

SÍNDROME DE “GLORIA DE LA MAÑANA”: PRESENTACIÓN DE CASO

MORNING GLORY SYNDROME: CASE REPORT

José Luis Ascencio¹

Tania Isabel Ruiz²

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Nervio óptico

Coloboma

Imagen por resonancia
magnética

KEY WORDS (MeSH)

Optic nerve

Coloboma

Magnetic resonance imaging

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer con disminución de la agudeza visual y con excavación posterior del globo ocular que compromete el disco óptico. El síndrome de “gloria de la mañana” es una displasia del disco óptico asociada con otras alteraciones oculares, con defectos de línea media cráneo-facial, con anomalías renales y con posibles lesiones vasculares cerebrales.

SUMMARY

We report the case of a woman with a decrease in visual acuity and with an excavation of the eyeball which jeopardizes the optic disc. The Morning Glory syndrome is a congenital optic disc dysplasia associated with other ocular abnormalities, with midline craniofacial defects, kidney abnormalities, and cerebrovascular disorders.

Presentación de caso

Una mujer de 60 años de edad, con disminución de la agudeza visual y escotoma central derecho, fue remitida al servicio de radiología del Instituto Neurológico de Colombia con sospecha de neuritis óptica derecha. Se realizó resonancia magnética (RM) cerebral simple y contrastada en equipo Siemens Symphony de 1,5 Tesla, con protocolo que incluyó secuencias con información en T1 axial, T2 axial y coronal (saturación grasa), FLAIR axial y sagital, y series contrastadas con gadolinio axial y coronal con énfasis en órbitas (saturación grasa).

Se encontró una excavación posterior del disco óptico sin presencia de macroquistes (figura 1). La configuración del nervio óptico, del quiasma, de la musculatura extraocular y de las restantes estructuras orbitarias no presentó alteración. En particular, se descartó el diagnóstico clínico de neuritis óptica. En el parénquima cerebral hubo cambios por leucoencefalopatía microangiopática. En la historia clínica se contó con tres estudios de base realizados en los meses previos: fundoscopia, que reportó lesiones blanquecinas alrededor de los nervios ópticos con aspecto de fibras nerviosas mielinizadas (figura 2); angiografía retiniana con fluoresceína, que informó hipofluorescencia de los discos ópticos sin signos de filtración o escape del colorante, y potenciales evocados visuales, que

demonstraron prolongación de la latencia de la onda P100 en forma bilateral. Con los hallazgos de RM y de fundoscopia, se sugirió el diagnóstico del síndrome de “gloria de la mañana”.

Discusión

El síndrome de “gloria de la mañana” es una anomalía congénita rara, caracterizada por una excavación en forma de embudo del nervio óptico, rodeada por un anillo con cambios en la pigmentación de la membrana corioidea (1). El término *síndrome de “gloria de la mañana”* fue usado por primera vez por Kindler, en 1970, por la similitud de esta anomalía del disco óptico en el fondo de ojo con la flor de la familia *Convolvulácea* (2).

La mayoría de los casos son unilaterales y aislados, pero pueden asociarse con otras malformaciones, que incluyen defectos craneofaciales de la línea media, como agenesia del cuerpo calloso, hipertelorismo ocular, anomalías de la silla turca, hipopituitarismo y encefalocelos basales (3-5). También se asocia con otras alteraciones oculares, como estrabismo, cataratas, nistagmo, desprendimientos retinianos, quistes del cuerpo ciliar, coloboma del cristalino, hemangiomas palpebrales y drusa del nervio óptico (6,7).

Son muchos los casos que han reportado la asociación de este síndrome con malformaciones vasculares intracraneales (8,9). Lenhart y colaboradores encontraron en su estudio de 20 pacientes con el síndrome

¹Médico neurorradiólogo, jefe de Resonancia Magnética, del Instituto Neurológico de Colombia. Docente de cátedra de Neurorradiología, de la Universidad de Antioquia; director en Radiología, Escanografía Neurológica, Medellín, Colombia.

²Residente de Radiología, Universidad CES, Medellín, Colombia.

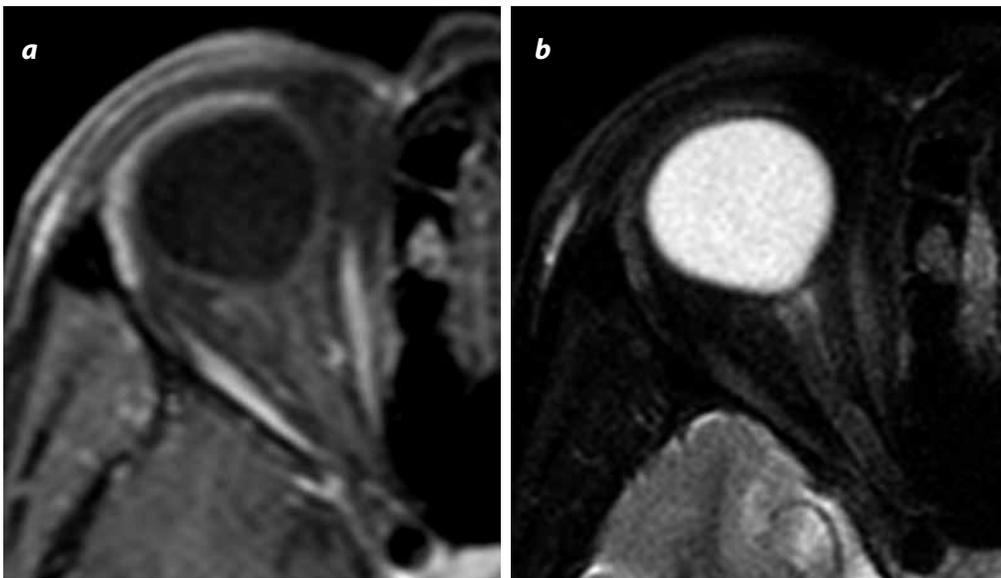


Figura 1. Axiales con información en T1 de supresión grasa con gadolinio y T2 con supresión grasa. No se demuestran signos de neuritis óptica (sospecha clínica), pero se encuentra una excavación posterior del globo ocular que compromete el disco óptico.

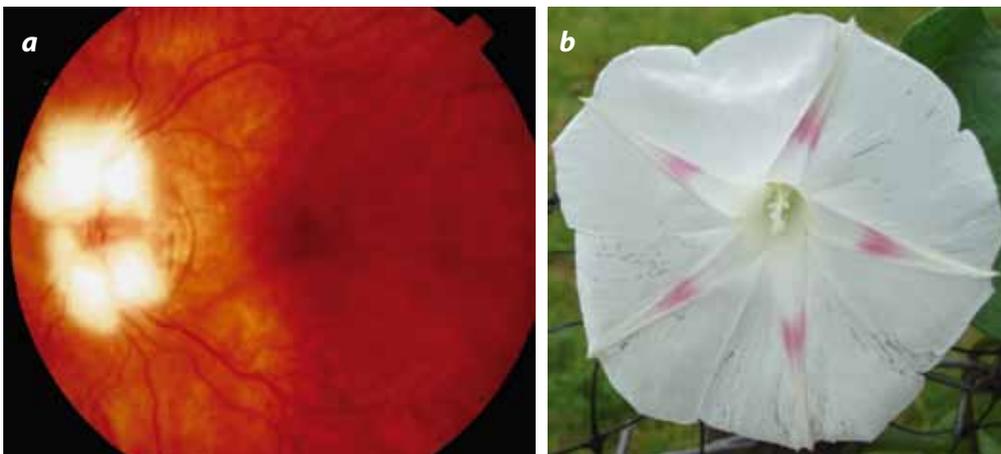


Figura 2. Fundoscopia con disco óptico agrandado, de contornos mal definidos y con imagen que recuerda la flor “gloria de la mañana”.

que el 45% presentó alteraciones cerebrovasculares, desde variantes anatómicas hasta anomalías progresivas; de ellas, la enfermedad de Moya-Moya fue la entidad más severa identificada (10). Otras asociaciones son el síndrome CHARGE, trisomía 4q, neurofibromatosis tipo 2 y malformaciones renales (3).

La patogénesis es desconocida. La hipótesis sugiere que se debe a una falla en el cierre de la hendidura embrionaria y representa una variante del coloboma del nervio óptico (11). A pesar de que la incidencia también es desconocida, y aunque se considera de aparición esporádica, se sabe que es más común en mujeres y que en Estados Unidos ocurre con menor frecuencia en la población de raza negra (12,13). Sin embargo, se han encontrado familias con transmisión autosómica dominante de coloboma del nervio óptico. En el síndrome autosómico dominante se han identificado dos genes de transcripción: el gen de PAX2, que se expresa en el desarrollo del tallo óptico, la mitad ventral de la vesícula óptica y el riñón, cuya mutación causa el síndrome papilo-renal. El gen HESX1 expresa la mitad ventral del cerebro anterior, la bolsa de Rathke y la glándula pituitaria. Las anomalías de este gen se han identificado en los pacientes con displasia septo-óptica (14).

Habitualmente, es unilateral y se caracteriza clínicamente por un disco óptico excavado en forma de cono, con tejido del glial central, rodeado por una alteración pigmentaria coroidoretiniana. Hay in-

cremento en el número de los vasos de la retina y parecen salir del margen del disco hacia la retina periférica con un patrón radial. Puede haber comunicaciones arteriovenosas cerca del disco óptico, que son demostradas con la angiografía (1,2,15).

La principal característica histopatológica es el retrodesplazamiento axial del nervio óptico y una lesión en forma de embudo. Se cree que la ectasia se debe a una anomalía en el desarrollo central de la esclera. La vaina del nervio óptico puede estar parcialmente reemplazada por tejido fibroadiposo y músculo liso (16).

La visión puede estar conservada o afectada por escotomas en grado variable, pero usualmente hay disminución de la agudeza visual. La alteración del fondo de ojo predispone a ambliopía (13,15,17,18). En los casos unilaterales, un examen visual puede no revelar la capacidad máxima del ojo afectado. Todos los casos pueden presentar miopía y astigmatismo.

El diagnóstico se realiza con el fondo de ojo y se confirma por técnicas de imagen, que son útiles para demostrar la magnitud del defecto y excluir las anomalías asociadas. La ecografía en modo B confirma la localización central de la depresión en el disco óptico (1,18).

La tomografía tiene un papel complementario a la RM en la evaluación de los nervios ópticos y puede ser utilizada en los pacientes que tienen contraindicación para esta última (19). Los resultados de RM

determinan la magnitud del defecto. El globo está deformado, el disco está ensanchado y es continuo con el humor vítreo. También, pueden identificarse los cambios en la esclera al margen del defecto. El tejido adiposo y el músculo liso dentro del disco no deben confundirse con tejido neoplásico (13,16). Las anomalías asociadas, como macroftalmia, desprendimiento coroidoretinianos, encefalocele y agenesia del cuerpo calloso también pueden ser demostradas. Los principales diagnósticos diferenciales son el coloboma del disco, el estafiloma peripapilar, el glaucoma congénito y la megalopapila.

Conclusión

Se describe el caso de un síndrome de “gloria de la mañana” basados en la asociación de una excavación del disco óptico identificada por RM, y la configuración similar a la flor demostrada por fundoscopia.

Referencias

1. Lystad L D, Hayden BC, Singh AD. Optic nerve disorders. *Ultrasound Clin.* 2008;3:257-66.
2. Kindler P. Morning glory syndrome: unusual congenital optic disk anomaly. *Am J Ophthalmol.* 1970;69:376-84.
3. Hodgkins P, Lees M, Lawson J, et al. Optic disc anomalies and frontonasal dysplasia. *Br J Ophthalmol.* 1998;82:290-3.
4. Minotto I, Abdala N, Aparecida A, et al. Basal encefalocele associated with morning glory syndrome: case report. *Arq Neuro Psiquiatr.* 2006;65:4.
5. Magdalene D, Kalita L, Deka A, et al. Mid line craniofacial defects and morning glory disc anomaly with clinical anophthalmos-a distinct clinical entity. *Orbit.* 2010;1:57-9.
6. Auber AE, O'Hara M. Morning Glory syndrome: MR imaging. *Clin Imaging.* 1999;23:152-8.
7. Lit ES, D'Amico DJ. Retinal manifestations of morning glory disc syndrome. *Int Ophthalmol Clin.* 2001;41:131-8.
8. Bakri SJ, Siker D, Masaryk T, et al. Ocular malformations, Moyamoya disease, and midline cranial defects: a distinct syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1999;127:356-7.
9. Krishnan C, Roy A, Traboulsi E. Morning glory disc anomaly, choroidal coloboma, and congenital constrictive malformations of the internal carotid arteries (Moyamoya disease). *Ophthalmic Genet.* 2000;1:21-4.
10. Lenhart P, Lambert SR, Newman NJ, et al. Intracranial vascular anomalies in patients with morning glory disk anomaly. *Am J Ophthalmol.* 2006;142:644-50.
11. Dutton GN. Congenital disorders of the optic nerve: excavations and hypoplasia. *Eye.* 2004;18:1038-48.
12. Pollock S. The morning glory disc anomaly: contractile movement, classification and embryogenesis. *Doc Ophthalmol.* 1987;65:439-60.
13. Murphy BL, Griffin JF. Optic nerve coloboma (Morning Glory Syndrome): CT findings. *Radiology.* 1994;191:59-61.
14. Azuma N, Yamaguchi Y, Handa H, et al. Mutations of the PAX6 gene detected in patients with a variety of optic-nerve malformations. *Am J Hum Genet.* 2003;72:1565-70.
15. Guercio JR, Martyn LJ. Congenital malformations of the eye and orbit. *Otolaryngol Clin N Am.* 2007;40:113-40.
16. Manschot WA. Morning Glory syndrome: a histopathological study. *Br J Ophthalmol.* 1990;74:56-8.
17. Levin A. Congenital eye anomalies. *Pediatr Clin N Am.* 2003;50:55-76.
18. Schneider C, Cayrol D, Arnaud B, et al. Forme clinique de l'anomalie papillaire en fleur de lis ou Morning glory syndrome. *J Fr Ophtalmol.* 2002;2:178-81.
19. Weber AL, Carus P, Sabates NR. The optic nerve: radiologic, clinical and pathologic evaluation. *Neuroimag Clin N Am.* 2005;15:175-201.

Correspondencia

José Luis Ascencio
Instituto Neurológico de Colombia
Calle 55 N.º 46-36
Medellín, Colombia
jotaascencio@yahoo.com

Recibido para evaluación: 4 de octubre de 2012
Aceptado para publicación: 25 de octubre de 2012