

Midriasis congénita bilateral: a propósito de un caso

Bilateral congenital mydriasis: Case report

REYES RODRÍGUEZ M, GARCÍA GONZÁLEZ M, PÉREZ SILGUERO D,
MEDINA RIVERO F

RESUMEN

Presentamos un caso de midriasis congénita bilateral (MCB) asociada a otras alteraciones oculares en una lactante de 4 meses de edad, sin retraso en el desarrollo psicomotor ni enfermedades sistémicas. Comparamos nuestro caso con los 13 ya descritos en la bibliografía mundial.

Palabras clave: Midriasis congénita, megalocórnea.

SUMMARY

We report a single case of bilateral congenital mydriasis (BCM) associated with other ocular disorders in a four-month-old infant, apparently there is no developmental delay nor other systemic diseases. We compare our case with other thirteen which has been reported in the world literature.

Key words: Congenital mydriasis, megalocornea.

CASO CLÍNICO

Una lactante hembra de 4 meses de edad es remitida para el estudio de una midriasis paralítica bilateral y una posible subluxación de cristalino. Sus padres notaron un tamaño anormal de las pupilas desde el nacimiento, y que éstas no respondían a la exposición a la luz. Subjetivamente creen que ve bien y que presenta fotofobia.

Nació tras un embarazo con amenaza de aborto y un parto normal. No tiene antecedentes patológicos ni familiares de interés.

A la exploración física presenta buen estado general, con buen desarrollo psicomotor y sin anomalías externas. Los pares craneales son normales.

A la exploración oftalmológica presenta ortoforia sin nistagmus latente o manifiesto, y buen reflejo de fijación y seguimiento. Las

Servicio de Oftalmología. Hospital Materno Infantil. Ntra. Sra. del Pino. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Correspondencia:
Miguel Reyes Rodríguez
C/. Agustina de Aragón, 23, 2.º A
35012 Las Palmas de Gran Canaria

pupilas son midriáticas y no responden a la luz ni al reflejo de cerca (fig. 1). La refracción revela:

— Sin fármacos: aproximadamente +1,5 dioptrías esféricas (D) en AO.

— Con sulfato de atropina al 0,5% (una gota cada 12 horas durante 3 días): no se obtiene cambio del diámetro pupilar objetivándose +3 D en AO.

— Con pilocarpina al 2% (una gota cada 15 minutos 3 veces): la pupila se reduce a 7,5 mm aproximadamente (fig. 2), presentando su ojo derecho -6 D y su ojo izquierdo -7 D.

Bajo narcosis se le realiza una exploración ocular de la que se obtienen los siguientes datos: diámetros corneales de 13x13 mm en AO, pupilas redondas y simétricas de aproximadamente 9 mm de diámetro, con restos de membrana pupilar persistente en el OD. No presenta ectopía del cristalino, se visualiza el ecuador y la zónula en los 360° y un pequeño coloboma cristalino en el OD. Las tensiones oculares son de 10 mmHg en ambos

ojos, los medios ópticos son transparentes y el fondo de ojo es normal.

Como pruebas complementarias se le realiza una RMN cerebral que es normal. Los análisis de orina, bioquímica y hematología son normales. Además, se solicita un estudio metabólico con el que se descarta la presencia de homocistinuria.

DISCUSIÓN

La MCB es un cuadro poco frecuente que se caracteriza por la dilatación y la arreflexia pupilar. Tras una revisión bibliográfica sólo hemos encontrado 13 casos clínicos similares, todos ellos en hembras.

White y Fulton (1) describen los primeros 2 casos, que ocurrieron en gemelas monocigóticas, con pupilas midriáticas y mínima respuesta a la luz. La madre de las gemelas presentaba un iris similar, lo que sugirió una herencia autosómica dominante.

Carcamise y Townes (2) describen un único caso de MCB y a través del paciente identifican a otros 7 miembros de la familia con un cuadro similar: las pupilas respondían levemente a la luz y a la instilación de pilocarpina y fenilefrina. Los autores estaban de acuerdo en la posible herencia autosómica dominante, con una forma de limitación sexual, no existiendo viabilidad en los varones.

Richardson y Schulenburg (3) comentan en 1992 el caso de una niña de 2,5 años con MCB, retraso en el desarrollo y atrofia del vermis cerebeloso. En este caso se intentó contraer y dilatar la pupila con pilocarpina y atropina respectivamente sin éxito alguno.

Por último, Graf M (4) publicó en 1996 un caso de MCB asociado a un fallo en la acomodación. Las pupilas no respondían a la luz, ni a la administración de pilocarpina, pero sí se produjo una leve dilatación pupilar con felinefrina.

Al igual que en los casos anteriores, el caso que presentamos es una hembra, no obstante, no podemos hablar de herencia porque no se conocen antecedentes familiares. Al contrario de lo descrito por algunos autores, en nuestra paciente no hay ningún tipo de respuesta a la luz, aunque reacciona mínimamente a la



Fig. 1: Midriasis sin instilación de colirios.



Fig. 2: Midriasis tras instilación de pilocarpina.

administración tópica de pilocarpina al 2%. La lactante no presenta parálisis de la acomodación como se dedujo de la variabilidad refractiva con y sin atropina. De estos hallazgos deducimos, al igual que otros autores, que el nervio ocular motor común está intacto (5) y que este cuadro puede resultar de una falta de sensibilidad colinérgica y/o de una aplasia del músculo esfínter de la pupila.

Tras la exploración con microscopio se descarta la posibilidad del desplazamiento del cristalino, aunque se observa una muesca temporal inferior compatible con coloboma cristalino del OD. Nuestra paciente también presenta una megalocórnea en AO sin cifras altas de tensión ocular ni excavación del nervio óptico, pero a pesar de ello no descartamos la posibilidad de un glaucoma congénito tardío, para lo que necesitará controles periódicos.

El potencial visual en los casos de MCB es bueno, sobre todo cuando se conserva la acomodación. Aunque no se pudo cuantificar la agudeza visual los padres refieren que se desenvuelve con normalidad. El único tratamiento requerido para nuestra paciente fue el uso de gafas de sol para la fotofobia.

La niña no posee las características oculares de la aniridia, presentando una estructura

del iris aparentemente normal. En los ojos anirídicos no existe iris o es muy rudimentario, normalmente padecen de baja visión y algunos casos esporádicos se relacionan con el tumor de Willm. No hay pruebas de estas asociaciones con la midriasis congénita.

En cualquier caso, para determinar si existen otros hallazgos que justifiquen la midriasis se debe practicar una buena anamnesis, una exploración general y oftalmológica completa, en ocasiones con ayuda de pruebas de imagen.

BIBLIOGRAFÍA

1. White B, Fulton M. A rare pupillary defect inherited by identical twins. *J Hered* 1937; 28: 177-179.
2. Carcamise W, Townes P. Bilateral congenital mydriasis. *Am Ophthalmol* 1976; 81: 515-517.
3. Richardson P, Schulenburg WE. Bilateral congenital mydriasis. *British Journal of Ophthalmology* 1992; 76: 632-633.
4. Graf M. Bilaterale kongenitale Mydriasis mit Akkommodationslosigkeit. *Ophthalmologie* 1996 agosto; 93(4): 377-379.
5. Suzuki T, Obara Y, Fujita T, Shoji E. Unilateral congenital mydriasis. *British Journal of Ophthalmology* 1994 mayo; 78(5): 420.