

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

OFTALMOPEDIATRÍA

7

## Anomalías pupilares en la edad pediátrica

Jesús Barrio Barrio

Clínica Universidad de Navarra.



SOCIEDAD ESPAÑOLA  
DE OFTALMOLOGÍA

## OBJETIVOS

- a. Conocer las principales causas de las anomalías pupilares que se presentan en la infancia.
- b. Conocer el protocolo de examen de la anisocoria.
- c. Detectar a los niños que pueden presentar una patología sistémica grave mediante el examen de las pupilas.
- d. Conocer las principales causas del síndrome de Horner infantil.
- e. Conocer las causas de la midriasis pupilar unilateral y bilateral en la infancia.

## INTRODUCCIÓN

### Pupilas isocóricas y normoreactivas

Las pupilas regulan la cantidad de luz que entra en el ojo para adaptarse a las diferencias de iluminación. Además, tienen una función óptica disminuyendo las aberraciones que se producen en el aparato visual. Su diámetro variable está regulado por unos mecanismos neuronales complejos que regulan la respuesta eferente: músculo dilatador (sistema simpático) y el esfínter constrictor (sistema parasimpático), a la aferencia visual (nervio óptico). El equilibrio de estos dos sistemas garantiza que el tamaño de las pupilas sea simétrico (isocóricas) en todas las circunstancias. Los sistemas de control central pupilar están localizados en el hipotálamo (primera neurona del sistema simpático) y mesencéfalo (núcleo de Edinger Westphall, parasimpático).

El reflejo fotomotor depende del sistema parasimpático de tal manera que, ante un estímulo luminoso, ambas pupilas reaccionan con una contracción de la misma velocidad e intensidad. Debido a la decusación de las fibras, ante la estimulación de una sola de ellas y con un sistema aferente indemne, la respuesta de ambas pupilas es simétrica y sincrónica (normo reactivas).

La consulta por anomalías en la pupila es relativamente frecuente en oftalmología pediátrica. Aunque en la mayoría de los casos corresponde a alteraciones benignas, es importante estar alerta para identificar las posibles causas graves que pueden subyacer bajo la alteración de la función pupilar. Algunas alteraciones pupilares son congénitas y por tanto presentarán un reto diagnóstico en el recién nacido o en el lactante. El reflejo pupilar a la luz no está presente hasta la semana 30 de edad gestacional. Habitualmente las pupilas del recién nacido son mióticas y van aumentando gradualmente de tamaño hasta la preadolescencia.

En este capítulo nos referimos específicamente a alteraciones pupilares con implicación neurooftalmológica, quedando excluidas otras malformaciones congénitas estructurales del iris (colobomas, corectopia, policoria, disgenesias del segmento anterior...).

## Pupilas anisocóricas normo reactivas

Aunque las pupilas son normo reactivas, existe una anisocoria que aumenta en la oscuridad.

### a. Anisocoria esencial, benigna o fisiológica:

Es un motivo frecuente de consulta, ya que una diferencia en el tamaño de las pupilas ocurre hasta en el 20% de la población y está presente en el nacimiento (1). En general es una anisocoria similar en luz y en oscuridad y menor de 1 mm, pero puede ser más evidente en la oscuridad (ya que la reactividad pupilar al estímulo luminoso es normal) y suele ser variable de tal modo que los padres dirán que a veces les parece más evidente que otras. Es importante detectar asimetría en las hendiduras palpebrales que nos hagan sospechar un síndrome de Horner por una ptosis leve del lado de la pupila de menor tamaño. Si el paciente está asintomático y no tiene ninguna otra alteración de la motilidad ocular ni ptosis no se precisan más estudios. Los casos dudosos o de difícil exploración requerirán seguimiento y pruebas adicionales.

### b. Síndrome Horner: miosis patológica (una pupila no se dilata normalmente):

Se produce por una afectación del sistema simpático en el recorrido de alguna de las tres neuronas que completan el trayecto de la vía. Desde el centro situado en el hipotálamo, hacen sinapsis en el centro cilioespinal de Budge (médula nivel C8-T1), y posteriormente en el ganglio cervical superior (bifurcación carotídea, ángulo de la mandíbula). Desde allí la tercera neurona sigue el trayecto de la carótida interna (plexo simpático), seno cavernoso, y entra en la órbita mediante el nervio nasociliar y se bifurca en los nervios ciliares largos que inervan en el músculo dilatador del iris. Clásicamente se diagnostica por ptosis, miosis, y anhidrosis hemifacial. La ptosis es característicamente leve (1-2 mm) ya que es la función del músculo simpático de Müller la que está afectada y no el músculo elevador del párpado superior. Puede producirse una apariencia de enoftalmos por el ascenso del párpado inferior (ptosis inversa). Las pupilas reaccionan con normalidad al estímulo luminoso pero la pupila afecta no se dilata en la oscuridad. Los casos congénitos o adquiridos precoces presentan una hipocromía del iris (por falta de migración de las células pigmentarias) aunque tarda varios meses en establecerse y por tanto no es útil para diferenciar estos casos en la época perinatal. Solo en los casos de Horner central o preganglionar existirá una anhidrosis hemifacial por afectación de las fibras sudomotoras simpáticas.

Para el diagnóstico puede utilizarse apraclonidina 0,5% instilada una vez que provocará dilatación de la pupila miótica (hipersensibilidad de denervación) a los 30 o 40 minutos de la instilación y no tendrá efecto en la pupila sana. También revierte la ptosis. Han sido descritas bradicardia y depresión del SNC por instilación de este colirio en niños y por tanto no debe usarse en menores de 1 o 2 años (3). Se puede utilizar fenilefrina 1% para el diagnóstico de síndrome de Horner postganglionar.

La mayoría de los casos congénitos o adquiridos precoces en lactantes son de naturaleza benigna y en ocasiones son idiopáticos (1). La causa congénita más frecuente en la edad pediátrica es el traumatismo en el parto por lesión del plexo braquial. Tam-

bién puede asociarse a lesión del plexo simpático de la carótida interna por traumatismo obstétrico cefálico (fórceps) que podría asociarse con disección carotídea. Puede estar asociado a malformación de Chiari, anomalías vertebrales cervicales, varicela o citomegalovirus congénito, o síndrome PHACE (2). Las causas de un síndrome de Horner adquirido en niños pueden tener un antecedente claro como la cirugía cervical o cardiorádica, un traumatismo del plexo braquial, o una infección de oído medio. Siempre debemos estar alerta ante la posibilidad de que pueda aparecer un síndrome de Horner congénito o adquirido en niños asociado a neoplasias cervicales o torácicas: tumores en la cadena simpática asociados a neurofibromatosis, carcinoma de células embrionarias, rhabdomyosarcoma y especialmente neuroblastoma cervical (1). El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más frecuente en menores de 1 año. Ante la sospecha debe realizarse prueba de imagen y determinación de catecolaminas en orina.

Debe realizarse prueba de imagen a todos los niños con síndrome de Horner congénito o adquirido en los que no exista un claro antecedente de traumatismo obstétrico o cirugía cervical o torácica (3).

### **Pupilas anisocóricas por midriasis patológica unilateral**

Una de las pupilas no reacciona normalmente a la luz, la anisocoria es mayor en condiciones de iluminación.

#### **a. Pupila hiporreactiva o arreactiva postraumática.**

Habrà un claro antecedente de traumatismo ocular cerrado con lesión del esfínter pupilar. Según la severidad del traumatismo pueden recuperar la función al menos parcialmente al cabo de los meses.

#### **b. Pupila con dilatación farmacológica.**

Lo más frecuente es que sean por agentes parasimpaticolíticos al haber estado en contacto con producto químico: plantas, broncodilatadores anticolinérgicos. La pilocarpina al 1% no podrá revertir esta midriasis a diferencia de las demás causas.

#### **c. Pupila tónica.**

Alteración de la vía pupilar parasimpática por afectación en el ganglio ciliar. Puede ser por causa local (traumática, inflamatoria), asociado a patología sistema nervioso autonómico, o aislada (pupila de Adie). Es más frecuente en adultos, en niños puede ocurrir tras una infección vírica (3). Es una pupila con reactividad muy enlentecida a la luz y con redilatación también lenta. Hay movimientos vermiformes en la lámpara de hendidura. La instilación de pilocarpina al 0,125% provoca miosis a los 45 minutos por hipersensibilidad de denervación.

#### **d. Parálisis III par craneal (PC).**

Las fibras pupilomotoras viajan en el trayecto del III PC. Es infrecuente que se encuentre una midriasis pupilar aislada provocada por patología compresiva del III PC. Generalmente, la midriasis y parálisis de la acomodación irán acompañadas de alteración de la motilidad ocular extrínseca (ptosis y exotropía). La pilocarpina al 1% provocaría una contracción en estos casos. En la infancia es frecuente la alteración pupilar en los casos

de parálisis del III PC sin valor localizador de la lesión. En todos los casos de parálisis de III PC en la edad pediátrica debe realizarse RMN con contraste y angio RMN (3).

### Defecto pupilar aferente relativo

Es importante explorar la presencia de un defecto pupilar aferente relativo (DPAR) en lactantes y niños preverbales con sospecha de pérdida de visión unilateral. En estos casos las pupilas son isocóricas porque la eferencia es normal en las dos pupilas y el impulso aferente del ojo sano controla el tamaño de las dos pupilas. Las neuropatías ópticas unilaterales (glioma óptico, neuritis, neuropatía óptica de Leber, hipoplasia de nervio óptico...) y algunas enfermedades retinianas cursarán con un DPAR. La pupila no se contraerá a la luz, pero sí con el estímulo acomodativo de cerca. En presencia de un DPAR con exploración de fondo de ojo normal se deberá realizar examen con RMN para descartar patología compresiva del tracto óptico anterior.

### Pupilas en midriasis bilateral

#### a. Midriasis congénita bilateral (Aniridia parcial).

Se trata de una afectación rara con unas pupilas congénitas dilatadas y arreactivas por una aplasia o hipoplasia de los músculos esfínter y dilatador del iris desde el nacimiento sin reacción a la luz, ni a ningún colirio. Con frecuencia presentan restos de una membrana pupilar persistente y ausencia de acomodación. Puede presentarse aisladamente o asociado a otras patologías sistémicas de musculo liso, y en algunos casos con complicaciones cerebrovasculares severas con riesgo vital (mutaciones en el gen *ACTA2*) (2), y en otros casos con afectación del cerebelo y ataxia (Síndrome Gillespie).

#### b. Midriasis reactiva o hiporreactiva bilateral.

Son casos de midriasis, pero con reactividad pupilar normal o más frecuentemente enlentecida (reflejos fotomotores disminuidos o retardados, pupilas perezosas, hipo reactivas):

1. Síndrome mesencefálico. Los núcleos pupilomotores parasimpáticos se encuentran en el mesencéfalo dorsal y son especialmente susceptibles a la compresión del tronco del encéfalo por aumento de la presión intracraneal. Característicamente se produce un síndrome de Parinaud y una disociación luz-cerca (1). En niños pequeños puede producirse en casos de hidrocefalia por estenosis congénita del acueducto, y en niños más mayores por tumores de la glándula pineal. También se produce en pacientes con alteración en el estado de consciencia que han sufrido un traumatismo cerebral severo, o presentan una herniación cerebral por compresión en estos casos acompañados de otros síntomas neurológicos.
2. Botulismo. Los pacientes tendrán múltiples signos y síntomas de alteración colinérgica incluida pupilas dilatadas y poco reactivas, paresia de la acomodación, ptosis y oftalmoplejía.
3. Crisis convulsivas. Durante las crisis puede presentarse midriasis.

4. Algunos fármacos sistémicos pueden inducir midriasis como algunos inhaladores (betabloqueantes), atropina, dopamina.
5. Defectos pupilares aferentes bilaterales. Los reflejos pupilares estarán enlentecidos en patología bilateral de nervio óptico, o enfermedades congénitas de la retina. En examen de un bebé ciego el examen pupilar puede ser de utilidad para distinguir patología del tracto óptico anterior del déficit visual cortical que tendrá reactividad pupilar normal (2).

### Miosis bilateral

Existe una rara miosis congénita bilateral por ausencia del músculo dilatador del iris, que puede acompañarse de otras malformaciones oculares. Puede producirse miosis bilateral por exposición a medicación sistémica que produzca miosis como algunos antiepilépticos, opiáceos o la miosis bilateral tónica en algunas encefalitis o encefalopatías metabólicas.

### MENSAJES CLAVE A RECORDAR

1. La anisocoria esencial ocurre hasta en el 20% de la población y está presente en el nacimiento.
2. Debe realizarse estudio de imagen en los casos de Horner congénito o adquirido sin antecedentes de traumatismo obstétrico o cirugía cervical o torácica.
3. En todos los casos de parálisis de III PC en la edad pediátrica debe realizarse RMN con contraste y angio RMN.
4. Debe explorarse la presencia de un DPAR en lactantes y niños preverbales con sospecha de pérdida de visión unilateral.
5. Las pupilas hiporreactivas bilaterales obligan a descartar la patología que las justifique que puede ser tanto de causa ocular como central.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Miller NR, Walsh FB, Hoyt WF; Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology: The Essentials; Wolters Kluwer; 3<sup>rd</sup> Edition, 2016.
2. Brodsky, MC; Pediatric Neuro-Ophthalmology; 3<sup>rd</sup> Edition; Springer 2016.
3. Noval S, Rubio Aparicio P, Velázquez, Fragua R, Buitrago M, Anisocoria en el niño. Acta Estrabológica 2019; 2:165-180.

**PREGUNTA TIPO TEST**

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

- 1. Niño de 4 meses los padres consultan porque tiene las pupilas de distinto tamaño, una más grande que la otra especialmente cuando está en la cuna con la luz apagada:**
  - a) Se trata de una pseudoanisocoria.
  - b) No debe instilarse colirio de apraclonidina 0,5%.
  - c) Aunque todavía no tiene ptosis es el inicio de una compresión del IIIIPC.
  - d) Lo más probable es que naciera así.
  - e) Hay que solicitar RMN cervical y torácica inmediatamente.
  
- 2. Niño de 3 años con pupila derecha más miótica y más hipocrómica que la izquierda en baja iluminación. Tuvo un parto instrumentado:**
  - a) Tendrá una hiperreactividad por denervación en la pupila derecha.
  - b) Tendrá un predominio del tono simpático sobre el parasimpático en su pupila derecha.
  - c) La heterocromía de iris indica una patología de larga evolución.
  - d) Requiere examen con RMN.
  - e) El principal diagnóstico de sospecha es un tumor de la cadena ganglionar simpática cervical.

**3. Recien nacido a término que presenta arreflexia pupilar con pupilas midriáticas. Exploración neuropediátrica normal en este momento:**

- a) Hay que descartar patología compresiva craneal.
- b) Se debe interrogar a las enfermeras de si han instilado algún colirio.
- c) Podría tener mayor riesgo de enfermedades cerebrovasculares.
- d) El colirio de pilocarpina 1% producirá una miosis si la dilatación es farmacológica.
- e) El examen con lámpara de hendidura es clave en este caso.