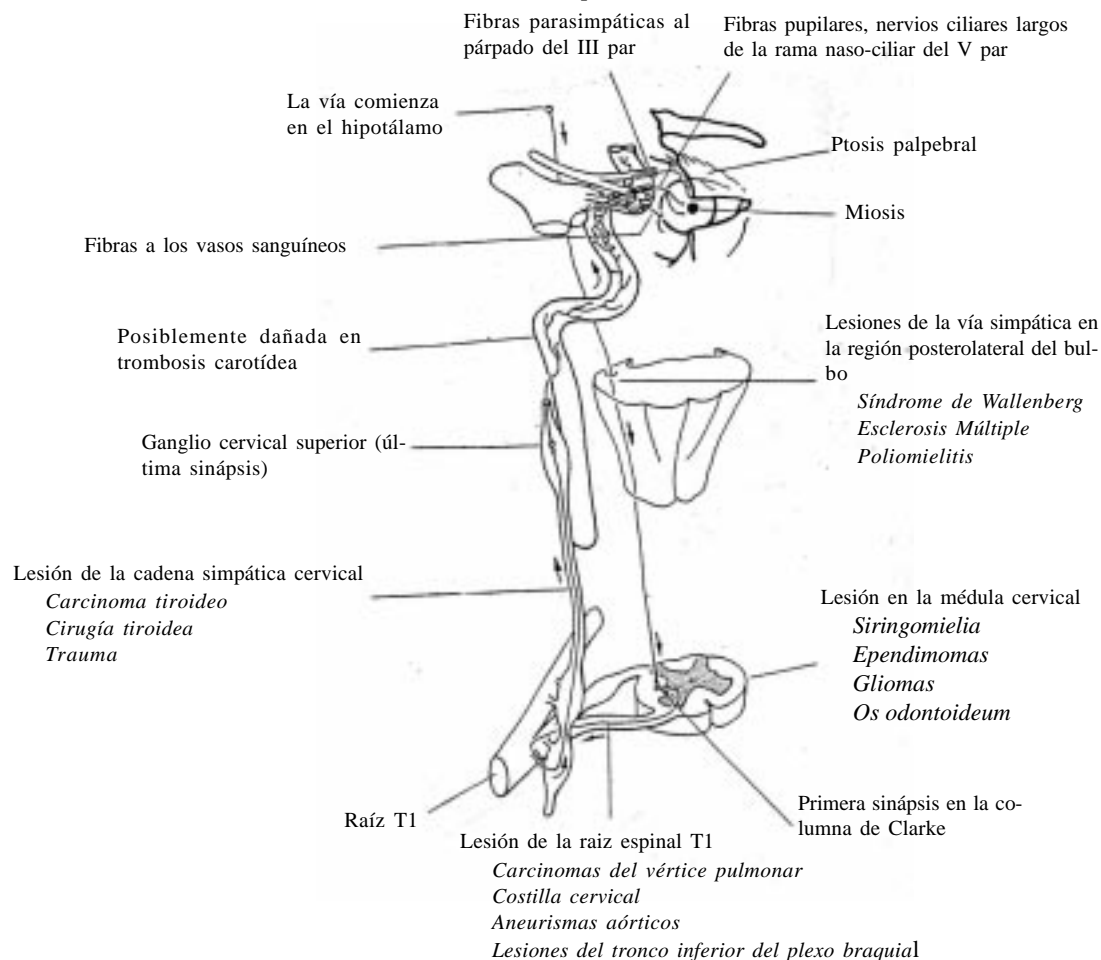
### CLÍNICA

El síndrome de Horner (SH) puede producirse por el daño de la vía simpática desde el hipotálamo hasta el ojo.

En su forma completa hay, en el mismo lado de la lesión, miosis por disfunción del músculo radiado (dilatación) de la pupila; grados variables de ptosis palpebral por denervación del músculo de Müller que en ocasiones puede ser el único signo; trastornos de la sudoración (anhidrosis) que sólo aparecen en las lesiones centrales o preganglionares y puede afectar cara, cuello y parte del tórax; discreta congestión conjuntival secundaria a vasodilatación, heterocromía del iris (coloración azul grisácea del iris) presente en la forma congénita; y enoftalmía más aparente que real. Todas estas manifestaciones varían según la localización de la lesión y reconocen diferentes causas (tabla 1).

### Síndrome de Horner central

Puede producirse por daño hipotalámico, del tronco cerebral o médula. Es generalmente el más completo, tiene diversas causas y se acompaña de otras manifestaciones neurológicas focales. Como se mencionó antes, la anhidrosis es más común en esta forma y en su manifestación aguda. Se produce también un aumento de la temperatura en el lado afectado, por pérdida del control vasomotor y dilatación posterior; de esta manera, se puede ver enrojecimiento facial, hiperemia conjuntival, epifora y secreción nasal. Posteriormente, debido al desarrollo de supersensibilidad adrenérgica de los vasos sanguíneos denervados, ocurre vasoconstricción con disminución de temperatura y



**Figura 1.** Vías y estructuras neurológicas comprometidas en el síndrome de Horner.

\*modificado de Patten J. Neurological Differential Diagnosis. New York, Springer-Verlag, 1987;7

**Tabla 1.** Causas del Síndrome de Horner.

CENTRAL	PREGANGLIONAR	POSTGANGLIONAR
<b>Hipotálamo</b>	<b>Médula Cervicotorácica</b>	<b>Ganglio Cervical Superior</b>
tumor	trauma	trauma
infarto	malformación arterio-venosa	ectasia venosa yugular
<b>Tronco encéfalo</b>	anestesia epidural	iatrogénica (amigdalectomía, gangliectomía)
infarto	hernia del núcleo pulposo C8-T1	<b>Arteria Carótida Interna</b>
hemorragia	siringomielia	disección
desmielinización	Os-odontoideum	trauma
<b>Médula Cervical</b>	<b>Plexo braquial inferior</b>	trombosis
trauma	trauma periparto	migraña /cefalea en racimos
tumor	trauma adquirido	tumor
malformación arterio-venosa	<b>Ápex Pulmonar / Mediastino</b>	<b>Base de cráneo / Canal carotídeo</b>
siringomielia	anomalías vasculares (aorta tortuosa, aneurisma subclavio)	trauma
mielomalacia	cirugía pulmonar y cardíaca.	tumor (nasofaríngeo)
	infección (tuberculosis apical)	CA, linfoma
	tumor apical (pancoast)	<b>Seno Cavernoso</b>
	neumotórax	tumor (ej. meningioma)
	tumores mediastínicos	adenoma hipofisario
	costilla cervical	inflamación
	iatrogénica (tubo pleural)	aneurisma carotídeo
	<b>Región Cervical Anterior</b>	fístulas
	iatrogénica (cirugía, Swan-Ganz)	trombosis
	trauma	
	tumor (tiroides, carcinoma)	

palidez en el lado afectado.

### **Síndrome de Horner preganglionar**

Surge del daño de las neuronas preganglionares simpáticas (colinérgicas sobre receptores nicotínicos ganglionares) desde el centro cilioespinal de Budge (columna intermedio-lateral de C8-T2) hasta el ganglio cervical superior.

### **Síndrome de Horner postganglionar**

Implica el compromiso simpático desde el ganglio cervical superior hasta el ojo.

### **Síndrome de Horner congénito**

Es una forma poco común. A la asociación clásica de ptosis, miosis y anhidrosis se agrega la heterocromía del iris. Puede ser dividido en preganglionar - postganglionar: por ejemplo, por trauma obstétrico del plexo simpático carotídeo cervical por uso de fórceps. Clínicamente tienen ptosis y miosis sin compromiso de la sudoración facial; y ganglionar: hay lesión del ganglio cervical superior, con pruebas farmacológicas que no diferencian de una postganglionar, pero algunos pacientes tienen compromiso de la sudoración facial, aparece en embriopatías que afectan directamente el desarrollo del ganglio cervical superior, daño de su irrigación o degeneración por lesión proximal de la vía simpática.

En algunos niños se puede observar que al llorar presentan un enrojecimiento facial unilateral por la alteración de la vasodilatación en el lado afectado o incluso se ha observado cabello liso en lado afectado, en pacientes con cabello enroscado<sup>2</sup>.

La heterocromía del iris se produce por la falta de desarrollo y consecuente disminución de la liberación de noradrenalina y desarrollo de los melanocitos del iris cuando la lesión es postganglionar.

## **PRUEBAS DIAGNÓSTICAS**

La anisocoria del SH típicamente empeora en la oscuridad por la inadecuada acción midriática simpática homolateral, conservándose la respuesta miótica a la luz y a la acomodación aunque en forma reducida.

### **Prueba de la cocaína**

La cocaína inhibe la recaptación presináptica de noradrenalina en la sinapsis postganglionar simpática. Normalmente produce dilatación pupilar.

Se colocan dos gotas de clorhidrato de cocaína al 4 ó 10% (separadas por un minuto) en cada saco conjuntival y se evalúa la respuesta a los 45-60 minutos. Si persiste una anisocoria de uno ó más milímetros es diagnóstico de SH, pero no define la localización del defecto simpático<sup>3</sup>.

Para verificar que la ausencia de dilatación no es debida a una lesión del iris o del músculo dilatador, se comprueba si la pupila con SH se dilata con la instila-

ción de fenilefrina 1% (agonista simpaticomimético del músculo dilatador de la pupila).

No debe usarse lentes de contacto ni lágrimas artificiales 24 horas antes del test para no alterar la absorción de la cocaína. Se puede detectar cocaína en la orina hasta 48 horas después de realizada la prueba<sup>2</sup>.

### **Prueba de hidroxianfetamina**

Permite diagnosticar lesión postganglionar. Debe ser realizada 24-48 horas después de la prueba de cocaína. La hidroxianfetamina libera catecolaminas desde la neurona postganglionar, que si está comprometida no produce dilatación de la pupila. Con un incremento de 2 mm de la anisocoria hay un 85% de probabilidad de que exista un defecto postganglionar. Si la lesión es de la neurona central o preganglionar y la postganglionar está intacta, se produce la dilatación de la pupila con SH en el 90% de los casos, por lo que existe un 10% de error (falsos positivos de lesión postganglionar)<sup>4</sup>.

No existen pruebas farmacológicas que diferencien la lesión de la neurona central de la preganglionar.

### **Evaluación radiológica**

Si el test de hidroxianfetamina indica que la lesión es central o preganglionar (pupila normal y pupila con SH se dilatan) y hay síntomas o signos de compromiso de tronco encéfalo, hay que realizar una resonancia nuclear magnética cerebral. Si no los hay, se debe realizar una tomografía axial computada de cuello y tórax.

Si la lesión es postganglionar se debe realizar RNM cerebral y de cuello. Si existe sospecha de disección carotídea se debe realizar una angiografía.

La cefalea en racimo o acuminada puede causar SH en un 20% de los casos, de manera que si la historia es típica y no existen otros hallazgos anormales, no es necesario un estudio radiológico<sup>3</sup>.

## **PRONÓSTICO**

Resulta evidente que el SH siempre debe ser estudiado y que dada la variedad de causas que pueden producirlo la evolución dependerá de la lesión causante. En muchos casos, si ésta es tratada a tiempo, la anormalidad retrograda.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Ortiz de Zárate JC. El síndrome de Pourfour du Petit. En: Ortiz de Zárate JC, Famulari AL, Fraiman HD. *La Neurología y los Neurologos Argentinos (el otro lado)*. Propulsora Literaria 1998;289-91.
2. Miller R. *The Essentials: Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*, 5<sup>th</sup> edition, Williams & Wilkins 1999;15: 434-44.
3. Kardon Rh, Denison CE, Brown CK, et al. *Critical evaluation of the cocaine test in the diagnosis of Horner's syndrome*. Arch Ophthalmol 1990;108:384-7.
4. Cremer SA, Thompson HS, Digre KB, et al. *Hydroxyamphetamine mydriasis in Horner's syndrome*. Am J Ophthalmol 1990;110:66-71.