

NEUROFTALMOLOGÍA

14

Anatomía de la vía pupilar y anomalías pupilares

Laura Sánchez Vela¹, Bernardo Sánchez Dalmau²

¹ Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

² Institut Clinic d'Oftalmologia. Hospital Clínic. Barcelona.



OBJETIVOS

- Conocer la anatomía de la vía pupilar.
- Identificar aquellas anomalías patológicas de la vía pupilar:
 - Defecto pupilar aferente.
 - Alteraciones de la vía simpática.
 - Alteraciones de la vía parasimpática.
- Afrontar el abordaje diagnóstico de las anomalías pupilares.

INTRODUCCIÓN

La pupila es un importante marcador de disfunciones oculares y/o neurológicas, pudiendo representar una situación que ponga en peligro la vida del paciente.

La exploración pupilar es accesible, requiriendo solo unos instrumentos tan sencillos como una luz, una regla para medirlas y algunos colirios.

Es básico, **localizar la zona neuroanatómica** de la lesión usando los medios clínicos y farmacológicos necesarios, y una vez identificada, conocer los **procesos que más frecuentemente** afectan a la región en cuestión.

ANATOMIA Y FISIOLÓGIA PUPILAR

La superficie anterior del iris está dividida en dos zonas concéntricas: la zona ciliar periférica y la zona central pupilar.

El **músculo dilatador pupilar** se origina en la raíz del iris y se encuentra en el interior de la porción de la capa anterior del epitelio pigmentario del iris. Se encuentra orientado radialmente y termina a unos 2 mm del margen pupilar. Es el responsable de la **dilatación pupilar**, dado que contracciones en estas fibras musculares ampliarán el diámetro pupilar.

El **esfínter iridiano** se encuentra en el estroma ocupa la zona de los 2-3 mm del margen pupilar y tiene una disposición circunferencial. La contracción de sus fibras produce una **disminución del diámetro pupilar**.

La **contracción o miosis** fisiológica de la pupila está mediada por el **sistema nervioso parasimpático** a través de la inervación **colinérgica del esfínter pupilar**, y puede ocurrir como respuesta a un **estímulo luminoso o a la fijación a un objeto cercano** (en contexto de la triada de cerca que incluye miosis, convergencia y acomodación).

La **dilatación o midriasis** fisiológica de la pupila está mediada por el **sistema nervioso simpático** a través de la inervación **catecolaminérgica del músculo dilatador** de la pupila.

Miosis o constricción pupilar

Vía pupilar de respuesta a la luz (fig. 1)

El reflejo pupilar a la luz se inicia en la retina con la transducción de la energía luminosa por los **fotorreceptores** de la retina.. Los **bastones** son muy sensibles a la luz de baja intensidad, mientras que los **conos** –se concentran en la mácula– son responsables de la visión de la agudeza visual de alta resolución y de la visión de los colores. Estos establecen conexiones sinápticas con las células bipolares, que se comunican entre ellas de forma horizontal y con las células amacrinas. Las células bipolares, a su vez, realizan sinapsis con las **células ganglionares**.

Recientemente se ha descubierto un tercer tipo de célula fotosensible; existe una minoría de **células ganglionares** (alrededor del 5%) que son **fotosensibles** e independientes de la fotoactivación mediada por conos y bastones.

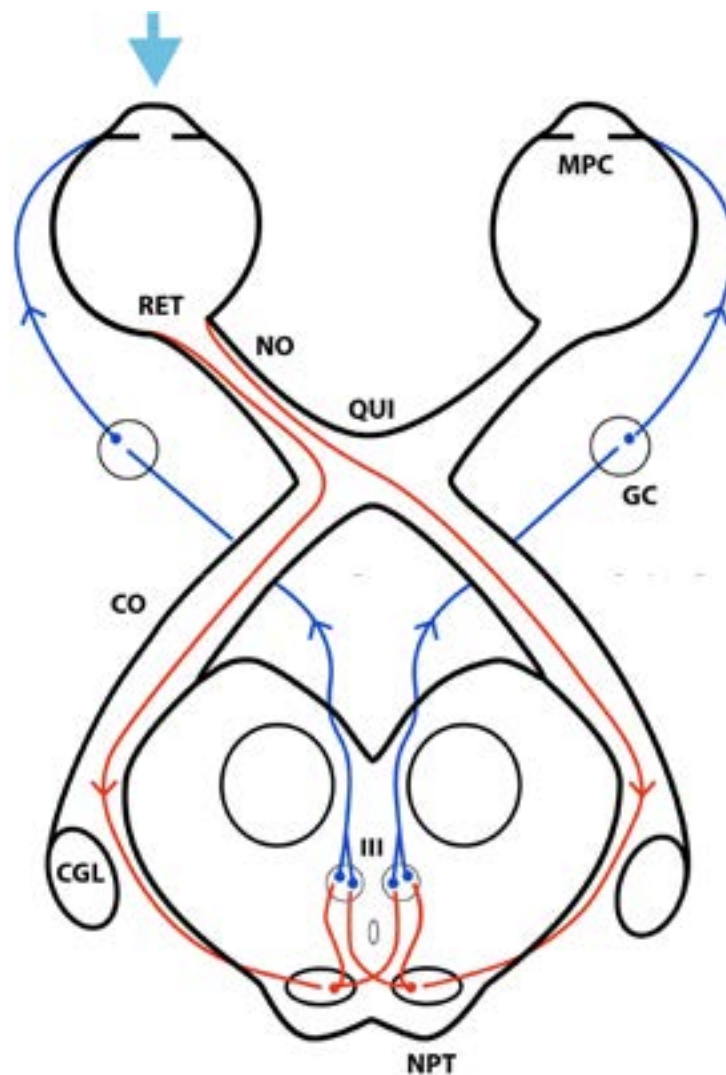


Figura 1: Vía del reflejo pupilar. RET: retina, NO: Nervio óptico, QUI: Quiasma, CO: Cintilla óptica, CGL: Cuerpo geniculado lateral, NPT: Núcleos preteccionales, GC: Ganglio ciliar.

A partir de la **capa de fibras nerviosas** los axones siguen por el **nervio óptico** hasta el **quiasma**, donde se produce la hemidecusación de las fibras. En la **cintilla óptica**, algunos axones parecen bifurcarse, proyectándose hacia el cuerpo geniculado lateral (estímulo visual) y al área pretectal (estímulo luminoso pupilar). Estos últimos dejan la cintilla óptica en su porción posterior, entrando en el área pretectal del mesencéfalo y establecen sinapsis con los **núcleos olivar y sublenticular**. Cada núcleo pretectal es un análogo del cuerpo geniculado lateral en el que recibe el estímulo luminoso del hemicampo opuesto, de la misma forma que cada cuerpo geniculado lateral recibe el estímulo visual del hemicampo opuesto.

Ambo núcleos pretectales distribuyen este estímulo de **forma simétrica** entre los dos núcleos de Edinger-Westphal (**ipsilateral y contralateral**), que se hallan en la zona dorsal del mesencéfalo. El resultado de esta distribución es que una entrada desigual resultante de lesiones de un nervio o de una cintilla óptica **no** generan una anisocoria, ya que esta entrada aferente, a pesar de ser asimétrica, se distribuye de igual manera entre los dos nervios del 3.^{er} par.

Vía del reflejo de cerca

Esta vía neuroanatómica se halla **menos definida**. Se cree que forma un circuito cerrado, que empieza con la valoración de la distancia de fijación, por áreas de asociación localizadas entre los lóbulos parietal posterior y occipital. Posteriormente, esta información se remite a uno o más de centros del reflejo de cerca localizados en el mesencéfalo anterior, que instruye al tercer nervio a aumentar o disminuir el tono de la musculatura intrínseca y extrínseca del ojo para regular la acomodación, convergencia y miosis. Una retroalimentación continua con el córtex visual cerraría el circuito y permitiría su ajuste fino.

Final de la vía pupilomotora común

Está compuesta de dos neuronas.

Las **fibras preganglionares** se hallan en el **núcleo de Edinger-Westphal**, que es el subnúcleo autonómico del **III PC**. Las fibras pupilomotoras acompañan al tercer par craneal al abandonar el mesencéfalo y en el espacio subaracnoideo estas se encuentran en el área mediodorsal del III PC, cercanas a la **arteria comunicante posterior**.

Al entrar en el seno cavernoso, las fibras pupilomotoras se distribuyen de forma más difusa en la **zona periférica** del tercer nervio.

Cuando el III PC se separa en sus divisiones superior e inferior –en el seno cavernoso anterior– las fibras pupilomotoras siguen su trayecto junto con las fibras de la **división inferior**, que proporcionan inervación también al recto inferior, oblicuo inferior y recto medio (la división superior inerva solo al elevador del párpado superior).

La división inferior del tercer nervio accede a la órbita a través de la **fisura orbitaria superior**, donde tiene lugar la sinapsis con las fibras postganglionares en el **ganglio ciliar**, usando acetilcolina para activar a los receptores nicotínicos. A partir del ganglio ciliar las fibras postganglionares siguen por los **nervios ciliares cortos** y el espacio supracoroideo para inervar al esfínter de la pupila. La acetilcolina es el neurotransmisor que activa los receptores muscarínicos del esfínter pupilar y el cuerpo ciliar.

Pese a que esta vía es común para la constricción pupilar en respuesta a un estímulo luminoso o a la fijación a un objeto cercano, el **96,5% de las fibras postganglionares** se encargan de la inervación del cuerpo ciliar –que controla la forma del cristalino (acomodación)– y esfínter pupilar como respuesta a la **fijación a un objeto cercano**. Solo una minoría de las fibras postganglionares –aproximadamente un **3.5%**–, se encargan de la inervación del esfínter pupilar en respuesta a un **estímulo luminoso**.

Midriasis o dilatación pupilar

Vía simpática

La vía simpática se compone de un arco de 3 neuronas:

La **primera neurona** se halla en el hipotálamo y sus axones descienden por la formación reticular. A nivel de la parte caudal del núcleo del 3er nervio, se localizan en una posición contigua al núcleo o fascículo del 4.º nervio, y en la unión protuberancia-médula se desplazan lateralmente pasando cerca del núcleos vestibulares. Finalmente, los axones de la primera neurona sinapsan en la sustancia gris intermediolateral de la médula (**centro cilioespinal de Budge-Weller, C8-D1**).

La **segunda neurona** va desde la sustancia gris intermediolateral, sale por la raíz espinal anterior de D1, sigue por las ramas comunicantes anteriores ascendiendo por la cadena simpática cervical hasta establecer sinapsis en el **ganglio cervical superior** –vía **acetilcolina** que activa los receptores nicotínicos–, que se localiza a nivel del ángulo de la mandíbula. En el lado izquierdo, la cadena simpática rodea la arteria subclavia, y su porción más posterior se relaciona con el ápex pulmonar.

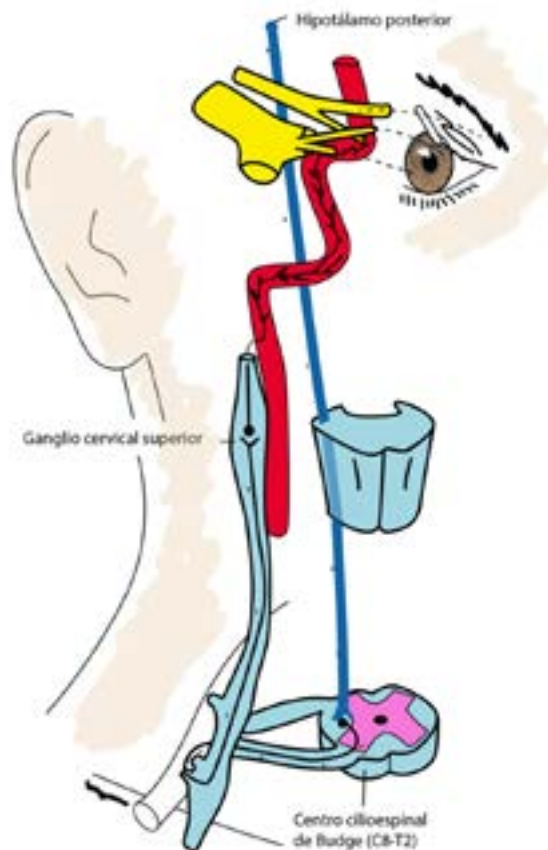


Figura 2: Vía simpática.

Estas dos neuronas constituyen la porción preganglionar de la vía simpática.

La **tercera neurona**, postganglionar, transcurre por la superficie de la arteria carótida común. A nivel de la **bifurcación carotídea**, las fibras que controlan la secreción sudorípara de la cara siguen a la arteria carótida externa, mientras que las otras fibras siguen con la carótida interna, entrando en el **seno cavernoso**, uniéndose a este nivel al 6.º nervio, y entrando en la órbita con la primera rama del nervio trigémino por la hendidura esfenoidal. Los **nervios ciliares largos** son los responsables de la inervación de los músculos tarsales de Müller (superior e inferior) y músculo dilatador de la pupila, mediante **epinefrina y norepinefrina** que estimulan los receptores B1-adrenérgicos.

EVALUACIÓN DE LAS PUPILAS

Anamnesis

La valoración de las pupilas requiere una anamnesis meticulosa, nos puede ayudar revisar fotografías antiguas, deberemos preguntar por síntomas asociados como fotofobia, dificultad para enfocar, diplopía,... y por antecedentes de traumatismos, intervenciones quirúrgicas, migraña, exposición a plantas con efecto anticolinérgico o sustancias midriáticas.

Exploración

Mediante la exploración en la lámpara de hendidura podremos valorar posible inflamación del segmento anterior, desgarros del iris,..., con una regla mediremos el diámetro de las pupilas, en luz y en oscuridad. Exploraremos si se contraen de igual manera, si la redilatación es adecuada y si hay defecto pupilar aferente relativo (DPAR), así como la respuesta a la luz y la respuesta de cerca.

Es importante realizar una exploración completa, valorando la posición palpebral *–margin-to-reflex distance 1 y 2 (MRD1 y MRD2)–*, la función del músculo elevador del párpado superior y los movimientos extraoculares.

Defecto pupilar aferente (DPAR)

La presencia de un **DPAR** es un indicador objetivo y extremadamente sensible de enfermedad de la vía visual anterior (pregeniculada), que puede hallarse incluso con una agudeza visual normal. Cuando se encuentra, este signo indica una afectación diferencial de la función visual de un ojo respecto del otro.

La técnica de exploración se debe realizar en una habitación en semioscuridad, con el paciente fijando un estímulo en la distancia para evitar la miosis inducida por el refle-

jo de cerca. Usaremos una luz brillante que se debe alternar de un ojo a otro cada 3-5 segundos, con el mismo grado de incidencia. La respuesta normal al estímulo luminoso alternante es una constricción pupilar seguida de una redilatación (escape pupilar), hasta que las pupilas alcanzan un diámetro estable con alguna oscilación (hippus). Cuando existe un DPAR, ambas pupilas son mayores cuando se estimula el ojo afecto y menores cuando se explora el ojo normal. Es decir, al pasar del ojo normal al patológico se aprecia una **redilatación pupilar**.

Debemos tener en cuenta que una luz muy brillante puede **enmascarar** algunos DPAR.

Podemos cuantificar el DPAR usando **filtros de densidad neutra**, colocando filtros progresivos con mayor intensidad delante del ojo sano hasta que se igualen las respuestas en ambos ojos.

Dado que es una valoración relativa de un ojo respecto al otro, indica una asimetría de respuesta, pero puede haber afectación bilateral; si la afectación es simétrica no se apreciará un DPAR, sino solo una **respuesta pupilar a la luz lenta**.

Aunque suele ser sinónimo de afectación del nervio óptico, este signo se halla en presente en otras enfermedades, sobretodo de la **retina** con cierta extensión, sobre todo si hay afectación macular.

Las lesiones en la **cintilla óptica** también pueden causar un DPAR. Estas lesiones tienden a producir una hemianopsia homónima incongruente (asimétrica) con un DPAR en el lado del mayor defecto campimétrico. (Pupila hemianóptica de Wernicke).

Existen situaciones en las que no hay una afectación de la vía visual y podemos apreciar un DPAR. Sería en aquellas lesiones que afectarían a la vía de la respuesta a la luz, una vez ya ha abandonado dicha vía visual, justo antes de alcanzar al cuerpo geniculado lateral. Son lesiones en **tronco cerebral** que afectan a las fibras pretectales y puede asociarse a parálisis del 4.º nervio.

Búsqueda de disociación luz-cerca

La **disociación luz-cerca** consiste en la afectación de la contracción de la pupila en respuesta a un estímulo luminoso con un respeto aceptable de la respuesta de cerca.

La respuesta de cerca se debe explorar con la habitación iluminada.

Entre sus causas se hallan las **pupilas de Argyll-Robertson** y el síndrome mesencefálico dorsal.

Pruebas farmacológicas

Usaremos distintos colirios para valorar la respuesta pupilar. Instilaremos la gota en ambos ojos, para comparar la respuesta de ambas pupilas (la pupila sana nos sirve de control).

ANOMALIAS DE LA FUNCIÓN PUPILAR

Anisocoria esencial

Aproximadamente un **15-20%** de la población tiene una anisocoria clínicamente detectable. La diferencia de tamaño pupilar suele ser entre **0,3 y 0,7 mm**, siendo raro que exceda de 1mm. La anisocoria en estos pacientes es prácticamente igual en luz como en oscuridad, aunque puede acentuarse ligeramente en esta última. La diferencia en tamaño pupilar una vez se ha presentado no suele cambiar en posteriores exploraciones, pero se ha descrito que en algunos pacientes puede variar (a veces, durante el mismo día), e incluso revertirse. No tiene significación patológica.

Se debe diferenciar especialmente con el síndrome de Horner, pero la anisocoria esencial o simple no se asocia a retraso en la dilatación pupilar tras la presentación del estímulo luminoso y no hay ptosis.

Alteración de la vía simpática. Síndrome de Horner

Se produce por una afectación de la vía simpática.

Clínicamente se caracteriza por:

- **Miosis. Más evidente en oscuridad.** Podemos observar un retraso en la dilatación de la pupila afecta, al pasar de un ambiente luminoso a uno más oscuro existe un retraso en la dilatación de dicha pupila, por lo que la anisocoria es más evidente durante los primeros segundos de encontrarse en la oscuridad (*dilation lag*).
- **Ptosis.** Dado que las fibras simpáticas que se encargan de la midriasis siguen su trayecto junto con las fibras que inervan los **músculos tarsales de Müller**, en el síndrome de Horner encontraremos **ptosis**, junto con una pequeña elevación del párpado inferior, lo cual puede dar una **falsa sensación de enoftalmos**. La distancia interpalpebral entre ambos ojos no suele diferir en más de 1-2 mm.
- **Anhidrosis de cara y cuello.** Las fibras simpáticas pupilares acompañan también hasta la **bifurcación carotídea** a las fibras que proporcionan la **función sudomotora a las glándulas sudoríparas de la cara**, por lo que podemos encontrar anhidrosis facial ipsilateral, lo cual sería indicativa de lesión de tercera neurona antes de la bifurcación.
- **Hipocromía de iris.** La formación de **gránulos de pigmento por melanocitos estromales en el iris** también se halla bajo control simpático. Por lo tanto, aquellos pacientes que presenten el trastorno antes de los 3 años tendrán hipocromía del iris afecto.

En ocasiones podemos encontrar **hiperemia conjuntival** por vasodilatación por disminución de tono simpático e **hipotensión ocular** por una disminución de producción de humor acuoso en el cuerpo ciliar –proceso estimulado también por el sistema nervioso simpático–.

Etiología

El síndrome de Horner por lesión de la **primera neurona** es raro (13%), la mayoría se deben a **lesión de segunda** (44%, frecuentemente por neoplasia en el ápex pulmonar –tumor de Pancoast–) y **tercera neurona** (43%, disección carotídea).

Las causas pueden ser múltiples. La serie más larga descrita por Maloney et al, describieron que la causa más frecuente era la **tumoral** (13%, afecta casi exclusivamente a las dos primeras neuronas), seguida de **cefalea en acúmulos** (12%) y **iatrogénica** (10%).

En niños existen dos causas principales; **congénita o neonatal** por trauma del plexo braquial durante el parto. En casos en que no haya evidencia de este antecedente se debe descartar la existencia de un **neuroblastoma cervical o mediastínico**.

Para confirmar el diagnóstico nos ayudaremos de la respuesta a los siguientes test con colirios:

- **Test de la cocaína.** La cocaína impide la reabsorción en las terminaciones presinápticas de la noradrenalina, neurotransmisor liberado entre las neuronas simpáticas post-ganglionares y las células del músculo dilatador del iris.

Se instila una gota de cocaína al 5-10% en cada ojo y a los 5 minutos, y se observa la respuesta al cabo de 30-40 minutos. Esta prueba permite confirmar el diagnóstico, pero no permite su localización topográfica. Actualmente puede estar en desuso por la dificultad de obtener el colirio de cocaína.

En el ojo normal, la administración de cocaína produce una **midriasis**. Si ambas pupilas se dilatan de la misma forma, cuando existe una anisocoria, se diagnostica de anisocoria fisiológica.

Si existe una interrupción de la vía simpática, la pupila no se dilata o se dilata poco si esta interrupción es parcial, **umentando la anisocoria**. Se considera un resultado patológico cuando la anisocoria aumenta más de 0,5 mm.

- **Test de la apraclonidina.** La apraclonidina es un agente hipotensor ocular que tiene efecto agonista sobre los receptores alfa-2, así como un efecto agonista débil de los **receptores alfa-1 del músculo dilatador del iris**. Está totalmente contraindicada en niños por riesgo de depresión respiratoria y letargia. En el ojo normal el efecto dilatador de la apraclonidina es mínimo o está ausente, pero en el síndrome de Horner se desarrolla una **hipersensibilidad alfa-1 por denervación** y la apraclonidina produce un efecto dilatador de la pupila. La prueba se realiza con apraclonidina al 0,5 o al 1%, y se considera positiva cuando se invierte la anisocoria. También se puede observar una mejoría de la ptosis.

Colirio	Función	Positivo Horner
Cocaína	Inhibe reabsorción noradrenalina (si Horner no hay NA)	Pupila sana se dilata y afecta no se dilata → umenta anisocoria
Apraclonidina	Estimula receptores alfa 1 (si Horner hipersensibilidad R. Alfa 1 por denervación)	Pupila afectada se dilatará mientras que sana no → inversión anisocoria

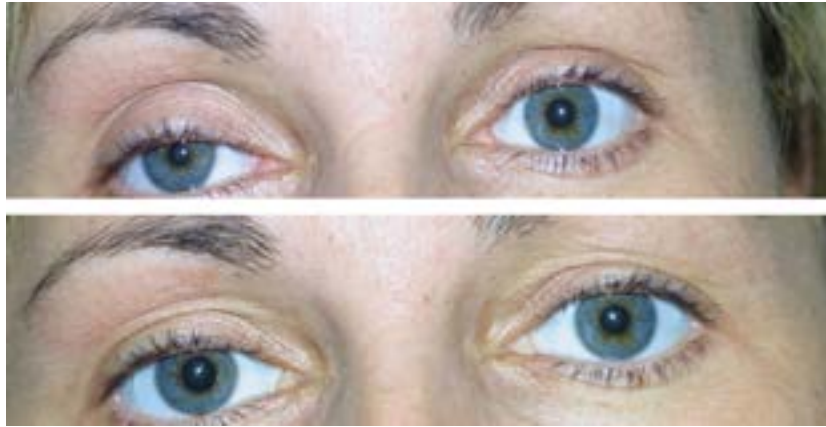


Figura 3: Test de apraclonidina. Respuesta de la pupila patológica a la instilación de apraclonidina al 0,5%. Obsérvese también, la elevación palpebral. No se aprecia ninguna respuesta ni en la pupila normal ni en el párpado del mismo lado. Este hecho es llamado anisocoria reversa.

En un síndrome de Horner se debería hacer el siguiente *estudio*:

- En **niños** con síndrome de Horner **sin** evidencia de traumatismo del parto, se deben obtener estudios de imagen para excluir **tumores mediastínicos o cervicales** (TC torácico y cervical, determinación de catecolaminas en orina de 24 horas).
- En adultos, una vez confirmado el diagnóstico con la **prueba de la cocaína o de apraclonidina**.

Un **síndrome de Horner doloroso y agudo** nos debe orientar a una **disección carotídea**, típicamente el dolor se presenta en un área localizada de la cara o de la cabeza ipsilateral al lado de la disección, es intenso y frecuentemente acompañado de tinnitus. Debe llevarse a cabo una **RM y angiRM cerebral y cervical**. Si no se observa heterocromía del iris (signo de afectación en la infancia), el paciente no presenta cefalea en acúmulos y el defecto no se puede atribuir a traumatismo o cirugía, se deben obtener pruebas de imagen de cabeza (RM cerebral), cuello (RM cervical) y tórax alto (TC tórax).



Figura 4: Ptosis, miosis y heterocromía del iris en un paciente con síndrome de Horner derecho congénito.

Alteración de la vía parasimpática

Parálisis III PC

Las fibras pupilares del III PC, como hemos visto, se originan en los **subnúcleos de Edinger-Westphal en el mesencéfalo**, lesiones a este nivel se acompañarán de otra clínica neurológica, como temblor contralateral (afectación del núcleo rojo en el síndrome de Benedikt) o hemiparesia contralateral (afectación haces corticoespinales en el síndrome de Weber).

Durante el trayecto del nervio, las fibras pupilares ocupan la **porción más periférica** de este, y esta localización **superficial** las hace vulnerables a la compresión externa (aneurisma, tumor o hernia transtentorial). La causa más importante de compresión es un **aneurisma de la arteria comunicante posterior en su unión con la arteria carótida interna**. Es raro que una midriasis aislada se deba a un aneurisma, pero esta situación se puede dar y en este caso es más probable que se deba a una aneurisma de la arteria basilar que de carótida interna.

En una parálisis de III PC producida por mecanismo traumático o compresivo (no de causa isquémica) puede haber en algunos casos una **regeneración aberrante**, en este caso las fibras motoras destinadas a los músculos extraoculares podrían acabar inervando el esfínter pupilar, lo que haría que la pupila no respondiera adecuadamente a la luz pero sí al producirse movimientos oculares.

Cuando se afecta el tercer nervio en el **seno cavernoso** se debe considerar que puede haber también una **afectación simultánea del sistema simpático**, por lo que se apreciaría una pupila no dilatada, que no debe confundirse con un resquetto pupilar. En caso de sospecha de afectación del sistema simpático, se confirmaría con el test de la cocaína o apraclonidina.

Pupila tónica

Se produce por una lesión en el ganglio ciliar y/o nervios ciliares cortos, pudiendo generar una **oftalmoplejía interna** (iridoplejía + cicloplejía). Se caracteriza por una parálisis segmentaria del esfínter, una respuesta tónica a la luz y de cerca, una **disociación luz-cerca** (el reflejo a la luz se afecta de forma más importante) y sensibilidad por deneración a los agentes colinérgicos a baja concentración.

Existen múltiples causas:

Pupila tónica local

Típicamente unilateral, se ha descrito en contexto de procesos inflamatorios, infecciosos e infiltrativos que afectan al ganglio ciliar de forma aislada o como parte de un proceso sistémico.

Pupila tónica neuropática

Generalmente bilateral, es una manifestación de una **neuropatía generalizada**, periférica o autonómica que también afectan al ganglio ciliar, los nervios ciliares cortos o a ambos.

Síndrome de Adie

Es la causa **más frecuente** de pupila tónica. Se trata de una condición idiopática en que se produce una denervación aguda del cuerpo ciliar y el esfínter del iris seguida de una **regeneración aberrante**.

Suele afectar a **mujeres** (70%) jóvenes (20-40 años), y en el 90% de los casos inicialmente es unilateral. Puede bilateralizar con un incidencia aproximada de un 4% anual. Puede asociarse a una disminución o abolición de los reflejos osteotendinosos profundos (70-90% de los casos, por afectación de los ganglios dorsales en la médula espinal), en cuyo caso hablamos de **síndrome de Holmes-Adie**.

Los síntomas suelen ser dificultad en visión próxima, fotofobia y dificultad de adaptación a la oscuridad y anisocoria. En el momento agudo se afecta tanto la reacción pupilar a la luz como a los estímulos cercanos, pero tras unas semanas o meses la respuesta a estímulos cercanos se va incrementando, mientras que la reacción a la luz persiste severamente afectada, por lo que observamos una **disociación luz-cerca**.

En la lámpara de hendidura se puede apreciar una parálisis segmentaria del esfínter, con unos movimientos típicos descritos como **vermiformes**.

Existe una **hipersensibilidad a la pilocarpina diluida**, la disminución de la actividad sináptica colinérgica por denervación del esfínter pupila provoca un **aumento en el número de receptores postsinápticos** que genera una respuesta exagerada a colinérgicos exógenos débiles como la **pilocarpina al 0,125%**. En una pupila normal, el efecto de esta concentración es insignificante, mientras que si hay hipersensibilidad por denervación se convierte en un potente constrictor pupilar. La prueba se considera positiva cuando la anisocoria se **invierte**; la pupila sospechosa es más pequeña que la del ojo sano. En la fase de **instauración aguda** del proceso, puede no producirse esta respuesta, precisando **concentraciones más altas** (1-2%), y en alguno de estos casos agudos, ni con estas concentraciones hay respuesta. Esta respuesta **no es patognomónica** de la pupila tónica, ya que también puede presentarse en anisocorias por parálisis del **3.º nervio en su porción preganglionar**.

Generalmente la parálisis de la acomodación tiende a recuperarse, mientras que la reacción a la luz no se modifica. Con el tiempo la pupila tiende a hacerse pequeña, pudiendo identificarla por su tonicidad característica, la **disociación luz-cerca** y la hipersensibilidad a la pilocarpina diluida.

Una pupila tónica unilateral **no** requiere más estudios, sí deben estudiarse las causas en formas bilaterales simultáneas. Excepcionalmente en mayores de 50 años puede ser una manifestación de arteritis de células gigantes.

La mayoría de pacientes no requiere tratamiento, pueden usarse mióticos débiles como pilocarpina al 0,125% aunque **no** es muy aconsejable por la retracción de campo visual que pueden producir. En el caso de dificultad de lectura pueden usarse lentes positivas.



Figura 5: A. Anisocoria a expensas de midriasis izquierda, en oscuridad. B Mayor anisocoria con luz ambiental. C. Respuesta tónica de la pupila midriática a la acomodación D. Respuesta de la pupila patológica a la instilación de pilocarpina diluida al 0,125%.

Midriasis farmacológica

El bloqueo farmacológico de la pupila por sustancias midriáticas da lugar a una midriasis arrefléxica. Puede deberse a contacto con fármacos parasimpaticolíticos (instilación de colirios midriáticos, contaminación de los dedos con sustancias **atropínicas**, uso de parches de escopolamina,...) o a exposición a materiales vegetales que contengan **escopolamina**.

Es importante diferenciarlos de la pupila tónica y de la midriasis del 3.^{er} nervio. Se puede realizar instilando **pilocarpina al 1%**. La pupila con la midriasis farmacológica **no** responderá al contrario que las otras que presentarán una constricción pupilar, dado que se ha producido un bloqueo de los receptores postsinápticos del esfínter pupilar.

Otros trastornos pupilares

Pupilas Argyll-Robertson

Suele ser **bilateral**, aunque puede ser asimétrico. Se caracteriza por una disminución en el reflejo pupilar a la luz, con una buena contracción al estímulo de cerca. Se asocia con **buena función visual**, la cual es un prerequisite para este diagnóstico, ya que en caso de afectación de la función visual, se afecta la **respuesta a la luz**. Las pupilas son pe-

queñas y **dilatan mal** en la oscuridad y tras la instilación de midriáticos. Se puede apreciar irregularidad en el borde pupilar. Se ha asociado a **neurosífilis**. Existen controversias en relación a si es una patología real o es el resultado final de pupilas tónicas con años de evolución. Los que lo consideran una entidad patológica postulan que la lesión causal se localizaría a nivel del Acueducto de Silvio.

Anisocoria e hipertensión ocular

Una elevación importante de la PIO (>40 mmHg) en un ojo puede provocar una anisocoria con alteración de los reflejos pupilares a la luz y a la convergencia, atribuible a la hipoxia.

Anisocoria alternante

Se presenta en aquellos pacientes con lesiones espinales cervicales como traumatismos antiguos o siringomielia. Suelen tener déficits neurológicos asociados.

Reacciones pupilares paradójicas

Esta respuesta consiste en una respuesta paradójica bilateral al estímulo luminoso (constricción pupilar con poca iluminación y dilatación al aumentar la intensidad lumínica). Se ha descrito en: ceguera nocturna estacional congénita, acromatopsia congénita, neuritis óptica bilateral, atrofia óptica dominante, amaurosis congénita de Leber, anomalías del desarrollo del nervio óptico,...

Dilatación pupilar benigna episódica

Son episodios de dilatación pupilar en jóvenes sanos, alguno de los cuales tiene antecedentes de migraña. El paciente nota visión borrosa, apreciándose una pupila dilatada. Alguno también refiere una cefalea intensa posterior. Es un proceso benigno.

Pupilas en «renacuajo» (tadpole)

Se producen por un espasmo segmentario del músculo dilatador del iris, formando una distorsión pupilar intermitente, en forma de renacuajo o lágrima. Son episodios breves en mujeres jóvenes. Tiene una base desconocida. Se debe descartar síndrome de Horner.

14. Anatomía de la vía pupilar y anomalías pupilares

Laura Sánchez Vela, Bernardo Sánchez Dalmau

Algoritmos diagnósticos

Tabla 1

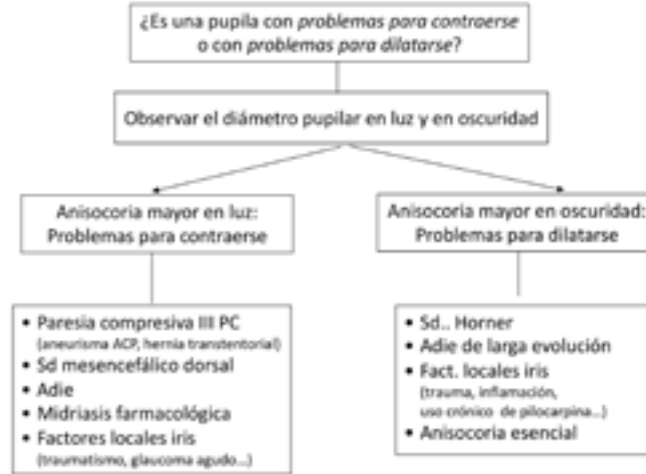


Tabla 2

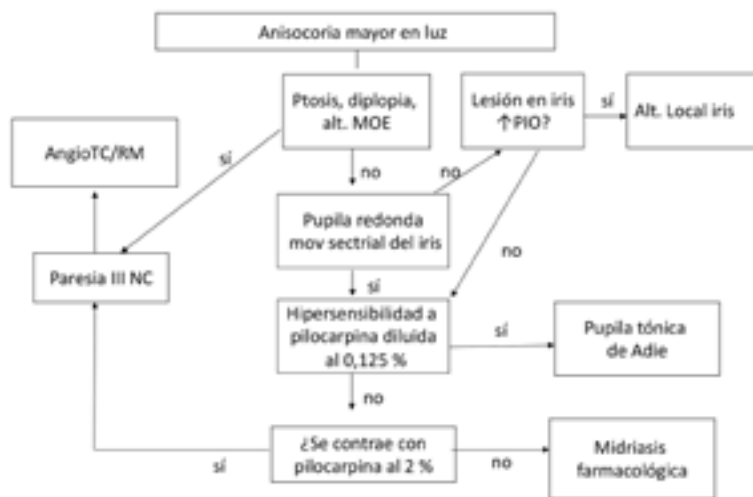
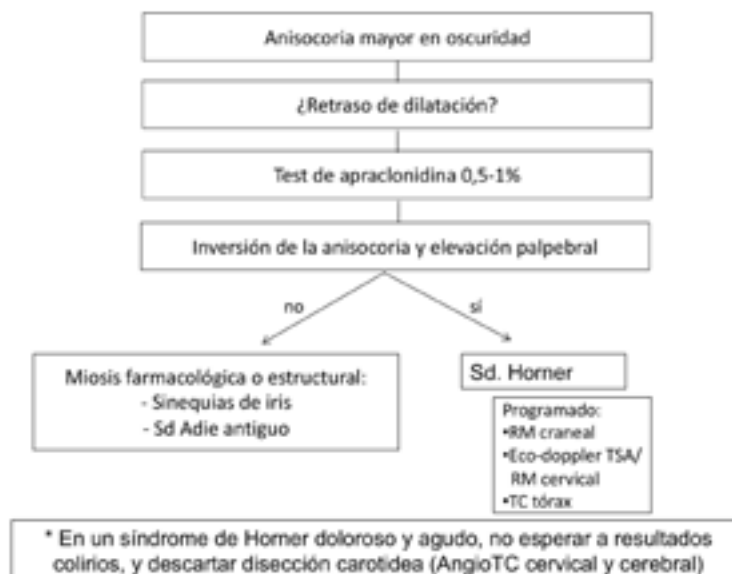


Tabla 3



KEYPOINTS

La pupila se contrae tanto como respuesta a un estímulo luminoso y/o estímulo de fijación a objeto cercano. Los dos reflejos comparten la misma vía eferente; una primera neurona localizada en el núcleo **parasimpático** de Edinger-Westphal y una segunda neurona localizada en el ganglio ciliar.

La vía simpática mediante la cual se produce la dilatación pupilar consta de 3 neuronas, las sinapsis tienen lugar en el centro cilioespinal de Budge-Weller (C8-T1) y en el ganglio cervical superior.

La anisocoria que aumenta en la oscuridad nos orienta a que la pupila **miótica** es la patológica. La anisocoria que aumenta en la oscuridad nos orienta a que la pupila **midriática** es la patológica.

Ante una miosis unilateral con ptosis y pseudoenftalmos debemos pensar en **síndrome de Horner**, y en caso de acompañarse de dolor, descartar una disección carotídea mediante pruebas de imagen. Para la confirmación del diagnóstico de síndrome de Horner nos ayudaremos del test de la **cocaína** o del test de la **apraclonidina**.

Ante una midriasis unilateral, debemos descartar en primer lugar una **parálisis del III par craneal**, exploraremos los movimientos oculares, y en caso de hallarse afectados procederemos a realizar una prueba de imagen para descartar un aneurisma de arteria comunicante posterior. Para su diagnóstico nos ayudaremos del colirio de pilocarpina, en caso de hallarse hipersensibilidad a **pilocarpina** diluida al 0,125% nos encontraremos ante una **pupila tónica de Adie**. En caso de no contraerse con pilocarpina al 1-2%, pensaremos en una **midriasis farmacológica**.

BIBLIOGRAFÍA

- The Neuro-Ophthalmology Survival Guide. Anthony Pane, NR Miller, M. Burdon. 2nd ed. 2018. Elsevier.
- Clinical Pathway in Neuro-Ophthalmology: An Evidence-Based Approach. 3d Ed. SV Smith; AG Lee, PW Brazis 2018. Thieme.
- 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.
- Bouffard MA. The pupil. Continuum (Minneapolis Minn). 2019; 25(5): 1194-214.
- Protocolos en Neuro-oftalmología. Mesa Redonda. 86 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología, Madrid, 2010. G. Rebolledo, F. Muñoz Negrete. MacLine, SL.

CASO CLÍNICO

CASO CLÍNICO

- Mujer 35 años
- **Dolor** área supraciliar y “edema palpebral” desde hace 2 días
- Posterior empeoramiento cefalea
- Episodios de pérdida visual transitoria en OD
- Exploración: Anisocoria



CASO CLÍNICO

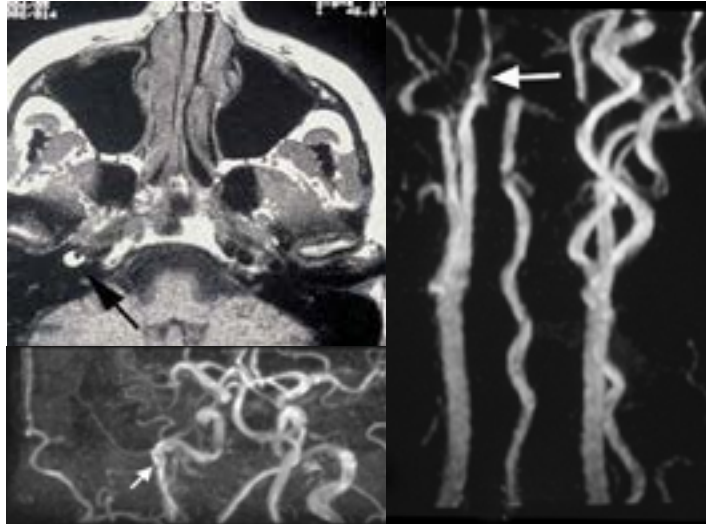
CONFIRMACIÓN DIAGNÓSTICA:

- **Cocaína 10 %**
 - Apraclonidina 1 % (anisocoria reversa)
- (precisa denervación para ser positivo, 3-7 días)



CASO CLÍNICO

Horner Doloroso → ¿Dissección carotídea?



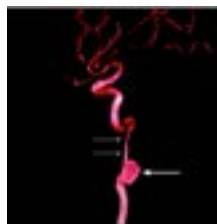
CASO CLÍNICO: DISECCIÓN CAROTÍDEA

Factores predisponentes:

Hipertensión arterial
 Trauma o manipulación cervical
 Migraña
 Sd. Ehlers-Danlos
 Sd. Marfan
 Pseudoxantoma elástico
 Fumador/a

Signos y Síntomas:

- Horner (50 %)
- Amaurosis fugax unilateral
- Dolor facial/cuello 70 %
- Tinnitus pulsátil 30 %
- AIT/AVC 50 %. Infarto hemisférico
- Parálisis pares bajos (glosofaríngeo, hipogloso)
- Parálisis oculomotoras, diplopía transitoria por isquemia orbitaria (raro)



PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. ¿Cuál de las siguientes anomalías pupilares se produce por lesión en tronco cerebral?

- a) Pupila de Adie.
- b) Parálisis del 3.^{er} nervio periférico.
- c) Traumatismo con lesión del esfínter.
- d) Pupilas de Argyll-Robertson.
- e) Defecto pupila aferente si n pérdida visual.

2. En el defecto pupilar aferente:

- a) Disminución del reflejo fotomotor con mantenimiento del reflejo consensual.
- b) Disminución del reflejo consensual con mantenimiento del reflejo fotomotor.
- c) Disminución del reflejo fotomotor y del reflejo consensual.
- d) Si hay afectación de cintilla, se produce el defecto pupilar hemianóptico de Wernicke.
- e) La exploración con luz muy intensa puede enmascarar un defecto pupilar aferente leve.

3. En el síndrome de Horner respecto al test de apraclonidina:

- a) Si es positivo se genera anisocoria reversa.
- b) Es de especial utilidad en lactantes.
- c) Permite diferenciar en el síndrome de Horner entre afectación de segunda neurona o de tercera neurona.
- d) Está muy indicado en Horner agudo doloroso.
- e) Produce elevación palpebral del ojo afecto.