

Síndrome de Horner pediátrica associada à ganglioneuroma: relato de caso

Audrey Sampaio¹, Ana Paixão², Mariza Martins², Alcina Toscano³

¹Interna do internato complementar de oftalmologia do Centro Hospitalar Lisboa Central.

²Médica assistente de oftalmologia do Centro Hospitalar Lisboa Central.

³Médica assistente graduada do Centro Hospitalar Lisboa Central.

RESUMO

Os autores apresentam um caso clínico, de uma criança, 5 anos, com miose do OE, ligeira ptose ipsilateral e heterocromia da íris. A duração dos sinais oftalmológicos é desconhecida. Procedeu-se ao teste farmacológico com Apraclonidina a 0,5% e houve dilatação do OE, com reversão da ptose. No OD não houve dilatação, confirmando-se o diagnóstico de Síndrome de Horner (SH). Foram realizados RNM do crânio, região cervical e tórax, a qual revelou massa ovalada no mediastino esquerdo. O diagnóstico anatomopatológico, realizado após biopsia guiada por TC, foi compatível com Ganglioneuroma.

Apesar da maioria dos casos de SH na infância serem de etiologia congênita, ou em decorrência de traumas no parto, nem sempre é fácil perceber o aparecimento/evolução dos sinais oftalmológicos. Na ausência de história de traumas obstétricos e/ou cirúrgicos, salientamos a importância da investigação imagiológica e dosagem de catecolaminas urinárias, devido à frequente associação dessa síndrome com patologias neoplásicas.

Palavras-chave

Anisocoria, miose, síndrome de Horner, ganglioneuroma, apraclonidina.

ABSTRACT

The authors present the case of a child, five years old, with miosis of the left pupil, mild ipsilateral ptosis and iris heterochromia. The duration of ophthalmic signals is unknown. Proceeded to test pharmacological Apraclonidine 0.5% and there was dilation of left pupil, with reversal of ptosis. There Wasn't dilation of right pupil, confirming the diagnosis of Horner's syndrome (HS).

We performed MRI of the skull, neck and chest, which showed oval mass in the left mediastinum. The pathological diagnosis performed after CT-guided biopsy was compatible with Ganglioneuroma.

Although most cases of HS in childhood are congenital or due to trauma during childbirth is not always easy to see the emergence / evolution of ophthalmologic signs. In the absence of a history of obstetric trauma and / or surgical stress is essential to proceed research imaging and measurement of urinary catecholamines, due to the frequent association of this syndrome with neoplastic pathologies.

Key-words

Miosis, ptosis, Horner syndrome, ganglioneuroma, apraclonidine.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Horner (SH) consiste na clássica tríade de miose, ptose ipsilateral e anidrose facial, resultando da lesão de pelo menos um dos três neurônios constituintes da via oculosimpática¹.

Na idade pediátrica a etiologia pode ser: congênita ou adquirida. As causas congênicas mais frequentes são traumatismos obstétricos², neoplasias e anomalias das carótidas³. Dentre as adquiridas, destacam-se as neoplasias (sendo o neuroblastoma o mais comum)⁴, as sequelas de cirurgias à cabeça/pescoço/tórax e as infecções⁵. Quando nenhuma causa é identificada a síndrome é tida como idiopática.

RELATO DO CASO

Criança do sexo masculino, 5 anos, recorre à consulta por anisocoria e ligeira heterocromia da íris. A mãe desconhece há quanto tempo a criança apresenta estas alterações, acredita ser desde o nascimento. Nega traumas no parto e cirurgias prévias. Não apresenta doenças concomitantes.

Ao exame oftalmológico apresentava anisocoria, com miose do OE, mais evidente em condições escotópicas, ligeira ptose ipsilateral e heterocromia da íris, sendo a íris do OE menos pigmentada. O estudo motossensorial, bem como fundoscópico não revelaram alterações. A acuidade visual não corrigida de AO 10/10. (Figura 1)



Fig. 1 | Anisocoria, com miose e ligeira ptose do OE.

Procedeu-se ao teste farmacológico com Apraclonidina a 0,5% (Iopidine, Alcon, Portugal)®, havendo dilatação do OE, com reversão da ptose ipsilateral após 1 hora. Não houve dilatação do OD, confirmando a SH⁶.

Perante o diagnóstico de SH, e na ausência de história de trauma no parto e/ou cirurgico, foi solicitado RNM de crânio/região cervical/tórax, bem como dosagem de catecolaminas (ácido vanilmandélico e ácido homovanílico). A dosagem das catecolaminas urinárias foram normais. A RNM do tórax, evidenciou massa ovalada no mediastino

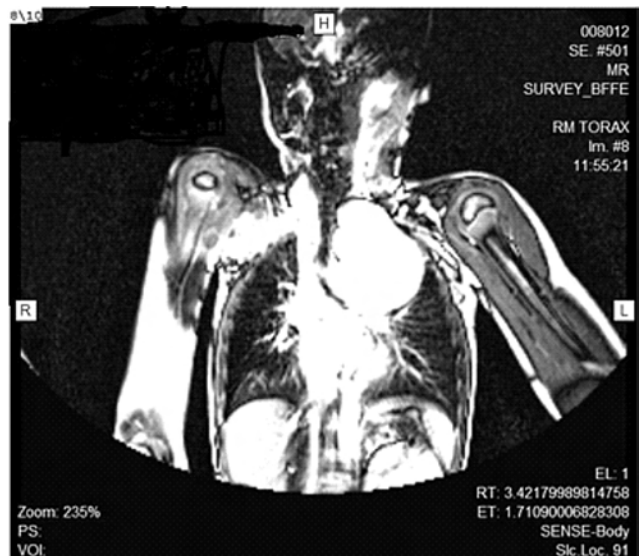


Fig. 2 | RNM do tórax, apresentando massa ovalada de aproximadamente 8cm no mediastino superior.

superior de aproximadamente 8 cm de diâmetro. (Figura 2)

A cintigrafia com ¹²³I-MIBG revelou captação moderada do radiofármaco pela massa sem evidência de metástases, sugerindo o diagnóstico de neuroblastoma. (Figura 3)

Foi realizado biópsia guiada por TC, cujo diagnóstico anatomopatológico foi compatível com ganglioneuroma.

Submeteu-se o paciente a intervenção cirúrgica, com exeresse completa do tumor.

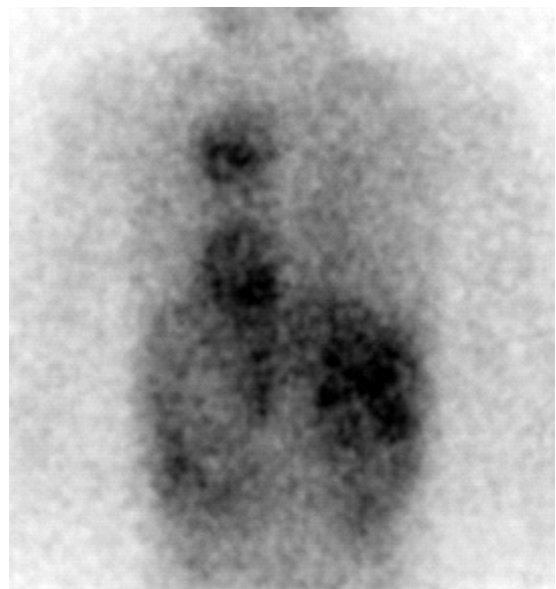


Fig. 3 | ¹²³I-MIBG com captação de radiofármaco moderada por massa mediastinal (imagem tórax posterior).

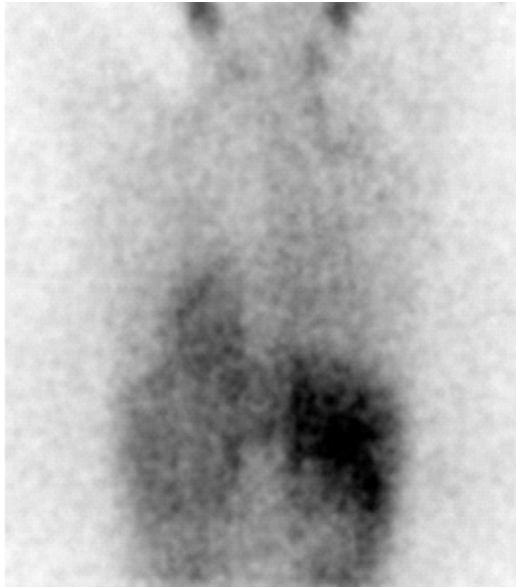


Fig. 4 | 123 I-MIBG após 3 meses da exérese do tumor, demonstrando não haver captação do radiofármaco.

Após 3 meses, realizou-se nova cintigrafia com 123 I-MIBG, que não demonstrou captação do radiofármaco. (Figura 4)

DISCUSSÃO

A SH na infância constitui muitas vezes um dilema diagnóstico, uma vez que nem sempre é fácil perceber se o aparecimento dos sinais é congênito ou adquirido⁷. A heterocromia da íris pode ser confundida com o normal desenvolvimento da pigmentação iridiana. A presença de heterocromia normalmente indica lesão congênita e/ou adquirida antes dos 2 anos de idade, uma vez que a deposição de pigmento na íris é controlada pelo sistema simpático².

Jeffery *et al*⁸, referem que 42% das SH pediátricas são de etiologia congênita, 15% são adquiridas sem intervenção cirúrgicas e 42% após intervenção cirúrgica ao SNC/região cervical/tórax.

Dentre as causas congênicas, o trauma obstétrico é o mais frequente^{2,7}, decorrente do uso de fórceps, extração à vácuo, distocia fetal com injúria ao plexo braquial. Há casos relacionados à agenesia das carótidas, bem como neoplasias.

Dentre as formas adquiridas na ausência de intervenção cirúrgica, destacam-se as neoplasias, sendo mais frequentes os tumores neuroblásticos⁴, dentre estes o Neuroblastoma é o mais comum. Dissecção carotídea, bem como infecções, são apontados também como causas de SH adquirida.

Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma e ganglioneuroma, são tumores do sistema nervoso simpático, e podem ser encontrados na região cervical, mediastino superior, glândula adrenal, retroperitônio, e pelvis. Estes três tumores diferem no grau de celularidade e de maturação extracelular, sendo os tumores mais imaturos mais agressivos e tendem a ocorrer numa idade mais precoce, idade média de surgimento aos 2 anos.

O mais benigno dentre estes, e também uma causa rara de SH é o ganglioneuroma. O neuroblastoma é o mais agressivo, por ser menos diferenciado, no entanto, possui um curso relativamente benigno quando diagnosticado na ausência de metástases⁸.

Os tumores neuroblásticos podem secretar catecolaminas (VMA e HVA), podendo a sua dosagem urinária ser usada como método de rastreio⁹. No entanto, diversos estudos têm demonstrado níveis normais destas catecolaminas, mesmo na presença destes tumores⁴.

Concluimos que perante uma Síndrome de Horner na infância, e na ausência de história de trauma obstétrico, sequelas de cirurgias prévias, bem como um aumento/surgimento de heterocromia da íris, torna-se crucial proceder a uma detalhada investigação etiológica. Uma vez que, há uma associação com esta síndrome de patologias potencialmente graves (neoplasias), ameaçadoras à vida e passíveis de tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. In: Neuro-ophthalmology: diagnosis and management. Philadelphia: WB Saunders; 2001;p.442-454.
2. Giles CL, Henderson DA. Horner's syndrome: an analysis of 216 cases. *Am J Ophthalmol* 1958;46:289-301.
3. Khan A, Baheerathan A, Hussain N, Gosalakkal J. Agenesis of the internal carotid artery associated with ipsilateral Horner syndrome in a child. *Pediatr Neurol*. 2012 Jul;47(1):68-70.
4. Mahoney NR, Liu GT, Menacker SJ, Wilson MC, Hogarty MD, Maris JM. Pediatric Horner syndrome: etiologies and roles of imaging and urine studies to detect neuroblastoma and other responsible mass lesions. *Am J Ophthalmol*. 2006 Oct;142(4):651-9.
5. Jeffery AR, Ellis FJ, Repka MX, Buncic JR. Pediatric Horner syndrome. *J AAPOS*. 1998 Jun;2(3):159-67.
6. Chen PL, Hsiao CH, Chen JT, Lu DW, Chen WY. Efficacy of apraclonidine 0.5% in the diagnosis of Horner syndrome in pediatric patients under

- low or high illumination. *Am J Ophthalmol*. 2006 Sep;142(3):469-74.
7. George ND, Gonzalez G, Hoyt CS. Does Horner's syndrome in infancy require investigation? *Br J Ophthalmol*. 1998 Jan;82(1):51-4.
 8. Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioglioma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2002 Jul-Aug;22(4):911-34.
 9. Smith SJ, Diehl NN, Smith BD, Mohny BG. Urine catecholamine levels as diagnostic markers

for neuroblastoma in a defined population: implications for ophthalmic practice. *Eye (Lond)*. 2010 Dec;24(12):1792-6.

Os autores declaram não haver conflitos de interesses.

CONTACTO

audreysampaio@gmail.com
Rua de França, nº 77, 1º Dto
2775-629 Carcavelos, Portugal.