

Síndrome de Horner secundario a la resección de Schwannoma cervical

Germán Hernández, MD*

Pedro Luis Cárdenas Angenole, MD**

Ana Lucía Gómez Castillo, MD***

Resumen

Objetivo: El objetivo de realizar esta revisión de caso clínico es describir las formas de presentación del síndrome de Horner, y hacer énfasis en la búsqueda de sus signos clínicos para realizar un diagnóstico temprano. Este síndrome puede estar asociado a múltiples condiciones de tipo sistémico o a patologías de enfoque quirúrgico, como lo es este caso en particular. La importancia de este caso clínico radica en la escasa anamnesis realizada durante el examen médico y, en particular, por parte de las diferentes especialidades que intervinieron en el diagnóstico y tratamiento de lesiones, que si bien pueden ser locales, pueden desencadenar ya sea como evolución natural de la enfermedad, o como consecuencia del tratamiento, alteraciones distantes. **Metodología:** Se presenta un caso de síndrome de Horner en una mujer de 32 años de edad quien consulta por masa cervical izquierda. La tomografía computarizada evidenció Schwannoma cervical, el cual fue estudiado por biopsia excisional. Posteriormente, la paciente refiere asimetría palpebral; al examen físico se evidenció ptosis leve y miosis en el ojo izquierdo. **Conclusiones:** El síndrome de Horner es una entidad bastante infrecuente; sin embargo, cobra importancia en el momento de su identificación pues puede corresponder a un signo ominoso secundario a una enfermedad neoplásica o enfermedades neurológicas, por lo tanto su diagnóstico adecuado y sus asociaciones deben ser tenidas en cuenta en el examen médico. [Hernández G, Cárdenas PL, Gómez AL, LM. Síndrome de Horner secundario a la resección de Schwannoma. MedUNAB 2008; 11: 239-242]

Palabras clave: Síndrome de Horner adquirido, Neurilemmoma, Schwannoma.

Summary

Objective: Although there is a large list of pathological conditions associated with the Horner's syndrome presentation, the objective of this case report is to empathize the postsurgical trauma that would undermine the integrity of the sympathetic chain, with the purpose of create awareness about the clinical constellation and the image changes, produced when the sympathetic innervation to the eye is interrupted in a patient who has undergone a neck surgery to remove a shwannoma or a neurilemoma localize in the sympathetic chain. **Methods:** A 32-year-old woman with Horner's syndrome who presented a left cervical mass. CT revealed cervical shwannoma that was studied by excisional biopsy. Subsequently, the patient refers eyelid asymmetry; physical examination shows mild ptosis and pupil miosis in the left eye. **Conclusions:** The Horner's syndrome is an infrequent pathology, but became an important condition when is associated to neoplasms or neurological disorders. [Hernández G, Cárdenas PL, Gómez AL. Horner's Syndrome secondary to Schwannoma resection. MedUNAB 2008; 11: 239-242]

Key words: Horner's Syndrome acquired, Neurilemmoma, Schwannoma.

* Residente, Especialización en Oftalmología, Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia.

** Neurooftalmólogo, Fundación Oftalmológica de Santander Clínica Carlos Ardila Lülle, Bucaramanga, Colombia.

*** Residente, Especialización en Oftalmología, Universidad del Bosque, Bogotá

Correspondencia: Dr. Hernández, Fundación Oftalmológica de Santander, Bucaramanga, E-mail: german7622@gmail.com

Artículo recibido: 19 de agosto de 2008; aceptado: 30 de octubre de 2008.

Introducción

Dentro de las enfermedades oculares que tienen como causa desórdenes autonómicos se encuentra el síndrome de Horner, una condición neurológica poco frecuente, que cobra importancia en la medida que puede ser adquirida secundario a un procedimiento quirúrgico. El presente caso corresponde a una de estas situaciones, luego de la resección de una masa cervical a nivel de la cadena simpática cervical.

Caso clínico

Se trata de una paciente femenina de 32 años sin antecedentes patológicos conocidos, con masa progresiva de tipo localizado y dolorosa en la región cervical izquierda. Consulta inicialmente a otorrinolaringología, servicio que solicita un TAC simple de región cervical, el cual señala una masa compatible con Schwannoma. Se decide realizar una biopsia excisional de la lesión, teniendo en cuenta que la misma es sintomática y dolorosa. Se realizó el procedimiento quirúrgico; la biopsia indica lesiones nodulares encapsuladas de consistencia semicauchosa de 4.5 por 2.5 cm de diámetro, formada por células fusiformes, algunas de ellas pleomórficas, destacándose células en empalizada y áreas fibrosas laxas con pequeños quistes.

La paciente consulta al servicio de neurooftalmología en el postoperatorio, por presentar asimetría palpebral; relata anhidrosis en hemicara ipsilateral a la cirugía. Se encuentra ptosis y miosis izquierda (figura 1); la ptosis corrige luego de la aplicación de epinefrina. La anisocoria es mucho más acentuada en la penumbra (figura 3). Por el cuadro clínico y el antecedente quirúrgico se hace el diagnóstico de síndrome de Horner adquirido.

Discusión

El Síndrome de Horner se caracteriza por una triada de signos y síntomas (miosis, ptosis y anhidrosis), siendo esta última de presentación variable. Hay formas congénitas (las más frecuentes) o adquiridas por daño de la cadena simpática cervical en cualquiera de sus porciones, ya sea preganglionar o postganglionar; su diagnóstico es principalmente clínico.¹ Este síndrome se describió por primera vez en animales por Claude Bernard en el año 1852; posteriormente Johann Friederich Horner lo informó en humanos, por lo cual se nombró como Síndrome de Claude Bernard Horner.²

El síndrome puede clasificarse según la zona de la vía simpática afectada. Puede ser preganglionar, cuando afecta el plexo braquial; si afecta el ganglio cervical superior, se denomina ganglionar; y cuando afecta la vía cervical superior se denomina postganglionar. Este último se



Figura 1. Ptos y miosis izquierda secundarios.



Figura 2. Corrección de la ptosis posterior a la aplicación de epinefrina.



Figura 3. Anisocoria inducida por penumbra.

presenta frecuentemente secundario a trauma obstétrico, por una inadecuada utilización de fórceps o parto traumático.^{2,3}

Los pacientes que padecen el síndrome de Horner postganglionar de tipo congénito presentan cabello liso y rubor facial del lado afectado por falta de inervación simpática, lo que altera la homeostasis, produciendo una dominancia de las sustancias vasodilatadoras. Pueden presentar heterocromía del iris por falta en el desarrollo de la vía simpática postganglionar, lo que conduce a disminución en la producción de noradrenalina, de la estimulación de melanocitos y la consecuente hipopigmentación iridiana.⁴

La ptosis se presenta de forma incompleta por alteración en la inervación del músculo de Müller; sin embargo, muchas veces es difícil reconocerla pues igualmente hay una falta de inervación simpática del tarso inferior con una mínima retracción palpebral, produciendo la apariencia de enoftalmos, o lo que los autores han llamado ptosis invertida (figura 1).⁴

La miosis se produce por parálisis del músculo dilatador del iris que genera dominancia del esfínter iridiano. Generalmente la desigualdad pupilar es de aproximadamente 1 mm, la cual debe ser evaluada en condiciones de penumbra para evitar la contracción de la pupila contra lateral. En algunos casos hay una dilatación pupilar retardada que se presenta en la pupila afectada posterior a 5 minutos, en ausencia de estímulo luminoso; sin embargo, este hallazgo no está presente en todos los casos.^{1,2,4}

La anhidrosis se presenta por falta de estimulación simpática de las glándulas sudoríparas del lado afectado; la ausencia o disminución de la sudoración se presenta principalmente en la región frontal (Horner preganglionar).³

En pacientes lactantes que no tienen antecedente de trauma obstétrico se puede presentar esta entidad por enfermedades neoplásicas tales como rhabdomyosarcoma, neuroblastoma y carcinoma de células embrionarias, conformando el síndrome de Horner en un signo ominoso en niños y niñas.⁵

El diagnóstico clásicamente se ha realizado con la prueba de cocaína para inducir estimulación simpática y producir diferencia pupilar mayor a 1 mm (figura 2); sin embargo, esta prueba no permite localizar el defecto. Para este fin se realiza la prueba con hidroxianfetamina, la cual se debe realizar 48 horas posterior a la prueba de cocaína, para evitar efecto aditivo. Se considera que la prueba de hidroxianfetamina es positiva cuando hay anisocoria mayor a 2 mm; es diagnóstica de lesión postganglionar en el 85% de los casos.⁶ Si la lesión es preganglionar y la vía postganglionar esta intacta con la prueba se produce dilatación pupilar en el 95% de los casos.⁷ Hay que tener en cuenta que de rutina se debe descartar una lesión a nivel central y cervical realizando una resonancia magnética, la cual tiene como fin la evaluación de la fosa posterior.⁸

El Schwannoma o neurilemmoma es una neoplasia de origen nervioso. Las células de Schwann que rodean los nervios periféricos se originan en la cresta neural; son células bien encapsuladas y que recubren los nervios periféricos, craneales y simpáticos. Los Schwannomas pueden crecer de pares craneales, nervios autonómicos; el nervio es la localización más frecuente. La cadena simpática cervical en raras ocasiones se ve afectada. La mayoría de las lesiones son sintomáticas, tienen un crecimiento lento, apareciendo como una lesión aislada. El diagnóstico preoperatorio puede ser difícil. Normalmente las masas se localizan entre la arteria carótida común y la yugular interna. Es posible realizar un diagnóstico con biopsia por aspiración con aguja fina; sin embargo, es más apropiada la escisión quirúrgica para tener una mejor visualización de las estructuras a este nivel y poder rechazarlas. De forma sorprendente los pacientes no se quejan con frecuencia de los efectos secundarios posquirúrgicos. El riesgo de esta complicación debe ser parte de la información a suministrar a los pacientes antes de un procedimiento quirúrgico de cuello; así se obtendrá un mejor consentimiento informado previo a la cirugía. Así mismo, es recomendable realizar un seguimiento cercano posterior, teniendo en cuenta que se trata de una patología “silente”.^{1,9}

Los neurilemmomas se describen como una masa encapsulada que puede o no estar separada del nervio afectado; dentro de su manejo se describe el pelaje extracapsular para evitar secuelas.¹ Hay que tener en cuenta que más del 50% de los pacientes sometidos a cirugía para escisión del tumor

presenta déficit permanente en la función del nervio comprometido.¹

El diagnóstico del síndrome de Horner puede llevarse a cabo de una forma tan sencilla como la simple identificación de la anisocoria en la exploración del reflejo rojo realizado por oftalmoscopia directa o una imagen fotográfica. Igualmente hay informes del tratamiento de las alteraciones cosméticas que en ocasiones pueden llegar a ser los signos del síndrome pero que resultan más molestos para el paciente, como lo es el caso de la heterocromía iridiana, susceptible de ser tratada con análogos de las prostaglandinas disponibles para el tratamiento del glaucoma, las cuales producen una hiperpigmentación iridiana. También hay registro de tratamiento de ptosis leve con noradrenalina para producir un aumento en la excursión palpebral.¹⁰⁻¹²

No hay que dejar de lado que dentro del diagnóstico del síndrome de Horner hay que tener presentes entidades tanto infecciosas como traumáticas, pasando por las inflamaciones inespecíficas y neoplasias. Por ellos es que en su diagnóstico juega un papel crucial la historia clínica, haciendo énfasis en los antecedentes del paciente y un examen físico completo.⁹

Conclusiones

Teniendo en cuenta la gran variedad de enfermedades y circunstancias en las cuales podemos tener un paciente con síndrome de Horner manifiesto clínicamente, es necesario mantener un alto grado de sospecha en los pacientes que consultan, independientemente de la especialidad o área de trabajo, pues la evidencia del daño a nivel de las estructuras nerviosas, ya sea a nivel de la cadena simpática cervical o del sistema nervioso central muchas veces es muy evidente sin ser adecuadamente diagnosticado y menos correlacionado con la historia del paciente, que en esta entidad clínica en particular tiene vital importancia. Además del alto grado de sospecha clínica que ha de tenerse, se debe buscar esta condición en pacientes que han sido sometidos a cualquier tipo de cirugía cervical, indagando el tipo de cirugía y posibles complicaciones relacionadas con el procedimiento, pues de allí se desprende un adecuado diagnóstico y enfoque terapéutico que permita una mejor calidad de vida, los que es de especial relevancia en esta patología dado que se cuenta con terapéuticas simples no invasivas para la mayoría de los casos.

Referencias

1. Valentino J, Boggess MA, Ellis JL, Hester TO, Jones R. Expected Neurologic Outcomes for Surgical Treatment of Cervical neurilemmomas. *Triological Society Papers*. 1998; 108:1009-13.

2. Aliaga JJ, Marcos C, Serrano C, Gato R. Oftalmología de atención primaria. En: Neurooftalmología. Barcelona. Editorial Jims. 1980: Pag 351.
3. García E, Redondo I, del Río S, Reinoso C, López JA, Gutiérrez A. Atlas de urgencias en oftalmología. Barcelona. Editorial Glosa. 2003. Pag 259.
4. Smith SA, Smith SE. Bilateral Horner 's syndrome: detection and occurrence. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999; 66:48-51.
5. George NDL, Gonzalez G, Hoyt CS. Does Horner's syndrome in infancy require investigation? Br J Ophthalmol 1998; 82:51-4.
6. Danesh-Meyer HV, Savino P, Sergott R. The correlation of phenylephrine 1% with hydroxyamphetamine 1% in Horner's syndrome. Br J Ophthalmology 2004; 88:592-3.
7. Parsa CF, George NDL, Hoyt CS. Pharmacological reversal of ptosis in a patient with acquired Horner's syndrome and heterochromia. Br J Ophthalmol 1998; 82:1090.
8. Chipman JN, Kunschner J. Unilateral ptosis and miosis caused by pneumomediastinum. Neurology 2007; 68:1155.
9. Politi M, Toro C, Cian R, Costa F. Horner's syndrome due to a large Schwannoma of the cervical sympathetic chain: report of case. J Oral Maxillofac Surg 2005; 63:707-10.
10. Oysu C, Kulekci M, Sahin AA. An unusual complication of tracheostomal stenosis: fractured tracheostomy tube in the tracheobronchial tree. Otolaryngol Head Neck Surg 2002; 127:122-3.
11. Kawasaki A, Kardon RH. Evaluation of a simple photographic technique to detect pupillary dilation lag due to Horner's syndrome. Neuroophthalmology 2004; 28:215-9.
12. Oksuz P, Tamer O, Melek IM. Latanaprost treatment of the heterochromia in a patient with acquired Horner's syndrome. NeuroOphthalmology 2006; 30:129-31.