

Comunicación corta

Pupila de ADIE asociada a neuropatía craneal

Adie's pupil Associated to Cranial Neuropathy

Pilar Merino¹, Raquel Blanco Soler², Pilar Gómez de Liaño²

Sección de Motilidad Ocular. Servicio de Oftalmología. HGU Gregorio Marañón.
Madrid. España

Resumen

Objetivo/método: La pupila de Adie secundaria a múltiples causas o idiopática, presenta midriasis, paresia de la acomodación, hipersensibilidad a agentes colinérgicos, dificultad en visión próxima, y fotofobia.

Resultado/Conclusiones: Paciente con paresia del VI nervio recurrente secundaria a cordoma de clivus y resuelta con toxina botulínica en recto medio, cirugía y tomoterapia del tumor. Con 18 años refiere visión borrosa de cerca, sordera izquierda, y midriasis OD. La RM mostró leve adelgazamiento de los nervios ópticos. La pupila de Adie podría estar asociada a la neuropatía consecuencia de la tomoterapia, o ser un hallazgo casual sin relación con la toxina botulínica previa.

Palabras clave: *Pupila de Adie, neuropatía craneal, tomoterapia, paresia VI nervio.*

Summary

Purpose/Method: Adie's pupil secondary to multiple causes or idiopathic, is identified because of mydriasis, palsy of accommodation, denervation cholinergic hypersensitivity, reduced near vision and photophobia.

Results/conclusions: patient with recurrent sixth nerve palsy secondary to clivus chordoma, resolved with botulinum toxin in medial rectus, tumor surgery and tomotherapy. When she was 18, presented reduced near vision, left deafness, and RE mydriasis. Resonance magnetic imaging showed mild optic nerve thinning. Adie's pupil might be associated to cranial neuropathy secondary to tomotherapy, or a casual finding not related to previous botulinum toxin

Key words: *Adie's pupil, cranial neuropathy, tomotherapy, sixth nerve palsy.*

Introducción

La pupila tónica de Adie se produce generalmente por lesión en el ganglio ciliar y/ o nervios ciliares cortos. Entre sus causas se han descrito infecciones, tumores, cirugías orbitarias, enfermedad neurológica, traumatismos, idiopática,

etc. (1). Se caracteriza por midriasis, con parálisis segmentaria del esfínter del iris, respuesta tónica a la luz y a la convergencia, paresia moderada a la acomodación e hipersensibilidad por denervación a los agentes colinérgicos. Afecta a mujeres jóvenes (70%), esporádica, unilateral (80%), aunque posteriormente se puede hacer

¹ MD, PhD, HGU. Gregorio Marañón

² MD, HGU. Gregorio Marañón.

bilateral (20%). Se puede asociar con una disminución de los reflejos osteo-tendinosos (s. de Holmes-Adie) (1). La clínica consiste en dificultad en la visión próxima, adaptación a la oscuridad y fotofobia (2).

Caso clínico

Paciente de 4 años con diplopía, cefalea e infección de vías respiratorias altas, sin enfermedades previas. La agudeza visual era 1 en ambos ojos, tortícolis con cara derecha y limitación de la abducción del ojo derecho (OD) (fig. 1). Resto de la exploración ocular era normal. Se diagnosticó de paresia del VI nervio. El estudio neurológico y las pruebas de imagen con RM craneal no demostraron ningún hallazgo, filiendo la paresia como idiopática o vírica.

A los tres años, nuevo episodio de diplopía, con endotropía de 20°, y limitación abducción OD grado -1. Se administró toxina botulínica: Botox® (Allergan, Inc, Irvine, California, USA), 5 ui en recto medio OD, resolviéndose el cuadro. Una nueva RM demuestra cordoma de clivus, que es intervenido quirúrgicamente. Con 8 años refiere nuevo episodio de diplopía horizontal. A la exploración motora se objetiva endotropía intermitente, sin limitación en las ducciones, ni tortícolis. Test de Worth no supresión, TNO negativo. Una nueva RM objetiva crecimiento tumoral por lo que es operada por segunda vez asociando tomoterapia. La paciente se mantuvo estable, hasta la última revisión, con 18 años, en la que refería visión borrosa en mirada de cerca e hipoacusia izquierda. La agudeza visual era 1 con -2,75 D en la visión de lejos y 0.5 en ambos ojos en la visión cercana (se corrige con +1 D). Test de



Figura 1. Se aprecia limitación de la abducción de OD por paresia de VI nervio craneal.

Worth y TNO, versiones, ducciones, vergencias y cover fueron normales. Se observó anisocoria con midriasis de OD (fig. 2), y disminución del reflejo pupilar directo y consensual. La biomicroscopía demostró movimientos vermiformes de la pupila de OD. Fondo de ojo, OCT, y campimetría fueron normales. A la semana presentó midriasis bilateral y la realización de la prueba de la pilocarpina diluida al 0,2% resultó positiva por lo que se diagnosticó de pupila de Adie aguda. La paciente es remitida a neurología y otorrinolaringología, que diagnosticó de sordera súbita izquierda sin etiología conocida. La RM craneal demostró leve adelgazamiento no significativo de nervios ópticos en su porción pre-quiasmática, pero sin otras alteraciones en la vía óptica; no se observan restos tumorales, ni alteración en los trayectos del III y VI pares craneales, excepto un manguito tumoral alrededor del VI (fig. 3).

Discusión

La pupila de Adie, la causa más frecuente de pupila tónica, comienza bruscamente, y en el 70-90% de los casos asocia una disminución de los reflejos osteo-tendinosos (3). De acuerdo a la literatura revisada, es el primer caso descrito de pupila de Adie asociada a una paresia del VI nervio de etiología tumoral. El diagnóstico de idiopática se debe hacer después de un exhaustivo estudio incluyendo pruebas de neuroimagen y serología, que descarten otras causas implicadas en su aparición (4). La asociación de sordera súbita con pupila de Adie se ha descrito en algún caso raro en la literatura como manifestaciones de síndromes paraneoplásicos (5). En este caso, la inyección de toxina botulí-



Figura 2. Anisocoria derecha.

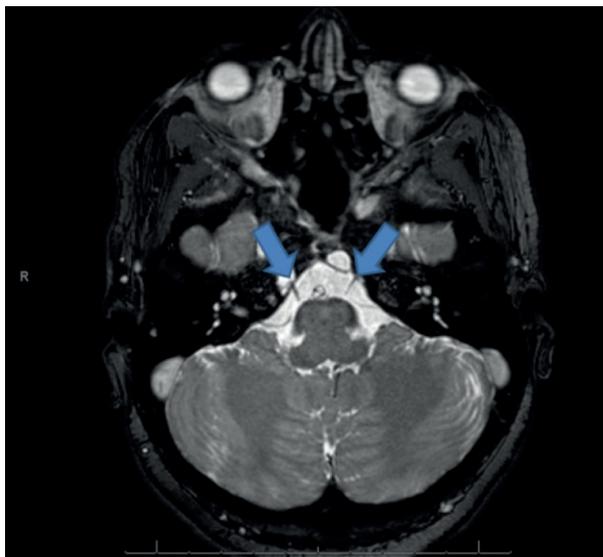


Figura 3. En el corte axial de la RM craneal con secuencia de pares craneales, se visualiza que el trayecto (flechas azules) del VI nervio derecho está más engrosado que el izquierdo.

nica, que ha sido descrita como causa inmediata de midriasis por lesión del ganglio ciliar, se puede descartar ya que habían pasado 10 años del tratamiento. La segunda causa que debemos contemplar es el tratamiento con tomoterapia que es una técnica de radioterapia de intensidad modulada mediante imagen guiada por TAC. Tiene mayor efecto sobre las tumoraciones malignas con menor afectación de estructuras circundantes. Entre los efectos secundarios se han descrito: hiperpigmentación, dermatitis, hipoacusia, conjuntivitis, pérdida de AV, catarata, etc. No se ha descrito asociación de la tomoterapia con pupila de Adie, pero el cuadro brusco de aparición asociado a la hipoacusia aguda pueden ser efectos secundarios, que requiere

estudio evolutivo para valorar otras posibles complicaciones, como la atrofia de los nervios ópticos, debido al adelgazamiento que presentan en la porción pre-quiasmática. La pupila de Adie asociada a neuropatía craneal se ha reportado muy raramente en la literatura (3). Son recomendables los estudios electrofisiológicos, y los estudios de neuro-imagen sobre todo si existen signos y síntomas neurológicos asociados a la pupila de Adie, que permitirán comprender mejor la etiopatogenia de esta entidad (3,6). El tratamiento, en caso de sintomatología, consiste en la corrección de AV de cerca con +1 esférico D, o la pilocarpina al 0,125% (1 gota/día) (7).

Bibliografía

1. Martinelli P. Holmes-Adie syndrome. *The Lancet*. 2000 Nov; 356(9243): 1760-1.
2. Purvin VA. Adie's Tonic Pupil Secondary to Migraine. *Journal of Neuro-ophthalmology*. 1995 Mar; 15(1): 43-44.
3. Mak W, Cheung RT. The Holmes-Adie plus syndrome. *J Clin Neurosci*. 2000 Sep; 7(5): 452.
4. Wabbels BK, Elflein H, Lorenz B, Kolling G. Bilateral Tonic Pupils with Evidence of Anti-Hu Antibodies as a Paraneoplastic Manifestation of Small Cell Lung Cancer. *Ophthalmologica*. 2004 Apr 1; 218(2): 141-3.
5. Bruno MK, Winterkorn JMS, Edgar MA, Kamal A, Stübgen PJ. Unilateral Adie Pupil as Sole Ophthalmic Sign of Anti-Hu Paraneoplastic Syndrome. *Journal of Neuro-ophthalmology*. 2000 Dec; 20(4): 248-9.
6. Kanzas H, Farzan N, Coralic Z. Adie's Tonic Pupil. *Western Journal of Emergency Medicine*. 2012 Dec 1; 13(6): 543.
7. Wirtschafter JD, Herman WK. Low Concentration Eserine Therapy for the Tonic Pupil (Adie) Syndrome. *Ophthalmology*. Elsevier; 1980 Oct; 87(10): 1037-43.