

# Síndrome de Horner por dolicoectasia vertebrobasilar. A propósito de un caso

## *Horner's syndrome by vertebrobasilar dolichoectasia. Case report*

ZANETTI LLISA MR<sup>1</sup>, ROMERO BÁEZ S<sup>1</sup>, TANDÓN CÁRDENES L<sup>2</sup>,  
GONZÁLEZ HERNÁNDEZ A<sup>3</sup>

### RESÚMEN

**Introducción:** La dolicoectasia vertebrobasilar (VBD) se define como un aumento en la tortuosidad, longitud y diámetro de las arterias intracraneales. La clínica de la VBD resulta de la compresión de los nervios craneales y estructuras del tronco cerebral, usualmente con daños en la vascularización de pequeño calibre cerebral. Se asocia con factores de riesgo vasculares como la edad, sexo masculino, hipertensión arterial, antecedentes de infarto de miocardio y lacunar. Presentamos el caso clínico de una paciente en la que se evidenció un Síndrome de Horner por VBD diagnosticada mediante RMN.

**Caso clínico:** Mujer de 53 años de edad, fumadora e hipertensa, valorada por primera vez en mayo de 2010 por ptosis y miosis del OI de 3 semanas de evolución sin disminución de la AV ni otros síntomas y/o signos neurooftalmológicos acompañantes. A la exploración oftalmológica se identificó una ptosis del OI, miosis y enoftalmos, con RFD y RFC conservados. La MOE y el FO no presentaban alteraciones. Se practica test de apraclonidina en consulta de Neurooftalmología que evidenció la inversión de la anisocoria. Se realiza RMN craneocervical que informó una imagen de dólico-mega-basilar con impronta de la misma en el lado izquierdo de la protuberancia.

**Conclusión:** La importancia pronóstica de la VBD no está definida ni existen criterios claros para su diagnóstico. La presentación clínica es variable e incluye casos asintomáticos. En la actualidad no se conocen actitudes terapéuticas específicas para esta anomalía y el manejo debe orientarse según las manifestaciones clínicas.

**Palabras clave:** Síndrome de Horner, dolicoectasia vertebrobasilar, RMN.

### ABSTRACT

**Introduction:** Vertebrobasilar dolichoectasia (VBD) is defined as an increase in the deviousness, length and diameter of intracranial arteries. The consequences of VBD are caused by the compression of cranial nerves and structures of the brain stem, usually accompanied by small vascularization damage. VBD is associated with vascular risk factors such as age,

---

Servicio de Oftalmología, Unidad de Neurooftalmología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

<sup>1</sup> Médica residente del Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

<sup>2</sup> Adjunto del Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

<sup>3</sup> Adjunto del Servicio de Neurología del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

Correspondencia:

Maria Romina Zanetti Llisa romi\_z@hotmail.com

Avenida del Pintor Felo Monzón 32, edificio 10, portal 4, 3º A  
CP 35019. Las Palmas de Gran Canaria.

male gender, high blood pressure, history of myocardial and lacunar infarction. We present a case of a patient which showed a Horner's Syndrome by VBD diagnosed by MRI.

**Case report:** 53 year-old-woman with history of high blood pressure and smoker, which was first explored in May 2010 because of left ptosis and miosis that had started 3 weeks before, without decrease of her VA or any other neuroftalmological signs or symptoms. During the eye exam we observed ptosis of her LE, miosis and enophthalmos with preserved reflections. EOM and EF were normal. We performed an apraclonidine test that showed anisocoria inversion. Cranial and cervical RMN reported a basilar-mega-bean image with a stamp at the left side of cranial protusion.

**Conclusion:** Prognosis of VBD is not defined yet and there are not clear criteria for its diagnosis. Clinical presentation is variable and includes asymptomatic cases. Nowadays there are not known specific therapeutic approaches for this anomaly and the management should be based on the clinical manifestations of each patient.

**Key words:** Horner's syndrome, Vertebrobasilar dolichoectasia, MRI.

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Horner incluye un grupo de signos derivados de la interrupción de la innervación simpática del ojo y la región cutánea hemifacial. Sus hallazgos clínicos incluyen la clásica tríada de blefaroptosis, miosis pupilar y anhidrosis facial ipsilateral (1). La historia clínica, las características de la exploración, las pruebas farmacológicas así como los estudios de imagen pueden ayudar a localizar la lesión y sugerir una etiología. Existen múltiples causas de éste síndrome y la serie más larga en adultos fue descrita por Maloney y col., que hallaron que las causas más frecuentes fueron: tumoral (13%), cefalea en racimos (12%) e iatrogénica (10%); de todos los casos, un 13% correspondían a lesiones de la primera neurona, un 44% a la segunda neurona y 43% a la tercera neurona (2).

Por otra parte, la dolichoectasia vertebrobasilar (VBD) se define como un aumento en la

longitud y en el diámetro de las arterias intracraniales así como también en su tortuosidad.

Las manifestaciones clínicas de la VBD resultan de la compresión de los nervios craneales y estructuras del tronco cerebral, a menudo con daños en los vasos de pequeño calibre del cerebro. Su incidencia oscila entre 0,06 a 5,8% (3) y se asocia con factores de riesgo vasculares como la edad, el sexo masculino, hipertensión arterial, historia previa de infarto de miocardio y de infarto lacunar, pero no con aterosclerosis carotídea (4), aunque también se han descrito casos asintomáticos.

Presentamos el caso clínico de una paciente en la que se evidenció un Síndrome de Horner debido a una dolichoectasia vertebrobasilar dignosticada por RMN.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 53 años de edad, fumadora con antecedentes personales de hipertensión arterial, que fue valorada por primera vez en mayo de 2010 por ptosis y miosis del ojo izquierdo (OI), no fluctuantes, de 3 semanas de evolución sin disminución de la agudeza visual ni otros síntomas y/o signos neuroftalmológicos acompañantes. En urgencias se objetivó una tensión arterial de 230/120 mmHg.

A la exploración oftalmológica se observó una agudeza visual sin corrección de 1 en ambos ojos y tensiones oculares de 14 mmHg. Se identificó una ptosis del OI con DRM1 de 1 mm aproximadamente (distancia margen-reflejo 1 o DMR1 es la distancia entre el reflejo luminoso de la linterna de exploración



*Fig. 1: Imagen digital donde se observa ptosis del OI con miosis y enoftalmos.*

proyectado en la córnea en posición primaria de la mirada (PPM), y el borde palpebral superior; en condiciones normales es mayor de 3 mm) (5), miosis y enoftalmos (figs. 1 y 2a), con reflejos directo y consensual conservados. La motilidad ocular extrínseca se encontraba dentro de la normalidad y en la funduscopia se apreciaba algún signo de cruce arterio-venoso aislado.

Se le realizó en consulta de Neurooftalmología de nuestro hospital un Test de apraclonidina el cual evidenció la inversión de la anisocoria (fig. 2b), por lo que se le realizó una RMN craneocervical que informó la presencia de una imagen de dólico-mega-basilar (fig. 3) que se iniciaba en el ángulo pontocerebeloso izquierdo con un trayecto ascendente hasta la línea media con impronta de la misma del lado izquierdo de la protuberancia. Además se observaron pequeños focos de gliosis de morfología puntiforme en la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales que se interpretó como secuelas de enfermedad isquémica de pequeño vaso. También se solicitó un Eco Doppler de troncos supraaórticos y un TAC de tórax que se encontraron dentro de los límites de la normalidad para su edad.

## DISCUSIÓN

La dolicoectasia intracraneal se asocia con factores de riesgo vasculares como la edad, el sexo masculino, hipertensión arterial, historia previa de infarto de miocardio y de infarto lacunar, pero no con aterosclerosis carotídea (4). Sin embargo, la enfermedad también se ha descrito en pacientes de edad avanzada, sin cambios vasculares ateroscleróticos lo que sugiere una etiología multifactorial (6). También está descrita en pacientes jóvenes con enfermedades del tejido conectivo, enfermedad de Fabry y otros defectos enzimáticos. Las características histológicas de la dolicoectasia son la fragmentación y degeneración de la lámina elástica interna, la disminución de la capa muscular y la hemorragia intramural (7). El flujo sanguíneo en estas arterias dilatadas es ortógrado y anterógrado dentro del mismo segmento, lo que crea obstáculos significativos en la circulación y conduce a la creación de trombos (8).

La dolicoectasia vertebrobasilar (VBD) describe la dilatación de la arteria vertebral

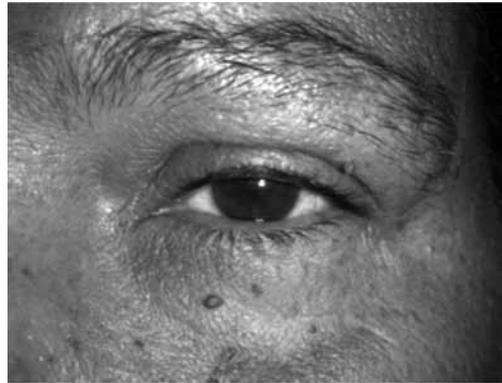


Fig. 2a:  
Fotografía previa a la instilación del colirio de apraclonidina.

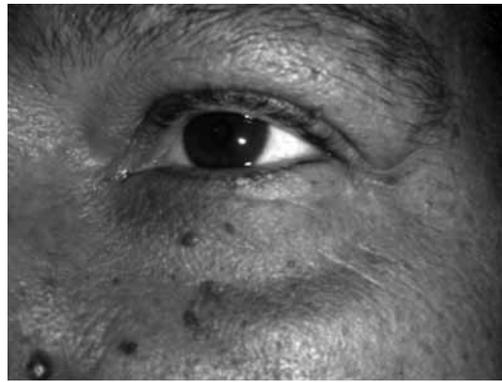


Fig. 2b:  
Fotografía posterior a la instilación del colirio de apraclonidina donde se observa la inversión de la anisocoria.

en su entrada en la arteria basilar. La resonancia magnética cerebral es el método diagnóstico de elección para detectar la dolicoectasia vertebrobasilar (9), pero también se pueden utilizar otros métodos como la ecografía, angioTAC, angioRMN y la angiografía intraarterial con sustracción digital que se considera el gold sandart para obtener imágenes de la arteria vertebral.

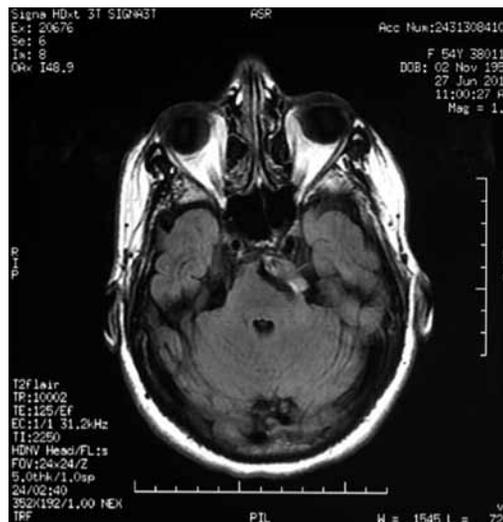


Fig. 3: RMN en la que se observa la imagen de mega-dólico-basilar izquierda dejando su impronta en la protuberancia.

La complicación más frecuente que provoca la dolicoectasia es la compresión de estructuras adyacentes a las arterias vertebrales y basilar. La VBD se puede presentar como hidocefalia obstructiva o con parálisis de los nervios intracraneales. La literatura describe parálisis aisladas del IV y del VI par craneal (PC) (10). Puede causar compresión del II PC con pérdida progresiva de agudeza visual (11) y rara vez produce nistagmo (12) y neuralgia del trigémino, donde esta última puede ser tratada con gran éxito con cirugía microvascular (13). El espasmo hemifacial causado por la VBD es un síntoma que también ha sido registrado (14). En muy raras ocasiones produce tics dolorosos (15). Hafeez et al. establecieron que la VBD es una causa importante de tinnitus pulsátil (16). El vértigo y el vértigo recurrente pueden ser causados por la compresión del tronco cerebral, por lo que la dolicoectasia de la arteria basilar es una posible causa del vértigo (17).

Las investigaciones realizadas sobre la dolicoectasia arterial intracraneal muestran una gran frecuencia de enfermedad de pequeño vaso en pacientes con accidente cerebrovascular (infarto multilacunares, leucoarariosis y dilatación de espacios perivasculares) (18). Parece claro que la propia VBD predispone a los accidentes cerebrovasculares. La mayoría de éstos son isquémicos, aunque en un cierto porcentaje son hemorrágicos (19). Además, la VBD puede conducir a una hemorragia intracraneal, la cual se ha visto asociada con el grado de ectasia y el alargamiento de la arteria basilar, la que puede ser favorecida por la hipertensión y el uso de agentes anticoagulantes (20).

Por otra parte el Síndrome de Horner se refiere a la constelación de signos derivados de la interrupción de la inervación simpática del ojo y anejos oculares. Clásicamente, los hallazgos clínicos incluyen la tríada de ptosis palpebral ipsilateral, miosis pupilar, enoftalmos con o sin anhidrosis facial según la localización de la lesión (si la ésta es de la mitad superior de la hemicara se sospechará una lesión postganglionar distal a la bifurcación carotídea, mientras que si afecta toda la hemicara sería una lesión preganglionar o en la neuro-na central de primer orden). La historia, las características de la exploración clínica y las pruebas farmacológicas pueden ayudar a localizar la lesión y sugieren una etiología (21).

El músculo de Müller recibe inervación simpática y actúa como elevador accesorio del párpado superior por lo que es el responsable de elevación de 2 mm del mismo. El pequeño músculo del párpado inferior que es responsable de la retracción del mismo también recibe inervación simpática. Por lo que puede producir una retracción del párpado inferior o «ptosis inversa» en estos casos, lo que en conjunto puede resultar en un estrechamiento de la fisura interpalpebral, produciendo un enoftalmos aparente.

El tamaño de las pupilas resulta de un balance de fuerzas entre la dilatación y constricción del músculo dilatador del iris inervado por el sistema simpático y del músculo constrictor inervado por el parasimpático. Con la denervación simpática, la fuerza del músculo constrictor del iris no tiene oposición, dando lugar a miosis pupilar y anisocoria sutil de aproximadamente 1 a 1,5 mm. Generalmente el tamaño de la anisocoria es mayor en la iluminación tenue y lo es menor con la iluminación fuerte. La pupila se dilata cuando existe denervación simpática más lentamente en comparación con la pupila contralateral normal cuando las luces se apagan. Este fenómeno se conoce como retraso de la dilatación. Esto ocurre porque el proceso de dilatación de la pupila cuando hay denervación simpática es principalmente pasivo, lo que resulta de la relajación del esfínter del iris. Esta característica puede ser demostrada clínicamente y es un fuerte indicador de Síndrome de Horner como causa de la anisocoria.

Existen test farmacológicos que se pueden utilizar para confirmar el diagnóstico de Síndrome de Horner y para localizar anatómicamente la lesión que causa la denervación simpática. La prueba de la apraclonidina es la más utilizada hoy en día para confirmar la presencia del Síndrome de Horner. La apraclonidina es un agonista  $\alpha_2$  disponible comercialmente como hipotensor ocular que produce una dilatación en los ojos afectados de Síndrome de Horner y un efecto mínimo en ojos normales, dando lugar a una inversión de la anisocoria en estos pacientes, y proporcionando una confirmación diagnóstica bastante fiable. El efecto se produce como consecuencia de su acción sobre los receptores  $\alpha_1$ , que en estos ojos afectados es mayor que en ojos normales por la denervación sufrida.

Debido a la proximidad de las vías corticoespinal y de los nervios craneales a la ca-

dena simpática en el tronco cerebral, el síndrome de Horner central (primera neurona) se produce de forma aislada y poco frecuente. La presentación más común de una lesión en las neuronas de primer orden es el Síndrome medular lateral Wallenberg, como consecuencia de un infarto del territorio de la arteria cerebelosa posteroinferior. Pero también existen múltiples etiologías que pueden afectar a esta primera neurona de la vía simpática a nivel hipotalámico, del tronco cerebral y de la médula espinal cervicotorácica, como tumores, infartos, desmielinización, traumatismos, o como en nuestro caso una arteria basilar dilatada, larga y tortuosa.

Nuestra paciente se encuentra actualmente en seguimiento por el servicio de Neurooftalmología de nuestro hospital, con el descrito Síndrome de Horner y tensiones arteriales controladas.

## CONCLUSION

Muchas veces los signos del Síndrome de Horner pueden ser sutiles, por lo que se requiere una evaluación completa del paciente así como una selección adecuada de las pruebas farmacológicas y de los distintos estudios de imagen.

La importancia pronóstica actual de la VBD no está bien definida ni existen criterios cuantitativos claros para su diagnóstico. La presentación clínica es muy variable e incluye casos asintomáticos.

En la actualidad no se conocen actitudes terapéuticas concretas que sean específicas para esta anomalía y en principio el manejo debe orientarse según las manifestaciones clínicas de cada paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Miller R, et al. The Essentials: Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology, 5<sup>ta</sup> edition, Williams & Wilkins. 1999, 15: 434-44.
2. Maloney WF, Younge BR, Moyer NJ. Evaluation of the causes and accuracy of pharmacological localization in Horner's syndrome. Am J Ophthalmol 1980, 90: 394-402.
3. Pico F, Labreuche J, Cohen A et al. Intracranial arterial dolichoectasia is associated with enlarged descending thoracic aorta. Neurology 2004, 63: 2016-21.
4. Pico F, Labreuche J, Touboul PJ et al. Intracranial arterial dolichoectasia and its relation with atherosclerosis and stroke subtype. Neurology 2003, 61: 1763-42.
5. Mateos Sánchez E, Arruabarrena Sánchez C, Albandea Jiménez A et al. Ptosis palpebral aponeurótica. Studium Ophthalmologicum 2008, 1: 3-19.
6. Sacks JG, Lindenberg R. Dolicho-ectatic intracranial arteries. Johns Hopkins Med J 1969; 122: 95-106.
7. Nakatomi H, Segawa H, Kurata A et al. Clinicopathological study of intracranial fusiform and dolichoectatic aneurysms. Stroke 2000; 31: 896-900.
8. Klötzsch C, Kühne D, Berlit P. Diagnosis of giant fusiform basilar aneurysm by color-coded transcranial Duplex sonography. Cerebrovasc Dis 1994; 4: 371-2.
9. Idbah A, Pico F, Guichard JP et al. Clinical course and MRI changes of basilar artery dolichoectasia: three case reports. Cerebrovasc Dis 2004; 17: 262-4.
10. Goldenberg-Cohen N, Miller NR. Noninvasive neuroimaging of basilar artery dolichoectasia in patient with an isolated abducens nerve paresis. Amer J Ophthalmol 2004; 137: 65-7.
11. Guiris MF, Lam BL, Falcone SF. Optic tract compression from dolichoectatic basilar artery. Amer J Ophthalmol 2001; 132: 283-6.
12. Jacobson DM, Corbett JJ. Downbeat nystagmus and dolichoectasia of the vertebrobasilar artery. J Neuroophthalmol 2002; 22: 150-1.
13. Kraemer JL, Pereira A, David G et al. Vertebrobasilar dolichoectasia as a cause of trigeminal neuralgia: the role of microvascular decompression. Case report. Arq Neuropsiquiatr 2006; 64: 128-31.
14. Rahman EA, Trobe JD, Gerbarski SS. Hemifacial spasm caused by vertebral artery dolichoectasia. Amer J Ophthalmol 2002; 133: 854-6.
15. Singla V, Modi M, Singh P et al. Dolichoectasia of vertebrobasilar system: a rare cause of tic douloureux. Indian J Med Sci 2007; 61: 30-1.
16. Hafeez F, Levine RL, Dulli DA. Pulsatile tinnitus in cerebrovascular arterial diseases. J Stroke Cerebrovasc Dis 1999; 8: 217-23.
17. Welsh LW, Welsh JJ, Lewin B. Basilar artery and vertigo. Ann Otol Rhinol Laryngol 2000; 109: 615-22.
18. Pico F, Labreuche J, Touboul PJ et al. Intracranial arterial dolichoectasia and small-vessel disease in stroke patients. Ann Neurol 2005, 57: 472-9.
19. Baquero M, Yayá-Tur R. Dolichoectasia vertebrobasilar. Rev Neurol 1998; 26: 143-8.
20. Passero SG, Calchetti B, Bartalini S. Intracranial bleeding in patients with vertebrobasilar dolichoectasia. Stroke 2005; 36: 1421-5.
21. Walton KA, Buono LM. Horner syndrome. Curr Opin Ophthalmol 2003; 14: 357-63.