

ARCHIVOS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE OFTALMOLOGÍA

www.elsevier.es/oftalmologia



Comunicación corta

Desprendimiento de retina asociado a síndrome de *morning glory*

C. Cañete Campos^a, P. Gili Manzanaro^{a,b,*}, J. Yangüela Rodilla^a y J.C. Martín Rodrigo^a

^a Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Unidad de Oftalmología, Madrid, España

^b Universidad Europea de Madrid, Facultad de Ciencias de la Salud, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 10 de diciembre de 2010

Aceptado el 3 de abril de 2011

On-line el 16 de julio de 2011

Palabras clave:

Síndrome de *morning glory*

Desprendimiento de retina

Agudeza visual

Tomografía de coherencia óptica

Campo visual

R E S U M E N

Caso Clínico: Mujer de 23 años con anomalía papilar de *morning glory* con agudeza visual (AV) de 1. Nueve años después presenta disminución de AV (0,4) por desprendimiento seroso macular confirmado por tomografía de coherencia óptica (OCT). Tratado con inyección de gas intraocular C2F6, posicionamiento y láser, conseguimos la desaparición del líquido subretiniano y una AV final de 0,7.

Discusión: El síndrome de *morning glory* suele diagnosticarse precozmente debido a la mala AV. Un 38% de los casos presentan desprendimiento de retina. Mostramos un caso inusual de síndrome de *morning glory* con desprendimiento seroso tratado con éxito mediante gas y láser.

© 2010 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Retinal detachment associated with morning glory syndrome

A B S T R A C T

Case report: A twenty three year old woman was diagnosed of a morning glory papillary anomaly, then with normal visual acuity (VA). Nine years later, the VA decreased to 0.4, secondary to a serous macular detachment, confirmed by optical coherence tomography (OCT). After treatment with C2F6 gas injection, positioning, and peripapillary laser, the VA improved to 0.7 and the foveolar area reattached.

Discussion: The morning glory Syndrome usually has an early diagnosis due to poor visual acuity. Thirty eight percent of the cases have retinal detachment. We show an unusual case of morning glory syndrome with a serous detachment, successfully treated with gas and laser.

© 2010 Sociedad Española de Oftalmología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Morning glory syndrome

Retinal detachment

Visual acuity

Optical coherence tomography

Visual field

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pgili@fhacorcon.es (P. Gili Manzanaro).

0365-6691/\$ – see front matter © 2010 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.oftal.2011.04.009

Introducción

El síndrome de *morning glory* es una displasia congénita del nervio óptico generalmente unilateral caracterizada por una excavación campaniforme, tejido fibrogliar central y unos vasos retinianos radiales que recuerdan a la flor dondiego de día o *morning glory*¹. Hasta un 38% de los casos presentan desprendimiento retiniano de origen discutido: se cree que el líquido subretiniano puede deberse a una comunicación con el humor vítreo o con el espacio subaracnoideo. El diagnóstico suele ser precoz por la anisometropía, la mala agudeza visual (AV) y el estrabismo concomitante².

Presentamos un caso inusual de síndrome de *morning glory* con desprendimiento seroso macular y su evolución durante 10 años.

Caso clínico

Mujer de 23 años con antecedentes personales de epilepsia que consulta por astenopia. Presentaba una AV corregida de 1 en ambos ojos con una leve anisometropía. En el fondo de ojo se halló una atrofia peripapilar con aumento de la excavación de cuyo centro salen vasos radiales rodeados de tejido fibrogliar, compatible con anomalía papilar de *morning glory* en OI (fig. 1). El polo posterior del OD era normal. El campo visual (CV) mostró aumento de la mancha ciega en OI (fig. 1). Los potenciales evocados fueron normales aunque las latencias del OI estaban en el límite alto de la normalidad.

La resonancia magnética apreció agenesia del cuerpo caloso y comunicación de las astas frontales por ausencia del

septo interventricular además de un quiste dermoide en la base de los lóbulos frontales con signos de rotura al espacio subaracnoideo y al sistema ventricular e hidrocefalia (fig. 2).

Nueve años después del diagnóstico, la paciente presenta una disminución de AV en OI (0,4) por un desprendimiento seroso macular. La tomografía de coherencia óptica (OCT) confirmó la existencia de líquido subretiniano con retinosquisis macular, sin que se detectara la presencia de desgarros en la retina neurosensorial (fig. 3). La angiografía mostró un desprendimiento seroso peripapilar, con afectación foveolar (fig. 4). Tras tres meses de observación sin resolución, realizamos una inyección intravítrea de gas C2F6, posicionamiento en decúbito prono y posterior fotocoagulación peripapilar con láser tras el aplanamiento de la retina. Progresivamente objetivamos una disminución del líquido subretiniano y su desplazamiento del área macular central, con una mejoría progresiva de la AV. Al año de seguimiento la OCT confirma la desaparición del líquido subretiniano foveolar y la resolución de la retinosquisis, con una AV final de 0,7 (fig. 5).

Discusión

El síndrome de *morning glory* es una enfermedad del nervio óptico no hereditaria y habitualmente unilateral que muestra un aumento de la excavación, hipopigmentación del anillo neuroretiniano, vasos retinianos radiales con tejido glial y una disposición en embudo. En ocasiones está asociado a desviación del pigmento de la mácula hacia el lado temporal y a membranas de tracción^{2,3}.

Aunque la etiología es desconocida existe la hipótesis de una fusión incompleta de la fisura fetal como ocurre en el

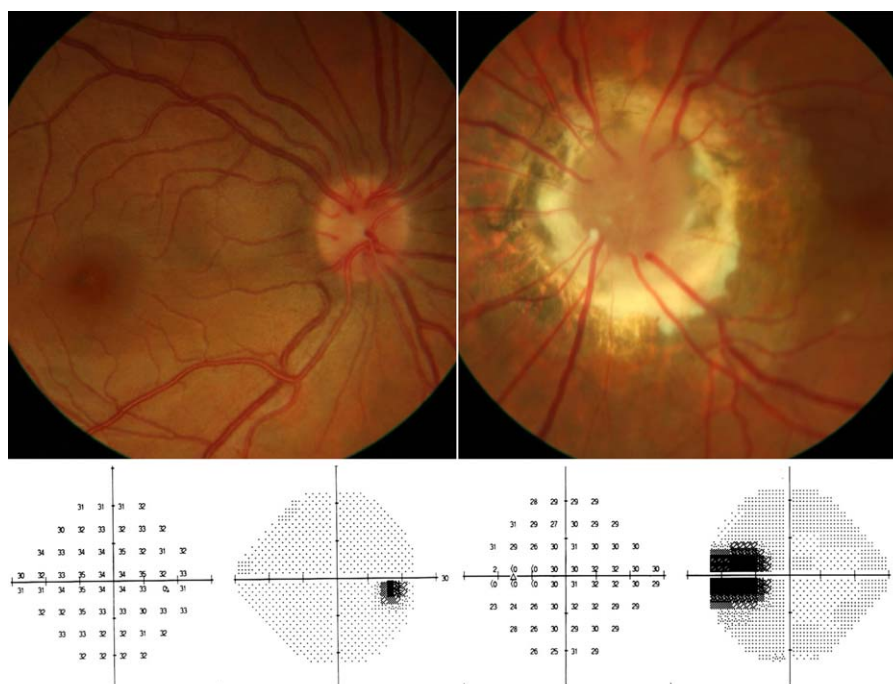


Fig. 1 – A) Fondo OD: normal. Campo visual en escala de grises normal. B) Fondo OI: anomalía de *morning glory*. Campo visual: aumento de la mancha ciega.

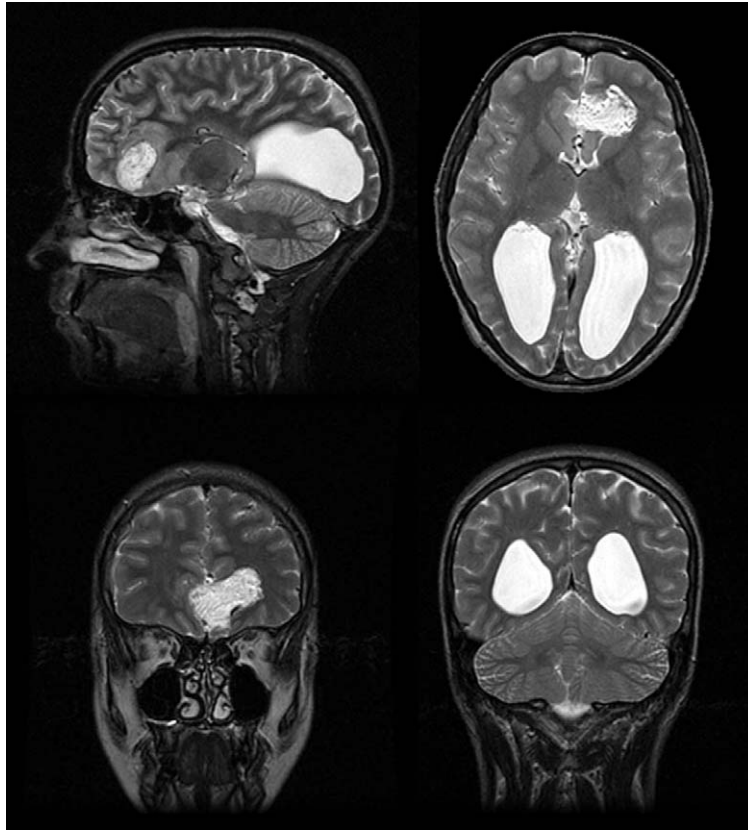


Fig. 2 – Resonancia nuclear magnética: agenesia del cuerpo calloso con ausencia del septo interventricular y comunicación de las astas frontales además de zonas de displasia cortical frontal junto con la existencia de un quiste dermoide en la base de los lóbulos frontales y signos de rotura de este al espacio subaracnoideo y al sistema ventricular con la consecuente hidrocefalia.

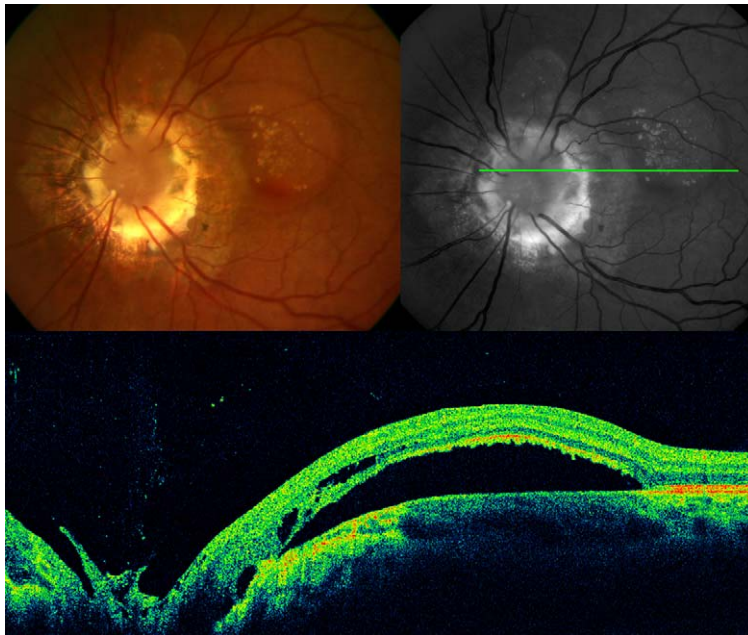


Fig. 3 – Retinografía 50°, fotografía con filtro verde 50° y OCT lineal HD (composición). Anomalia de *morning glory* con desprendimiento seroso macular asociado. OCT: malformación papilar (tejido glial), líquido subretina neurosensorial y retinosquiasis en zona nasal.



Fig. 4 - AGF: desprendimiento serosos peripapilar superior y nasal a papila con afectación foveolar.

coloboma del nervio óptico. Otra teoría sugiere un cierre erróneo de la pared escleral y la lámina cribosa por mala diferenciación mesenquimal. Recientemente se han identificado mutaciones en el gen PAX6.

Un 38% de los casos desarrollan desprendimiento de retina. La patogénesis es controvertida:

- 1) Regmatógenos.
- 2) Exudación por vasos retinianos anómalos.
- 3) Comunicación a través del disco óptico del humor vítreo con el espacio subretiniano.
- 4) Escape de líquido cefalorraquídeo a través de una comunicación del espacio subretiniano y el espacio subaracnoideo⁴.

Con frecuencia se asocia a alteraciones endocrinas, renales, de la línea media y encefalocele².

La edad media de diagnóstico es de 24 meses debido a la aparición de ambliopías anisométricas acompañadas de estrabismo en un 50% de los casos, y afecta por igual a ambos sexos².

Cuando la anomalía papilar va acompañada de desprendimiento de retina y calcificaciones intraoculares hay que hacer

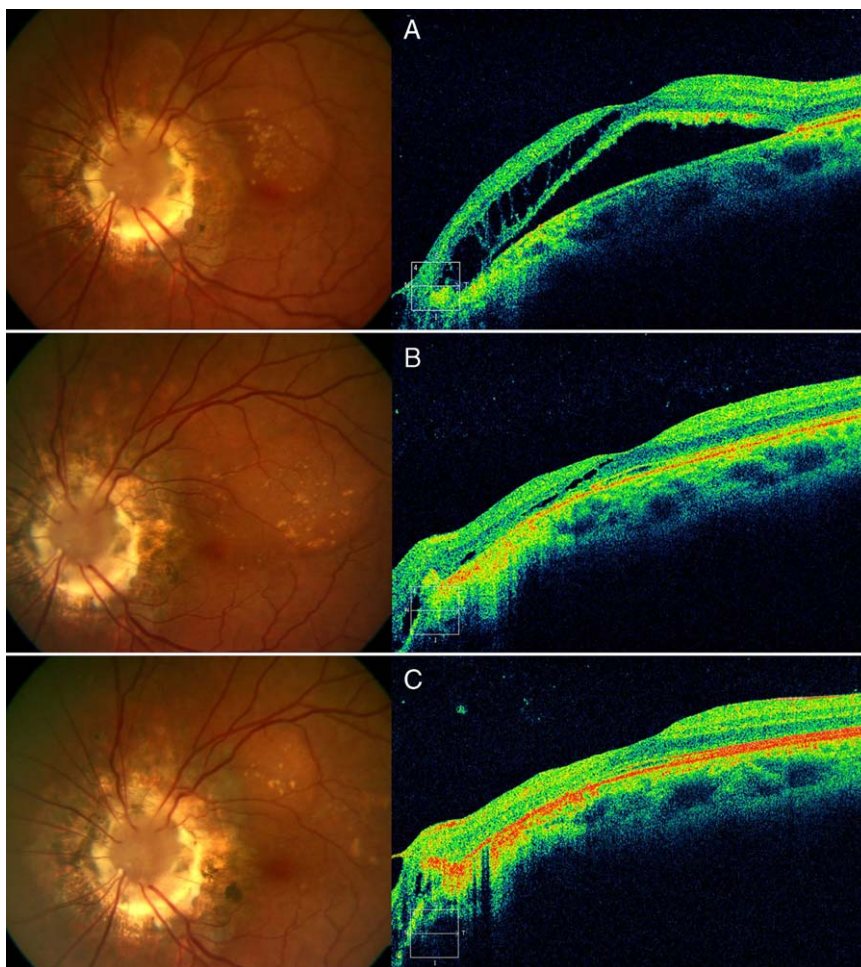


Fig. 5 - Evolución de fondo de ojo (retinografía 50°) y OCT (scan foveolar HD 6 mm). A) Diagnóstico de desprendimiento seroso macular con retinosquisis en zona nasal. B) Tras 3 meses de tratamiento: desplazamiento del líquido temporal. Ausencia de líquido en área foveolar. Leve persistencia retinosquisis. C) Tras 12 meses de seguimiento: desaparición de líquido subretiniano y retinosquisis.

el diagnóstico diferencial con el retinoblastoma. Un nervio óptico engrosado y tortuoso hay que diferenciarlo del glioma. Otra enfermedad, aunque rara, que hay que tener en cuenta es el síndrome de Aicardi, caracterizado por una agenesia del cuerpo calloso, epilepsia y alteración colobomatosa de la cabeza del nervio óptico con lesiones coriorretinianas en sacabocados^{2,5}.

El tratamiento del desprendimiento de retina asociado al síndrome de *morning glory* es controvertido. Hay autores que recomiendan esperar 3 meses para la reabsorción espontánea del líquido subretiniano, mientras que otros recomiendan una vitrectomía con pelado de la hialoides posterior para liberar tracciones^{1,3,4}. En nuestro caso optamos por la inyección simple de gas, posicionamiento y láser peripapilar, con una buena evolución tomográfica y visual.

En conclusión, mostramos un caso de síndrome de *morning glory* excepcional de diagnóstico tardío debido a la buena AV inicial. La alta incidencia de desprendimiento de retina obliga a revisiones periódicas. Cuando el síndrome de *morning glory* presenta desprendimiento seroso macular, la inyección de gas y el láser pueden ser una opción terapéutica válida.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Choudhry N, Ramasubramanian A, Shields CL. Spontaneous resolution of retinal detachment in morning glory anomaly. *J AAPOS*. 2009;13:499-500.
2. Harasymowycz P, Chevrette L, Dècarie JC. Morning glory syndrome: Clinical, computerized tomographic, and ultrasonographic findings. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2005;42:290-5.
3. Ho CL, Wei LC. Rhegmatogenous retinal detachment in morning glory syndrome- pathogenesis and treatment. *Int Ophthalmol*. 2002;24:21-4.
4. Matsumoto H, Enaida H, Hisatomi T. Retinal detachment in morning glory syndrome treated by triamcinolone acetonide-assisted pars plana vitrectomy. *Retina*. 2003;23:569-72.
5. Galdós M, Martínez R, Prats JR. Síndrome de Aicardi: variabilidad fenotípica y factores pronósticos. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2008;83:29-36.