

## Síndrome de Horner: Hallazgos en neuroimagen.

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Aranzazu Gutiérrez Pantoja**, Estrella Collado Montes, Francisco Maria Salgado,

**Autores:** Begoña García-Castaño Gandiaga, Zuleikys López Ricardo, José Fernando Antezana Tapia

### Objetivos Docentes

Repaso anatómico de la vía oculosimpática y de los hallazgos en neuroimagen de la patología de acuerdo a su clasificación preganglionar (neurona de primer y segundo orden) y postganglionar (neurona de tercer orden).

### Revisión del tema

#### INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Horner es un síndrome neurológico cuyos signos incluyen miosis, ptosis, y anhidrosis. Puede ser producido por una lesión en cualquier parte de la vía oculosimpática.

Entre las causas se incluyen etiologías benignas y malignas. Es necesario conocer la anatomía para un enfoque metodológico que permita el diagnóstico desde el punto de vista de la imagen

#### RECUERDO ANATÓMICO:

La vía oculosimpática suministra inervación simpática de glándulas sudoríparas del cuerpo y de la cara, al músculo dilatador de la pupila, y a los músculos elevadores de los párpados superiores e inferiores. Esta vía se compone de tres neuronas y dos centros de enlace (ciliospinal centro de Budge - Waller y ganglio cervical superior), y tiene su origen en el hipotálamo (Fig.1).

- **PRIMERA NEURONA:** La neurona de primer orden se encuentra en el aspecto lateral posterior del hipotálamo. Las fibras postganglionares de esta neurona descienden por la formación reticular a través del tronco cerebral hasta la médula espinal cervical torácica realizando sinapsis con la neurona de segundo orden.
- **SEGUNDA NEURONA:** La neurona de segundo orden esta situada en la sustancia gris intermediolateral de la médula espinal a nivel C8 - T2 (centro de ciliospinal Budge - Waller). Las fibras postganglionares salen de las raíces espinales ventrales de C8-T2. Estas fibras pasan a través del ganglio cervical o estrellado sin realizar sinapsis y finalmente sinapsan en el ganglio cervical superior. El ganglio cervical inferior o estrellado se encuentra posterior a la arteria vertebral entre la apófisis transversa de la vértebra C7 y la primera costilla. El ganglio cervical superior se encuentra a nivel de C2-C3, posterior a la bifurcación carotídea y anterior a la musculatura prevertebral.
- **TERCERA NEURONA:** Desde el ganglio cervical superior existen numerosas fibras postganglionares, aunque únicamente las fibras de la parte anterior son las que ascienden por la adventicia de las carótidas, y son las que pueden causar síndrome de Horner. Estas fibras llegan hasta el seno cavernoso, una vez allí se unen el nervio motor ocular externo (VI) y luego con el nervio oftálmico (V1) rama del trigémino y salen a través de la fisura orbitaria superior. Estas fibras inervan los músculos de elevador de los párpados superiores e inferiores (músculos del Muller),a

los músculos dilatadores de la pupila, y de las glándulas lagrimales. Algunas fibras viajan desde el ganglio cervical superior con la arteria carótida externa y la maxilar interna para inervar la cara y las glándulas sudoríparas de la cara. Por lo tanto, una lesión distal a la bifurcación carotídea no se asociará con un deterioro significativo de la sudoración facial.

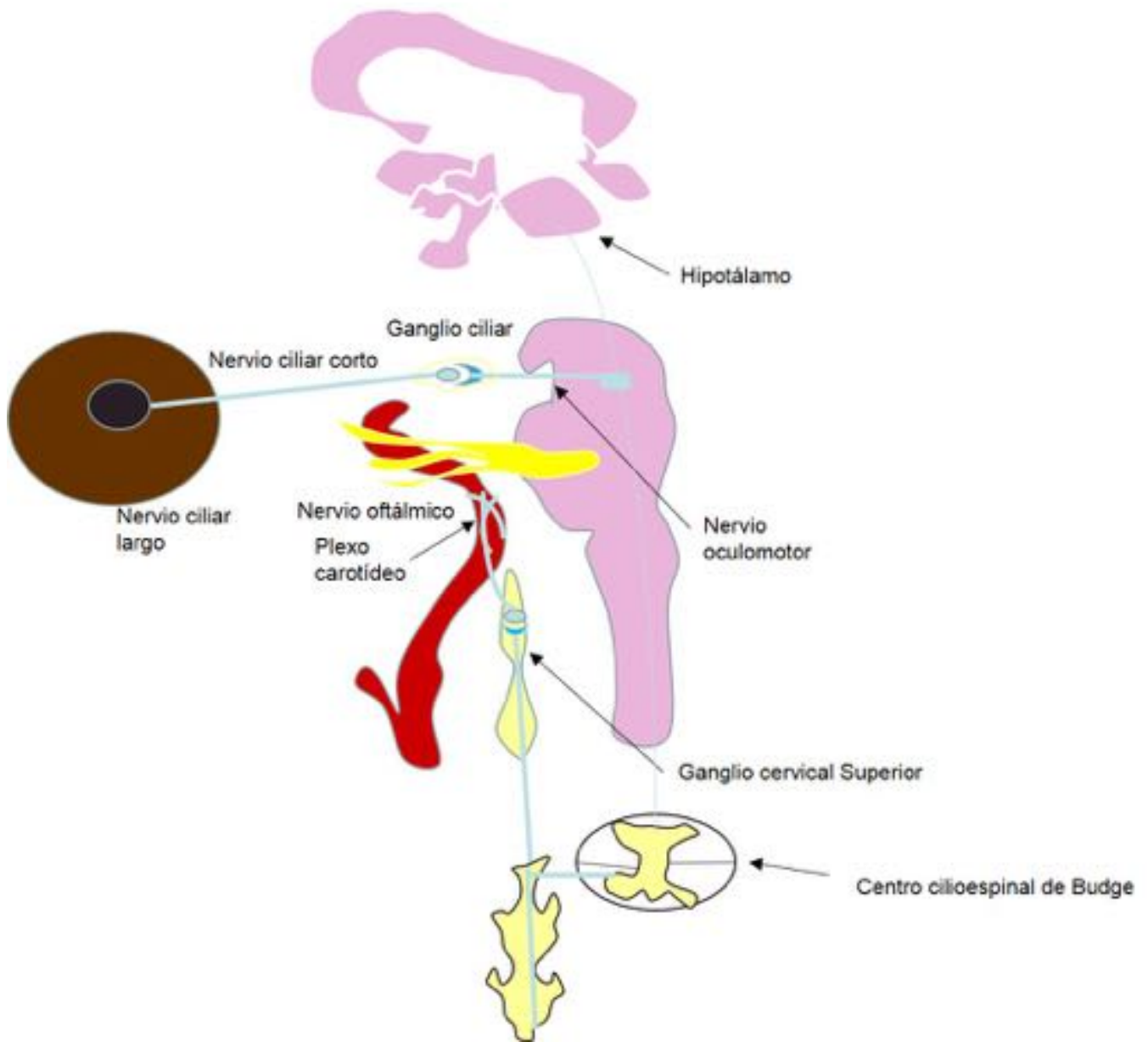
#### PRESENTACIÓN CLÍNICA DEL SÍNDROME DE HORNER:

Los signos clásicos de un síndrome de Horner son ptosis, miosis y anhidrosis, como se ha comentado anteriormente. Además podemos encontrar los siguientes síntomas y signos neurológicos, cuya presencia puede indicarnos el nivel de la vía afectado (Fig. 2):

- signos del tronco del encéfalo (diplopía , vértigo , ataxia , debilidad lateralizada ) sugieren una localización tronco cerebral.
- características mielopáticas (debilidad bilateral o ipsilateral , síntomas piramidales , nivel sensorial) sugieren la implicación de la médula cervicotorácica .
- Dolor/o debilidad en los brazos y las manos típica de las lesiones del plexo braquial sugieren una lesión en el vértice pulmonar .
- Paresias extraoculares ipsilaterales, particularmente del VI par craneal, en ausencia de otros signos del tronco cerebral localizar la lesión al seno cavernoso .
- Un síndrome de Horner aislado acompañado de dolor de cuello o cabeza sugiere una disección de la carótida interna.

CLASIFICACIÓN: El síndrome de Horner se pueden clasificar como preganglionar o postganglionar, basado en la ubicación de las lesiones en referencia al ganglio cervical superior: PATOLOGÍA PREGANGLIONAR: - NEURONA DE PRIMER

ORDEN: Clínicamente el síntoma más frecuente es la miosis, aunque la afectación del tronco del encéfalo, cerebelo o la médula pueden estar presentes. La anhidrosis afecta sólo a un lado del cuerpo/cara. En este apartado se incluye (Fig.3): -Afectación hipotalámica: Infartos, hemorragias o tumores (Fig.4 y Fig.5). -Síndrome medular lateral (Síndrome de Wallenberg): Los infartos del tronco cerebral por la oclusión de la arteria cerebelosa posterior ( PICA ) o vertebral .En esta situación se pueden afectar clínicamente los pares craneales. La triada síndrome de Horner, ataxia ipsilateral e hipoalgesia contraletal es característica de la afectación de la vía este nivel. (Fig.6 y Fig.7). -Siringomielia: La extensión de la siringomielia al bulbo raquídeo y a la médula torácica superior, produce los síntomas típicos de debilidad de las extremidades superiores y atrofia, así como anestesia y afectación en la sensación de temperatura. -Esclerosis Múltiple (Fig.8). -Tumores en el cordón espinal (Fig.9 y Fig.10). -NEURONA DE SEGUNDO ORDEN: La afectación a este nivel puede estar en la segunda neurona en el centro cilioespinal de Budge-waller o mas frecuentemente en el ganglio cervical superior. La clínica a este nivel será de miosis, ptosis y anhidrosis. También hay afectación del plexo braquial. A este nivel se incluye (Fig. 3): -Tumor de Pancoast (Fig. 11) -Schwannoma del espacio parafaríngeo -Tumores neuroblásticos (neuroblastoma, ganglioneuroblastoma , ganglioneuroma) (Fig. 12, Fig.13, Fig.14 y Fig 15). - NEURONA DE TERCER ORDEN: Se afecta en el trayecto del ganglio cervical superior hasta el ojo. La clínica es completa con miosis, ptosis y anhidrosis. Las patologías que pueden presentar afectación a este nivel son (Fig.3): -Patología carotídea: displasia fibromuscular, disección, ..(Fig.16) -Patología de la base del cráneo, región paraselar y orbitaria. (Fig. 17, Fig.18, Fig.19, Fig.20). ¿Qué estudio de neuroimagen debemos realizar según la localización de la lesión? - Si existen síntomas o signos del tronco cerebral (debilidad lateralizada o déficit sensorial, hemianopsia homónima, diplopía, ataxia) debemos realizar una RM de cerebro, es decir, sospecharemos etiología vascular, enfermedad desmielinizante o tumoral, por lo que habría que añadir contraste intravenoso. (Fig.3) -Características de mielopatía (síntomas piramidales ipsilateral o bilateral) y / o un nivel sensorial orientan a un origen cervicotorácico. En este caso será necesario realizar resonancia magnética de la médula espinal cervical.(Fig.3) -Dolor del cuello o la cara se debería sospechar disección de la arteria carótida y realizar entonces una resonancia magnética del cuello con secuencias ponderadas en T1 con supresión de la grasa y la angiografía por resonancia magnética.(Fig.3) -Oftalmoparesia especialmente si es del VI par craneal sin otros signos del tronco cerebral, deberíamos sospechar patología del seno cavernoso y realizar el estudio de neuroimagen del seno cavernoso. (Fig.3). **Imágenes en esta sección:**



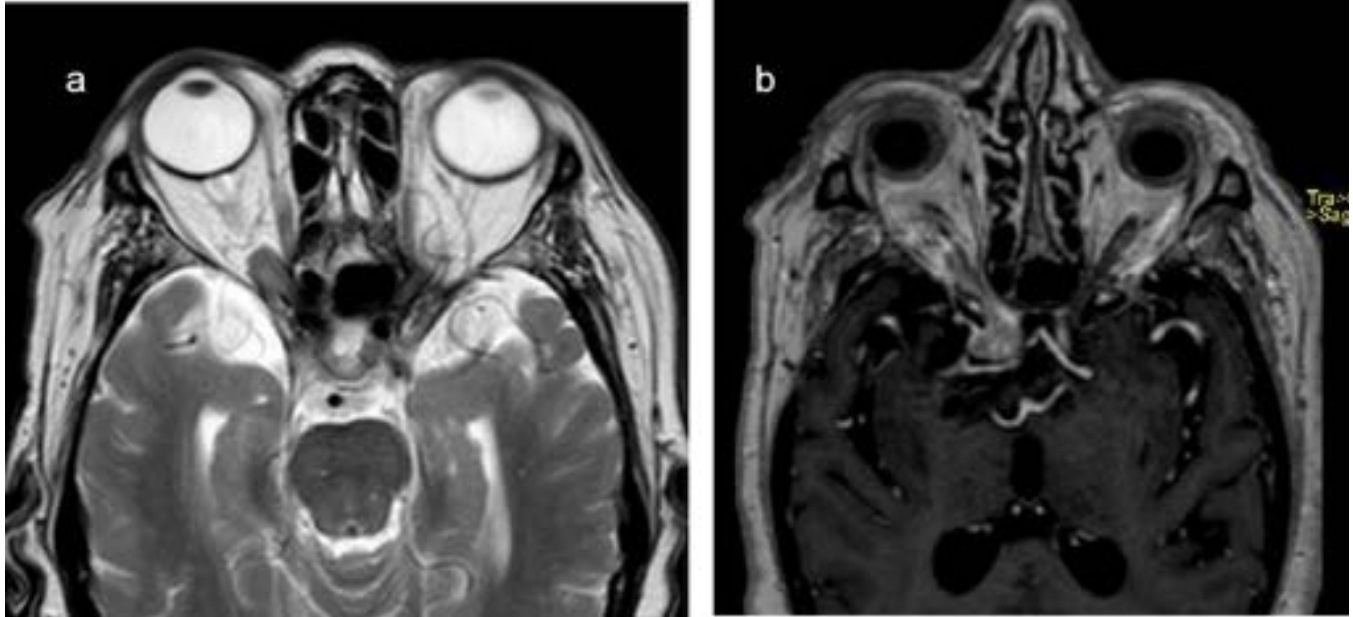
**Fig. 1:** Esquema de la vía oculosimpática

<b>SÍNTOMAS</b>	<b>LOCALIZACIÓN</b>	<b>ESTUDIO DE IMAGEN</b>
Diplopia, vértigo, ataxia, debilidad lateralizada	Tronco encefálico	RM craneal
Debilidad, síntomas piramidales, nivel sensorial	Médula cervicotorácica	RM columna cervical
Dolor/debilidad miembro superior	Ápex pulmonar/ Plexo braquial	RM Plexo braquial TC tórax/ RM cuello
Afectación VI par craneal	Seno cavernoso	RM craneal
Horner aislado con dolor de cuello/cabeza	Carótida interna	RM cuello y cráneo

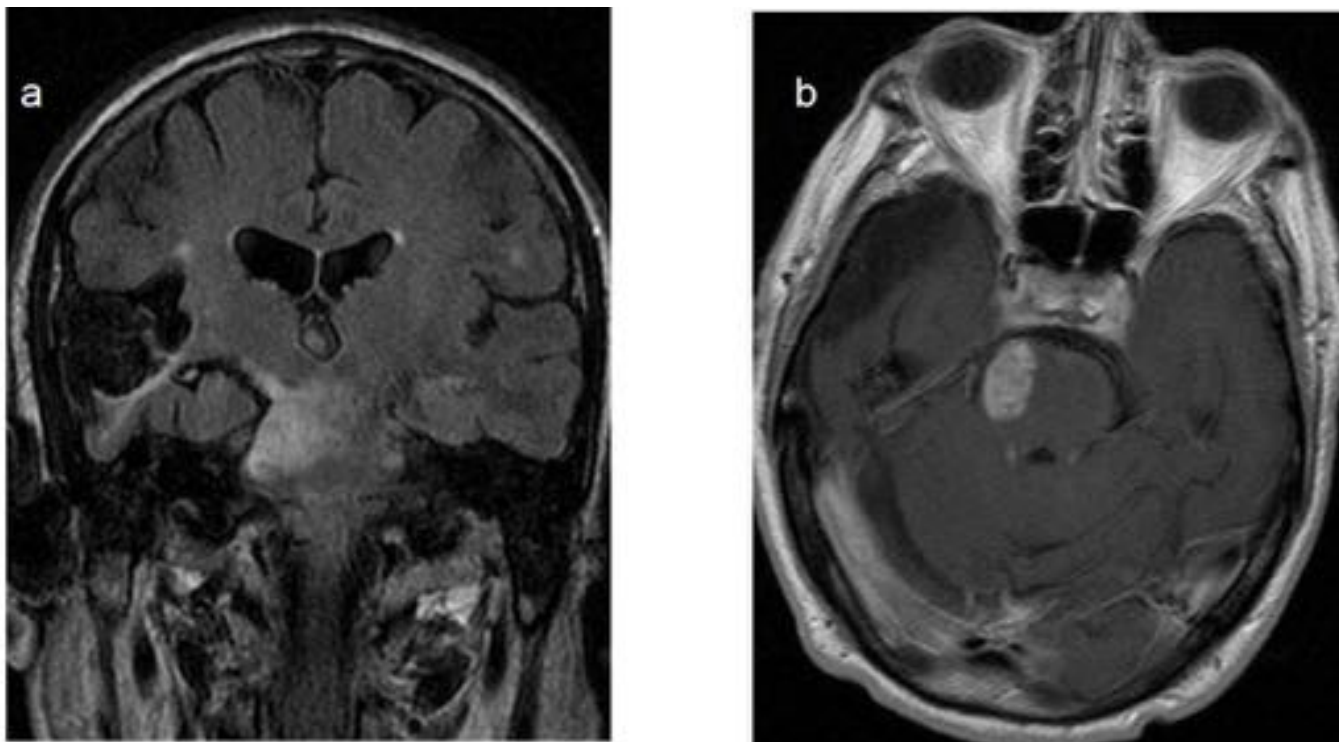
**Fig. 2:** Clasificación del síndrome de Horner según la clínica y los estudios de imagen complementarios.

<b>1ª NEURONA</b>	<b>2ª NEURONA</b>	<b>3ª NEURONA</b>
HIPOTÁLAMO	APEX PULMONAR	GANGLIO CERVICAL SUPERIOR
-ICTUS, Tumor	-Tumor de Pancoast	-Traumatismos
TRONCO ENCÉFALO	-Tumores mediastínicos	-Ectasia venosa yugular
-ICTUS, Enf. Desmielinizantes, tumores	-Costilla cervical -Aneurisma de arteria subclavia	-Iatrogénica
MÉDULA ESPINAL	TUMORES DEL ESPACIO PARAFARÍNGEO	A. CARÓTIDA INTERNA
-Traumatismo, tumores, Mielitis, siringomielia, Malformaciones AV, Enf. desmielinizantes		-Dissección, aneurisma, arteritis, trombosis, tumores, SENO CAVERNOSO
	TUMORES TIROIDEOS	-Tumores, invasión, aneurisma carotídeo

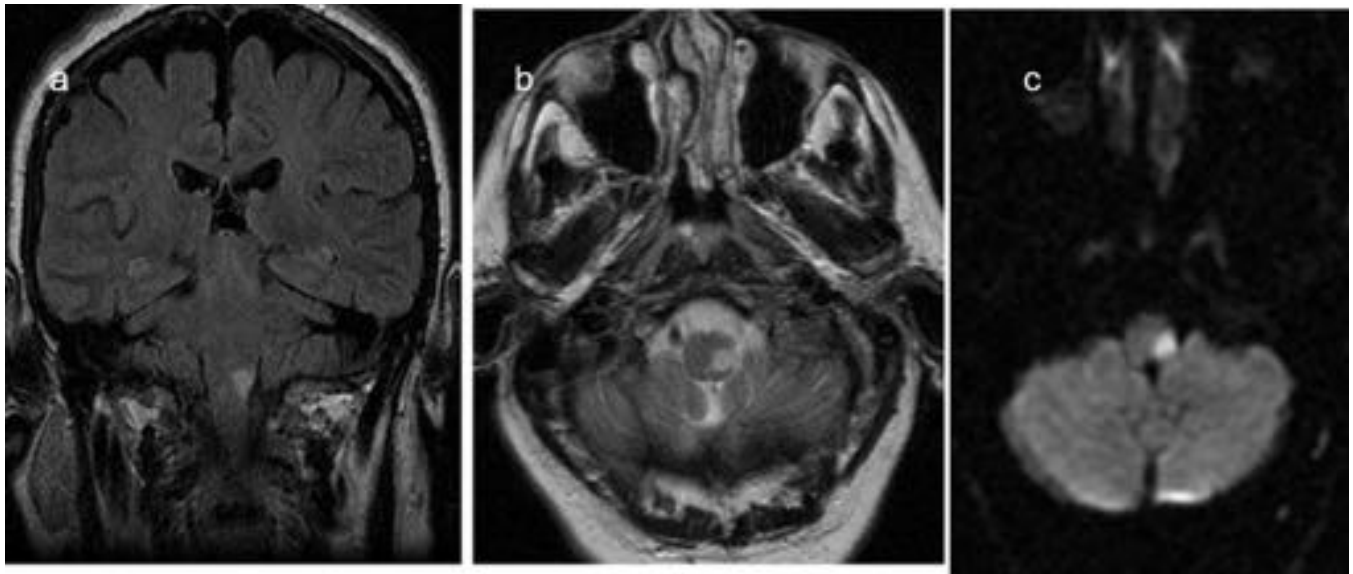
**Fig. 3:** Etiología del síndrome de Horner en base a su localización.



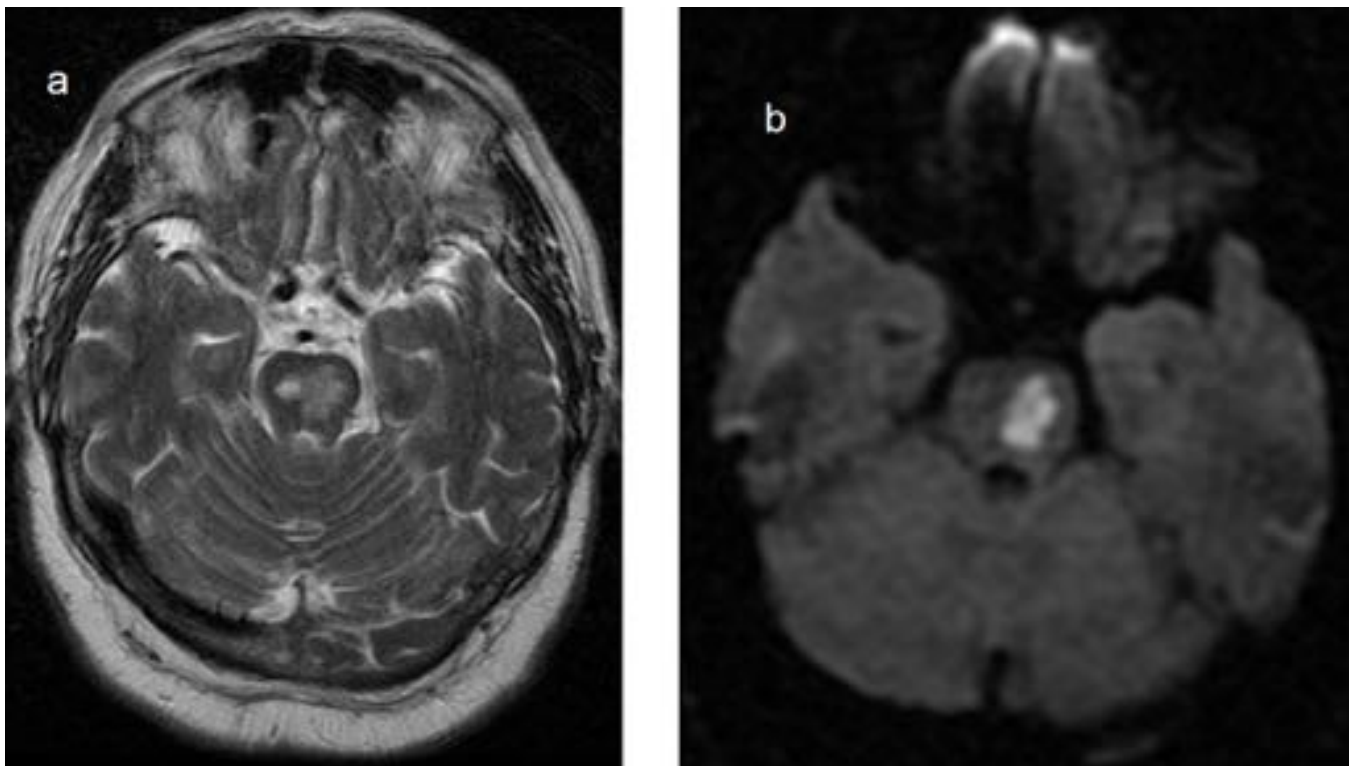
**Fig. 4:** Corte axial de RM (a) FSE T2 y (b)T1 con GD: Meningioma con base en clinoides derecha y extensión por el canal óptico con afectación intraorbitaria y posteriormente con extensión hacia la región supraselar rodeando la carótida y afectando el hipotálamo.



**Fig. 5:** RM T1 en plano coronal (a) y axial T1 con GD: lesión en el tronco del encéfalo que presenta un discreto realce tras administrar contraste. Linfoma.



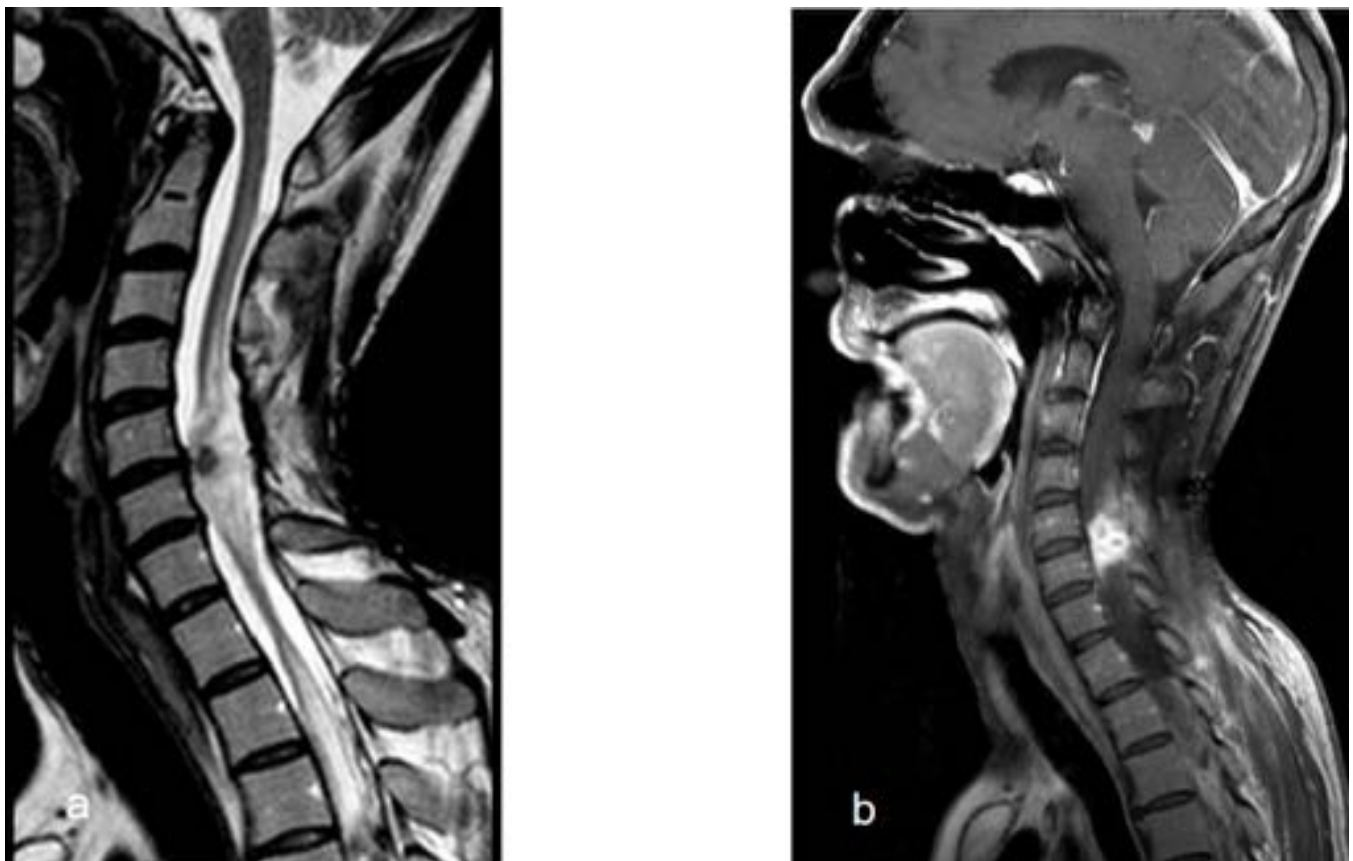
**Fig. 6:** RM plano coronal T1 (a), axial T2 (b) y secuencia de difusión (c): lesión en el bulbo con restricción en la difusión. Infarto subagudo en el territorio de la PICA izquierda



**Fig. 7:** RM en plano axial (a) T2 y secuencia de difusión (b): lesión isquémica en hemiprotuberancia izquierda con coeficiente de difusión restringido.



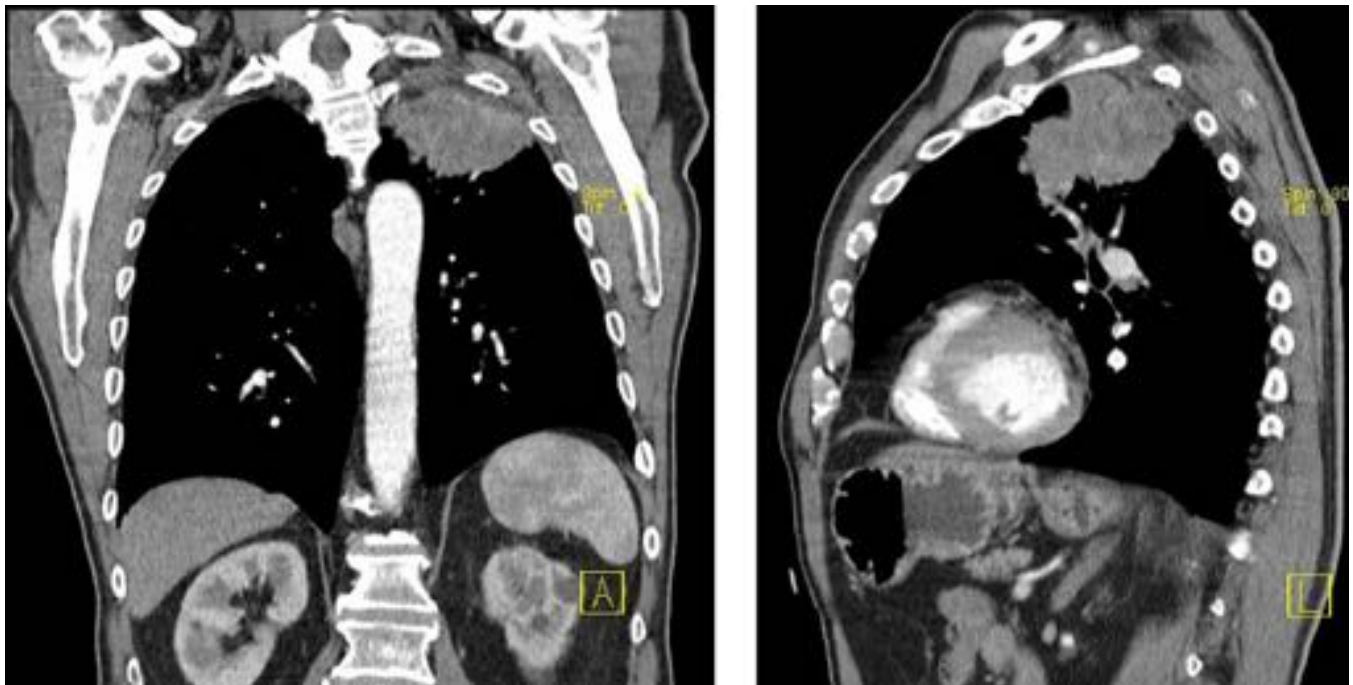
**Fig. 8:** RM plano axial T2 (a), Coronal de C. cervical T2 (b) y T1 con GD (c): lesión en protuberancia que no muestra realce (flecha roja) y otra lesión en la médula cervical (flecha verde) en C2-C3. Enfermedad desmielinizante (EM).



**Fig. 9:** RM columna cervical: (a) TSE T2 y (b) T1 con GD: lesión en el cordón cervical que presenta realce tras la administración de contraste. Tuberculomas.

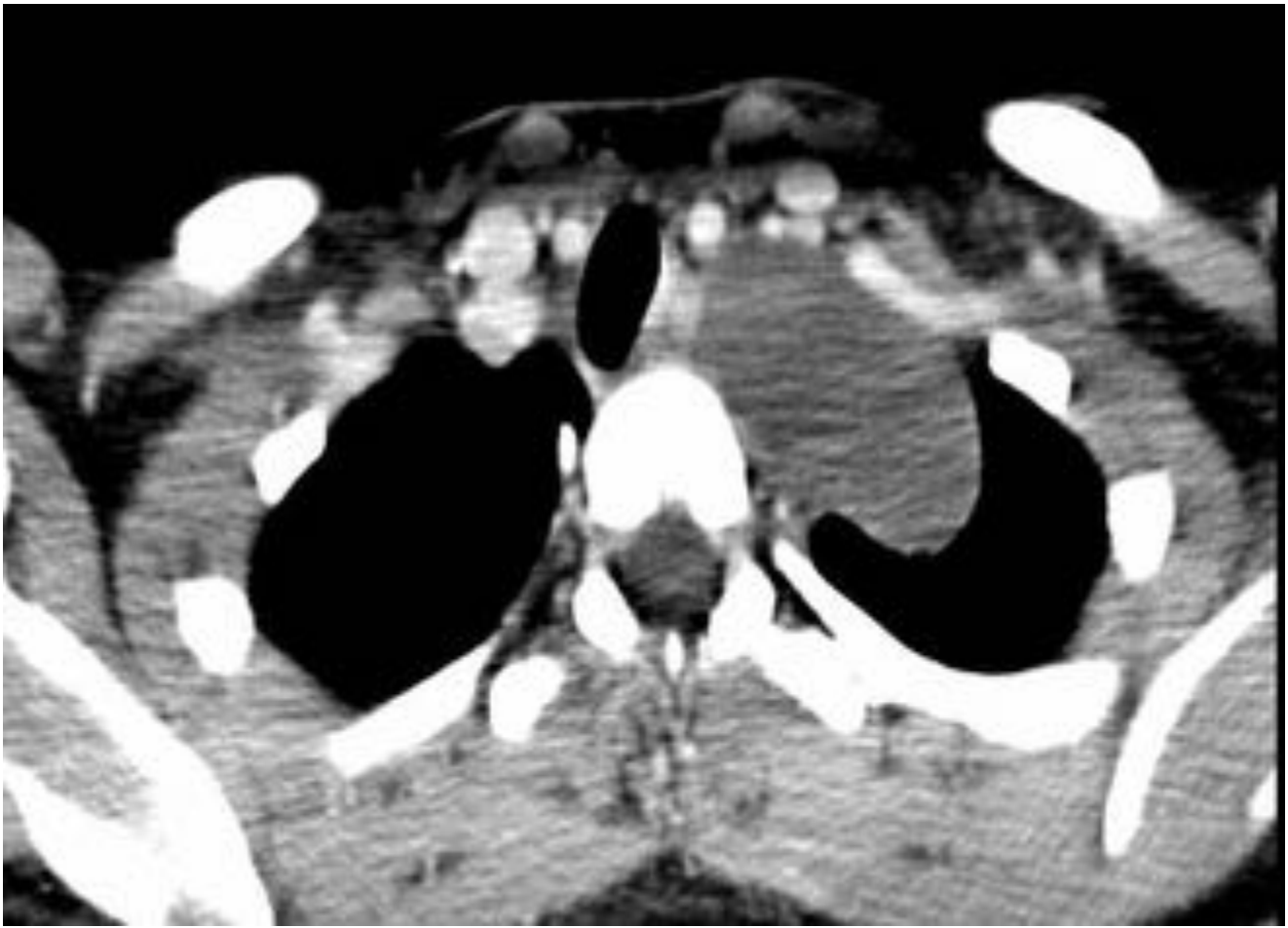


**Fig. 10:** Corte sagital de RM de la columna cervical: FSE T2 (a) y FSE T1 con GD (b): lesión medular cervical C3-C4 metastásica.

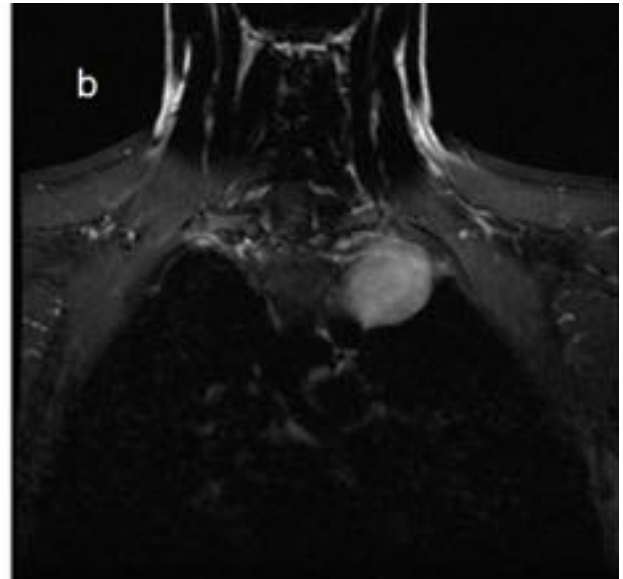
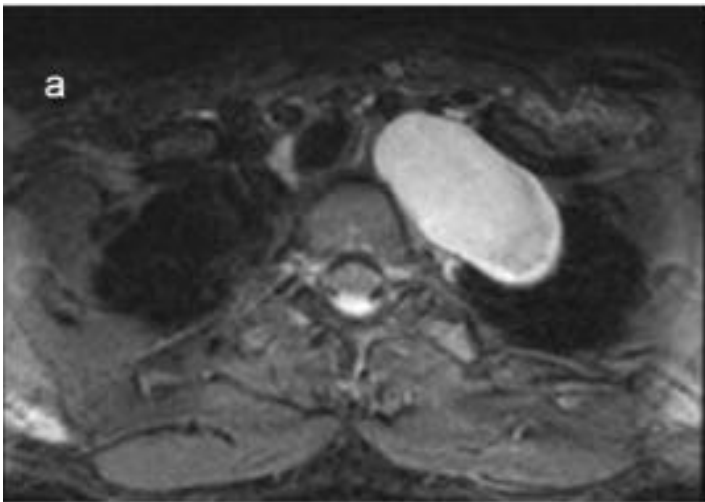


**Fig. 11:** Reconstrucción de TC de tórax en plano coronal y sagital que muestra una masa en el ápex pulmonar izquierdo (tumor de Pancoast).





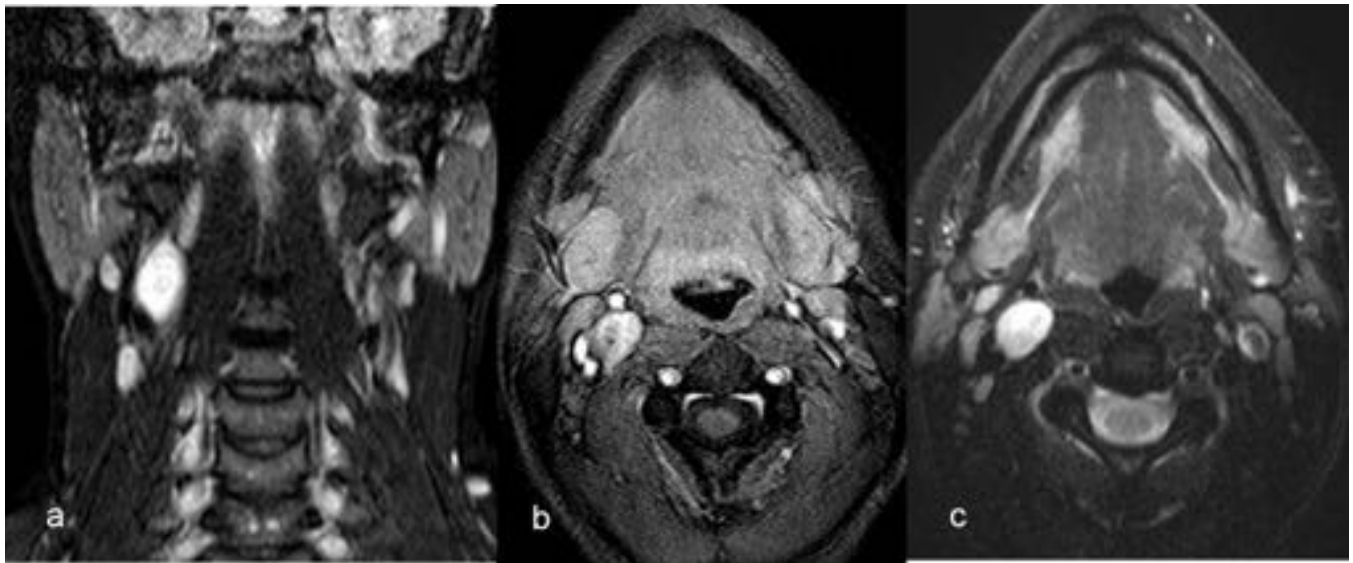
**Fig. 12:** Corte de TC axial que muestra una gran tumoración que depende del ganglio estrellado (ganglioneuroma).



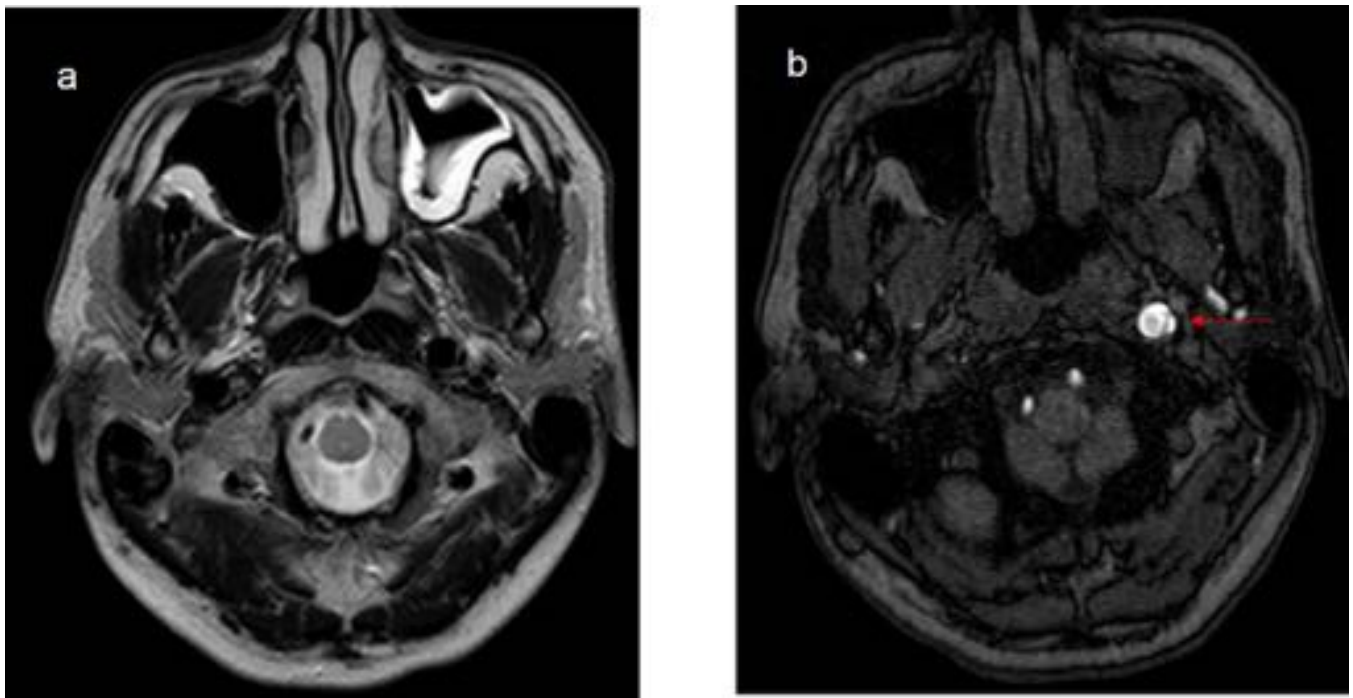
**Fig. 13:** RM de cuello: T2 STIR en plano axial (a) y T1 con GD en plano coronal (b): Tumoración en el opérculo torácico izquierdo (ganglioneuroma).



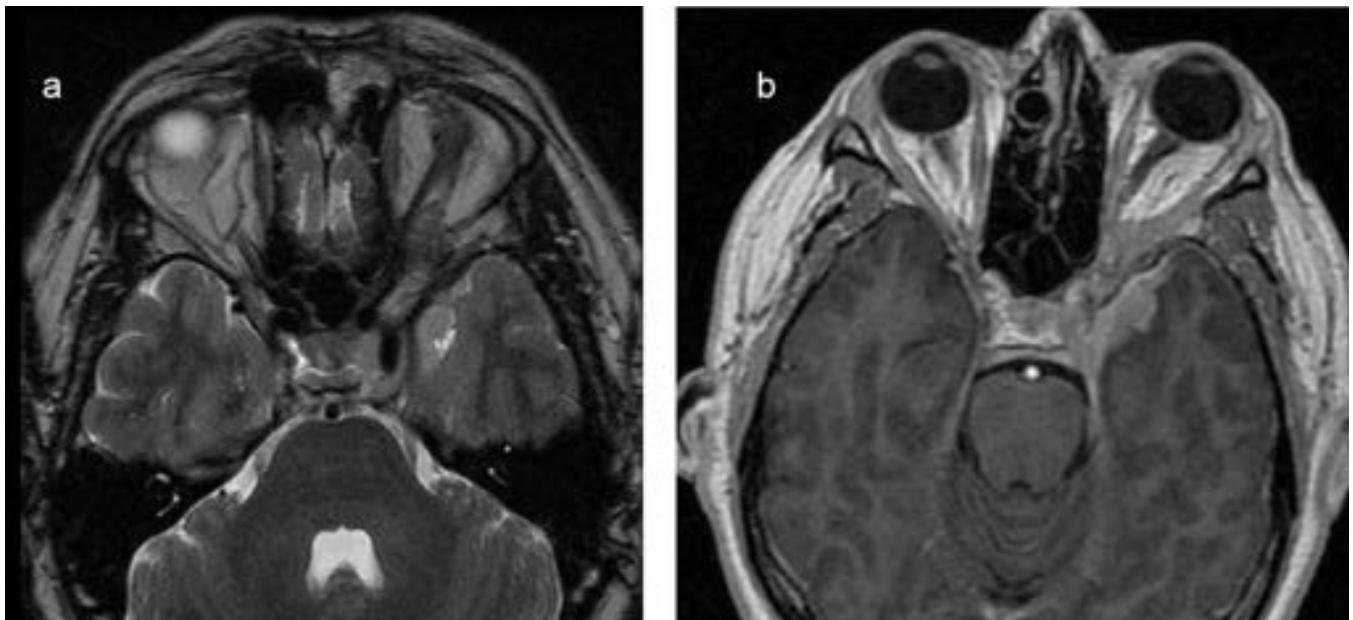
**Fig. 14:** RM Cervical: TSE T2 (a) en axial, TSE T1 coronal (b) y STIR (c): Masa en espacio carotídeo izquierdo (paraganglioma del glomus carotídeo).



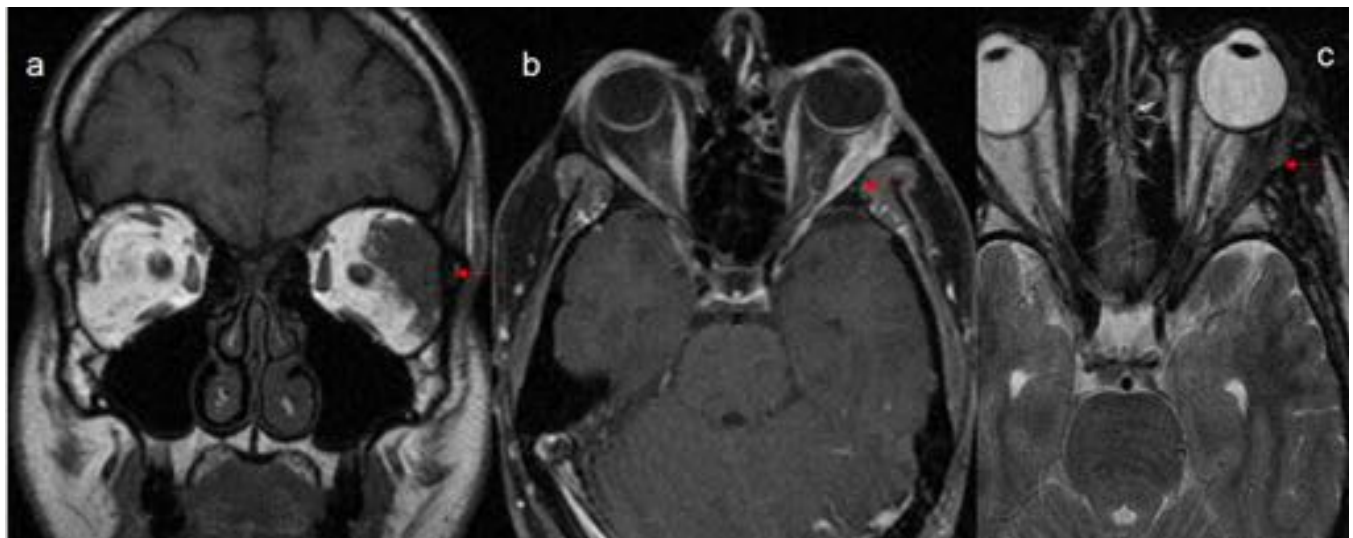
**Fig. 15:** RM cervical (a)T2 STIR coronal, (b) axial T1 con GD y (c) axial T2 SPIR: tumoración en la bifurcación carotídea derecha (Swchannoma del nervio simpático).



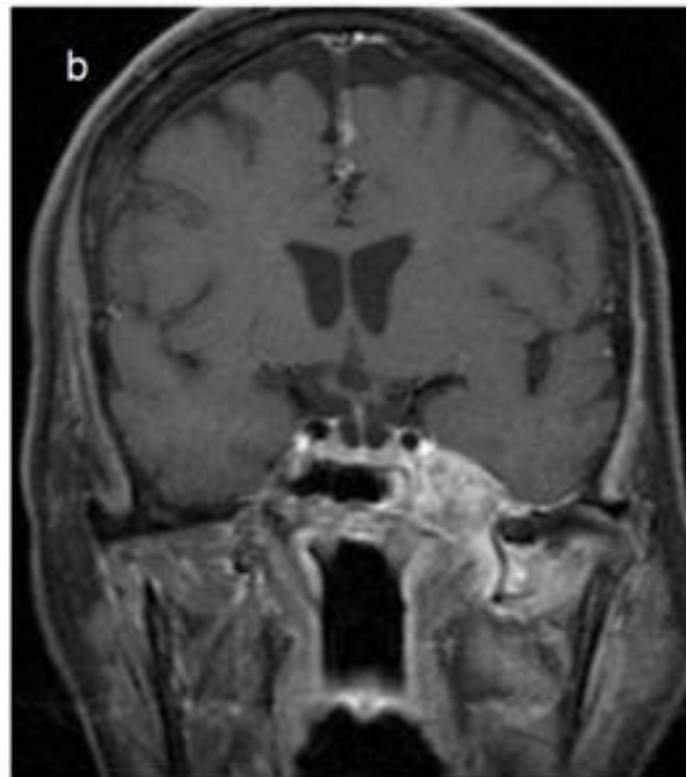
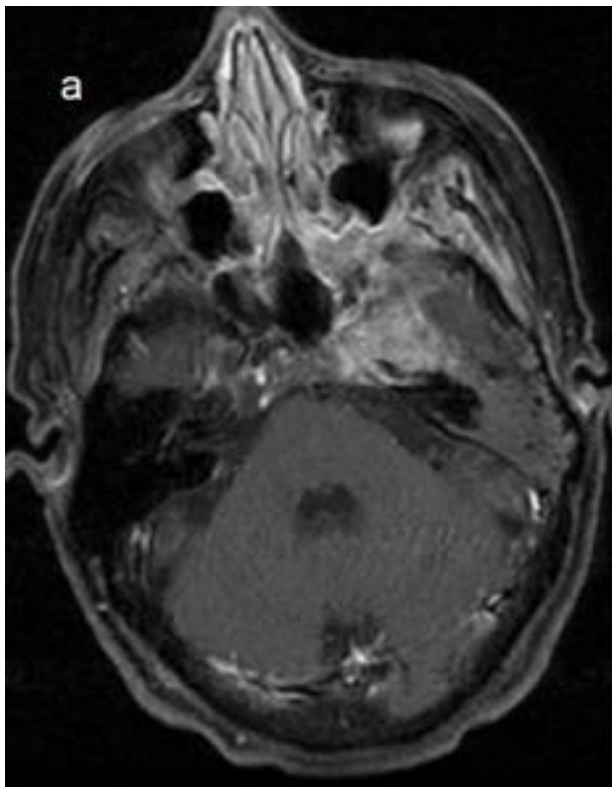
**Fig. 16:** RM craneal en plano axial FSE T2 (a) y secuencia angiográfica 3D TOF en axial (b):Oclusión completa de la carótida interna (ACI) derecha. Disección de la ACI izquierda (flecha roja).



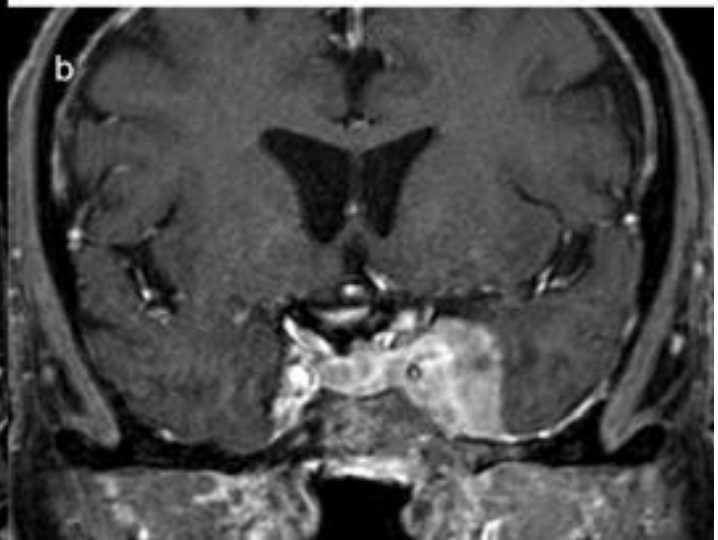
**Fig. 17:** Fig.17:RM axial:T2-FSE (a) y T1 con CIV (b): tumoración en el seno cavernoso que engloba la carótida interna y que invade el la órbita izquierda a través de la hendidura esfenoïdal (ápex orbitario). Tras la administración de contraste se puede apreciar la “cola dural”. La lesión corresponde con un meningioma.



**Fig. 18:** RM craneal: (a) T1 coronal, T1 con GD (b) y FSE T2 axiales (c): tumoración intraorbitaria (carcinoma adenoide quístico) con mínima extensión a la hendidura esfenoïdal.



**Fig. 19:** RM craneal plano axial SE T1 (a) y plano coronal SE T1 (b): tumoración en fosa pterigopalatina izquierda con extensión intracraneal en el trayecto de ramas del segundo y tercero del trigémino. Aspergilosis invasiva.



**Fig. 20:** RM craneal T1 3D SPIR con GD (a) en plano axial y coronal (b): Masa en el seno cavernoso con extensión intraorbitaria. Linfoma.

## Conclusiones

Un síndrome de Horner puede ser causado por una lesión en cualquier localización a lo largo de la vía oculosimpática, por lo que es necesario conocer la neuroanatomía de la vía y saber así como enfocar el estudio neurorradiológico.

## Bibliografía / Referencias

- 1-Deborah L.Reede, Ernst Garcon, Wendy R.K.Smoker, Randy Kardon. Horner's Syndrome:Clinical and Radiographic Evaluation. Neuroimag Clin N Am 18 (2008) 369–385.
- 2-George A, Haydar AA, Adams WM. Imaging of Horner's syndrome.Clinical Radiology (2008) 63, 499-505.
- 3-Jeong Hyun Lee, Ho Kyu Lee, Deok Hee Lee, Choong Gon Choi, Sang Joon Kim, Dae Chul Suh. Neuroimaging Strategies for Three Types of Horner Syndrome with Emphasis on Anatomic Location.AJR:188, January 2007.
- 4-Aurangzeb N. Nagy, L. Anne Hayman, Pedro J. Diaz-Marchan, Andrew G. Lee.Homer's Syndrome Due to First-Order Neuron Lesions of the Oculosympathetic Pathway. AJR:169, August 1997.
- 5- Narvid.J,Talbott.JF,Glastonbury.CM.The caverno-apical triangle: anatomic-pathological considerations and pictoria review. Clinical Imaging 40 (2016) 23–32.
- 6- Igor Mikityansky, Eric L. Zager, David M. Yousem, Laurie A. Loevner.MR Imaging of the Brachial Plexus? .Magn Resor Imaging Clin N Am 20 (2012) 791–826.