

SINDROME "MORNING GLORY"¹

ALVARO RODRIGUEZ, M. D.²
RICARDO INFANTE, M. D.²
RODRIGO URICOECHEA, M. D.²
Bogotá, Colombia

ABSTRACT

Morning Glory Syndrome, in spite of its low incidence, has become very important since its description by Ellsworth and then by Kindler. Besides, some cases during their evolution may develop retinal detachment, encephalocele and other alterations of the midline syndrome.

The disease may be uni or bilateral and typically presents an enlarged excavated optic papila surrounded by halo of pigment alterations; from the white tissue in the center of the disc one can see radiating narrow vessels. Visual acuity may be affected. Pathophysiological ideas are mentioned and also methods of treatment.

Two cases are presented; the first is a girl age six, bilateral, although in one eye the disease was not complete and has not been complicated with retinal detachment, but probably presents an encephalocele. The second case is unilateral in a 17 year old boy who had a total retinal detachment, a partial cataract with poor visual acuity.

1. Trabajo presentado al VII Curso Anual de la Fundación Oftalmológica Nacional.

Abril 24, 25 y 26 de 1986.

2. De la Fundación Oftalmológica Nacional.

RESUMEN

El síndrome de "Morning Glory", a pesar de su rareza, ha tomado importancia desde su descripción en 1970 por Ellsworth y Kindler. Además, algunos casos pueden desarrollar durante su evolución, un desprendimiento de retina y acompañarse de encefalocele y alteraciones del síndrome de línea media.

La enfermedad uni o bilateral se acompaña de una papila típicamente aumentada de tamaño, excavada, rodeada por anillo de alteración pigmentario; en su centro existe un tejido blanquecino del cual emergen y surcan los vasos papilares radiados con ramificaciones estrechas. La visión se afecta en casos severos. Se mencionan las ideas fisiopatogénicas, los métodos de tratamiento y se presentan dos casos. El primero bilateral en una niña, aún sin desprendimiento de la retina pero con posible encefalocele. El segundo, unilateral, en un joven con desprendimiento de retina ya operado, presencia de catarata y mala visión.

INTRODUCCION

El síndrome del "Morning Glory" es una enfermedad rara, cuya descripción y nombre se deben a Ellsworth, aunque fue primero comunicada por Kindler¹ en 1970 y caracterizada por una papila aumentada de tamaño, excavada en túnel y de color rosado blanquecino. La papila está rodeada por un anillo ancho, blanquecino y elevado de pigmento coroido-retiniano alterado. Los vasos retinianos emergen del centro de la papila en forma radiada y rectos, con ramificaciones estrechas mejor visibles en el borde de la papila. El centro de la papila es de color y aspecto algodonoso-opaco que enmascara el origen de los vasos y que según Gass, es tanto más característico cuanto más completo es el síndrome. Su nombre se debe al parecido de la lesión con una flor, del género "Ipomoea".

Generalmente se describe la lesión como unilateral, pero hay pacientes bilaterales. Otros pueden mostrar menor grado de progresión a manera de síndromes "frustrados".

Las primeras manifestaciones y motivación de la consulta son la disminución de la visión y aparición de estrabismo en niños. La enfermedad puede complicarse por desprendimiento de retina y asociarse con alteraciones del síndrome de línea media. Estas características fueron observadas en los casos en consideración.

SINDROME "MORNING GLORY"

La etiología y tratamiento de la enfermedad son motivo de controversia, por lo cual mencionaremos las hipótesis enunciadas, siendo la principal una anomalía de desarrollo.

No son muchos los casos publicados en la literatura, pero nos proponemos revisar algunos en este estudio. A su baja incidencia se suma el desconocimiento del síndrome y la indecisión en la publicación de casos como nos sucedió con otros pacientes del pasado que no se estudiaron ni se publicaron, motivos suficientes para llamar ahora la atención de los oftalmólogos acerca de esta particular enfermedad.

Además de un examen ocular completo, los pacientes fueron estudiados con angiografía fluoresceínica de la retina, campimetría, pruebas electrofisiológicas y escanografía cerebral.

COMUNICACION DE CASOS

Caso No. 1

Mujer de 6 años, cuyo motivo de consulta fue una exotropía desde el nacimiento. Era producto de un sexto embarazo con parto prematuro a las 28.5 semanas y 1.236 gramos de peso; estuvo en incubadora, pero más que todo recibiendo fototerapia por 78 días.

El examen reveló visión cuenta dedos a un metro en el ojo derecho y 20/20 en el izquierdo; para cerca, la visión era: ojo derecho 20/500 y ojo izquierdo 20/100. Refracción: la ambliopía del ojo derecho era explicable por la anisometropía, cuya medición fue -4.00 , -3.00×20^0 , mientras que el izquierdo era hipermetrope de $+2.00$ D. Se halló una exotropía constante de -15 dioptrías con hiperfunción del oblicuo superior derecho. No utilizó los anteojos recetados a los 18 meses.

Presentaba microftalmos del ojo derecho. La presión intraocular era de 12 mm Hg en ambos ojos. La oftalmoscopia permitía observar en el ojo derecho una papila grande con amplia excavación, con tejido opaco central de aspecto algodonoso blanquecino. La papila estaba rodeada por un halo blanquecino con alteración del pigmento. Los vasos, adelgazados, eran más visibles en el borde de la papila y no en su centro, a causa del tejido opaco (Figura 1).

La fovea era aparentemente normal y no existía área alguna del fondo con desprendimiento de la retina. En el ojo izquierdo se halló una forma incompleta

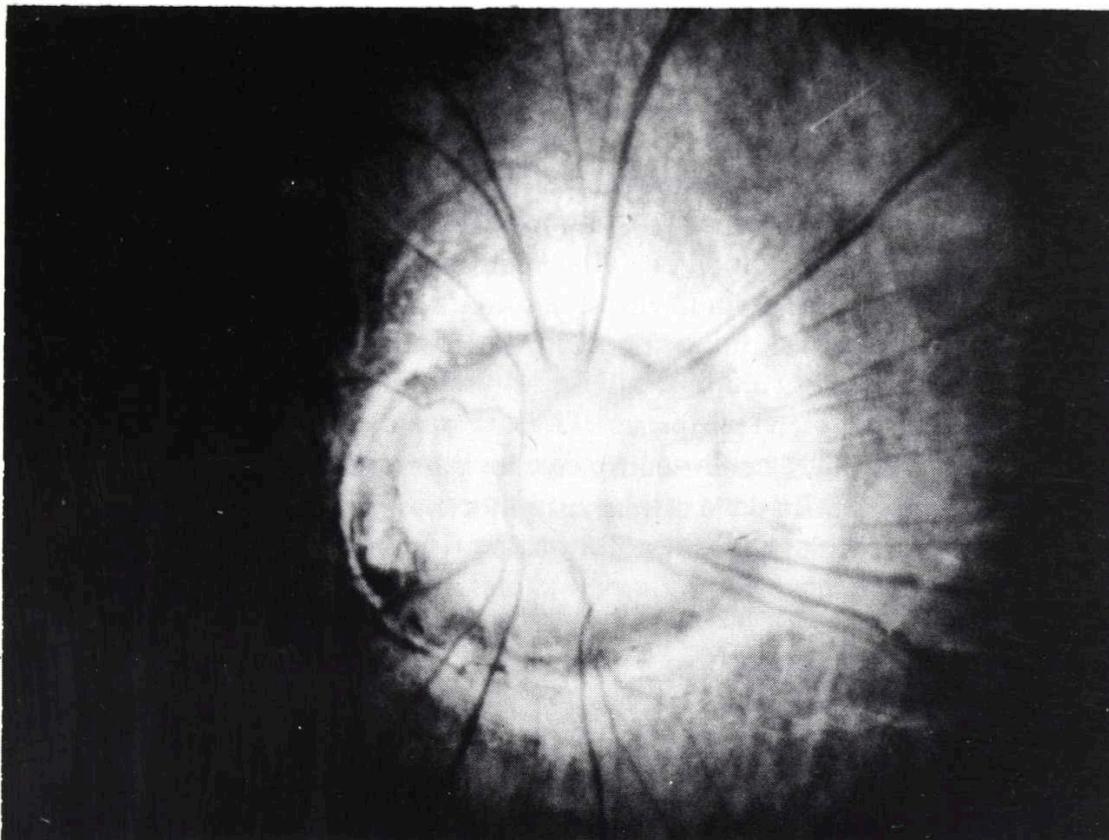


FIGURA 1
Síndrome Morning Glory. Caso 1

o frustra de la enfermedad, pues los cambios eran menos marcados y solo se observaba una alteración pigmentaria peripapilar. En los ojos no se hallaron signos de la retinopatía de la prematuridad. Los exámenes realizados fueron los siguientes:

- A. Campos visuales que no fueron fáciles de realizar por la edad.
- B. La fluoroangiografía mostraba hiperfluorescencia temprana y tardía peripapilar, con vasos retinianos adelgazados sin extravasación y una fovea de aspecto normal (Figura 2).
- C. Las pruebas de electrofisiología se realizaron en ambos ojos. En el derecho el electro-retinograma indicó un daño generalizado de los foto-receptores, mientras el electrooculograma mostraba un epitelio pigmentario con función conservada y las respuestas evocadas indicaban daño en la vía óptica. Por el contrario, las alteraciones electro-retinográficas fueron mínimas en el ojo izquierdo (Figura 3).

SINDROME "MORNING GLORY"

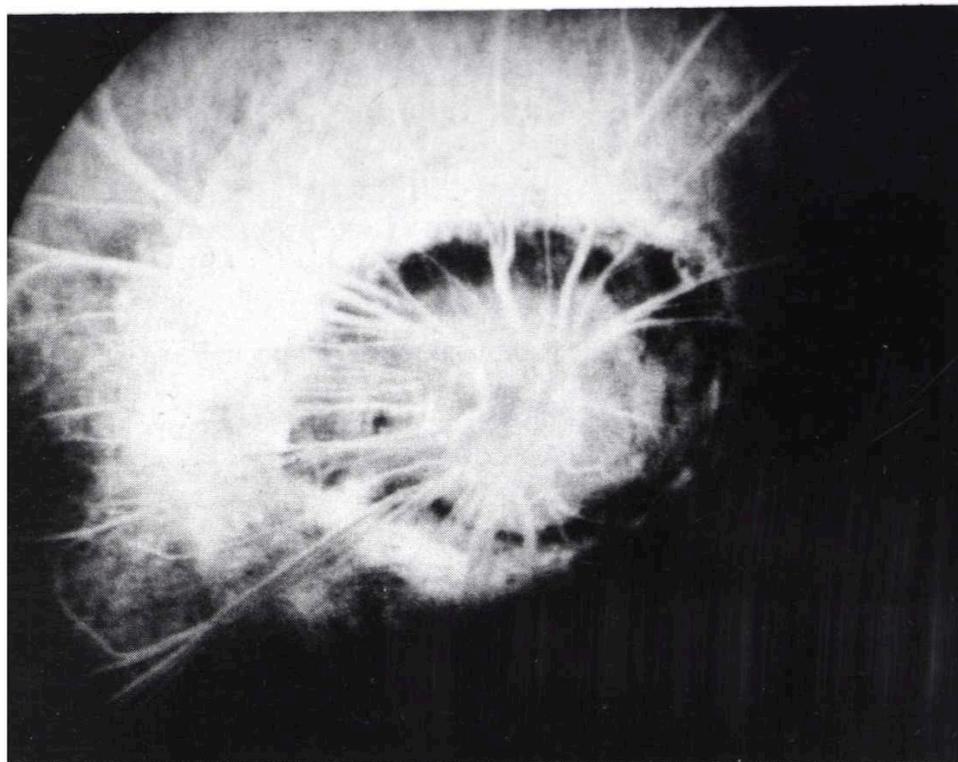


FIGURA 2
Síndrome Morning Glory, aspecto angiográfico. Caso 1.

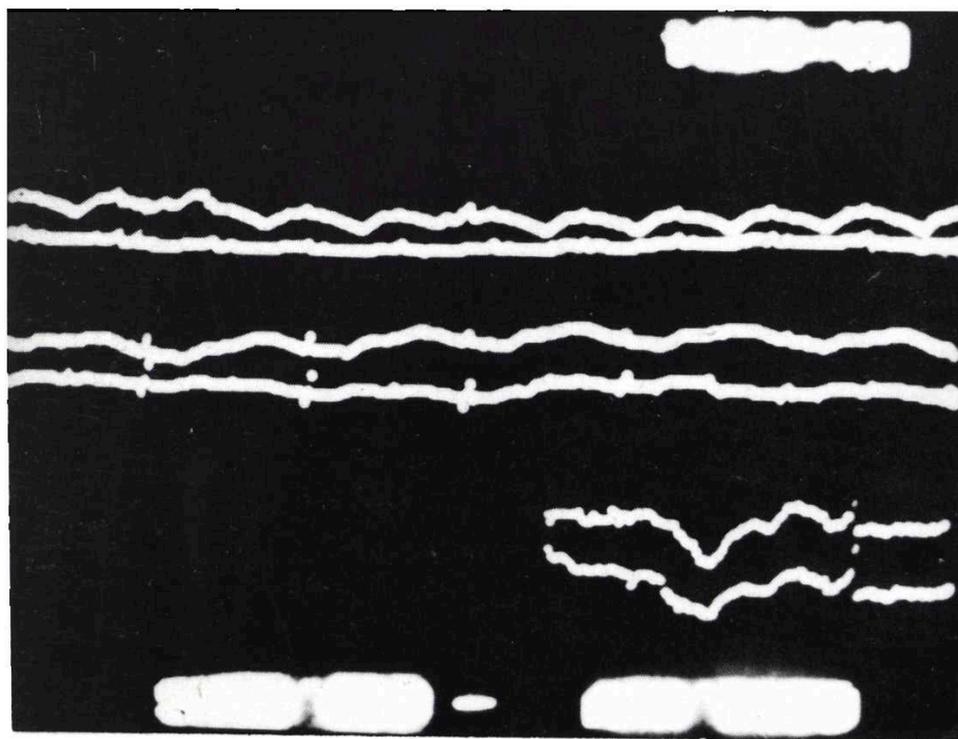


FIGURA 3
Síndrome Morning Glory, aspectos electrofisiológicos. Caso 1.

La escanografía sugirió la presencia de un encefalocele derecho, ya que la silla turca está entreabierta por el lado derecho con presencia de tejido nervioso de igual densidad al del lóbulo temporal (Figura 4). El nervio óptico derecho estaba engrosado.

Luego se realizó escanografía de contraste con metrizamida, con hallazgos similares en la silla turca, pero sin que se pudiera evidenciar la comunicación entre los espacios subaracnoideo y subretiniano. Existe controversia entre los expertos sobre si en la niña existe agenesia del cuerpo calloso.

En el estado actual no hay necesidad de tratamiento. Únicamente la vigilancia por la posibilidad de desarrollo ulterior de desprendimiento de la retina, de lo cual han sido informados los padres.

Caso No. 2

Hombre de 17 años que consultó hace 10 años con uno de nosotros (R. I.) por disminución visual. El paciente no pudo ser seguido. Parece que la disminución visual se acentuó hace 5 años a causa de desprendimiento de la retina, de cuyo aspecto se obtuvieron fotografías en esa época.

En febrero de 1985 fue intervenido en otro centro para un desprendimiento total de la retina del ojo izquierdo, aparentemente sin desgarró visible. La cirugía practicada fue un "buckling" escleral con esponja circular de silicone, criocoagulación y drenaje del líquido sobretiniano. El paciente fue luego remitido a nuestra Institución a causa de recaída del desprendimiento.

El examen reveló agudeza visual de 20/ 15 en ojo derecho. El ojo izquierdo no tenía percepción luminosa y se hallaba en exotropía. No existía reacción pupilar y la tensión ocular era 6 mm Hg. Presentaba una catarata de localización temporal, nuclear y capsular. El ojo derecho era normal en su visión, tensión y biomicroscopia.

A pesar de la catarata, se observó en el fondo del ojo izquierdo que la retina estaba reaplicada (excepto en la región inferior) con un "buckling" alto, ancho y abundantes cicatrices de criocoagulación. La papila era grande, excavada y rodeada de un halo blanquecino de hipopigmentación. En su centro había un tejido blanco algodonoso que no dejaba ver el centro de la papila; los vasos radiados, rectos y delgados, eran mejor visibles en el borde la misma (Figura 5).

El fondo del ojo derecho era normal y también la angiografía y el campo visual. Las angiografías del ojo izquierdo mostraban hiperfluorescencia

SINDROME "MORNING GLORY"



FIGURA 4

Síndrome Morning Glory, aspectos escanográficos. Caso 1.

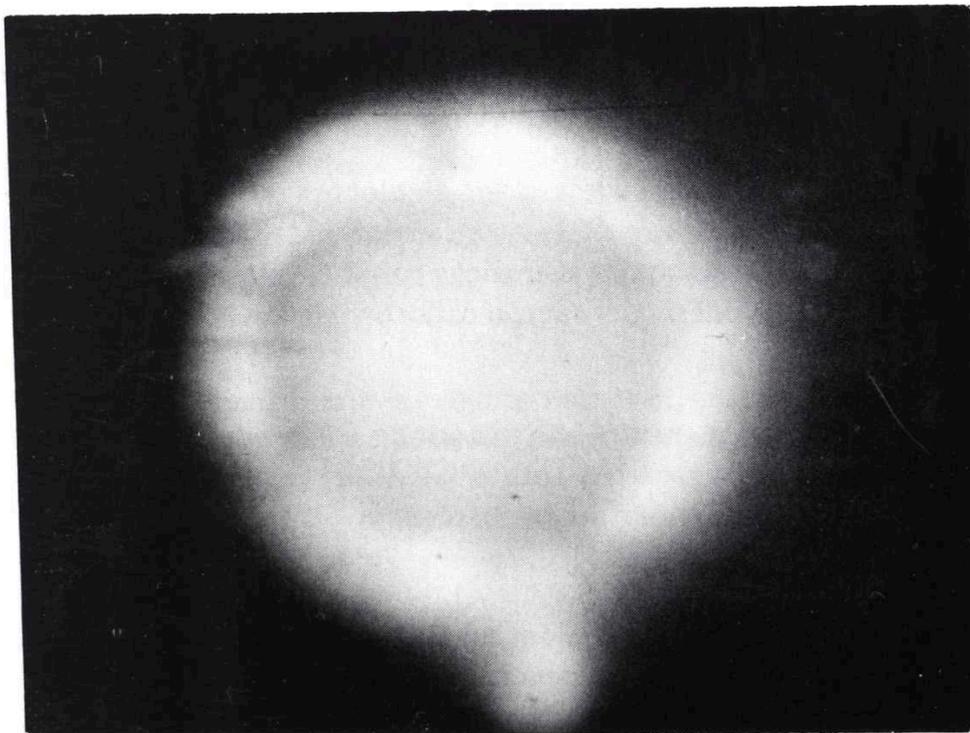


FIGURA 5

Síndrome Morning Glory. Papila óptica típica visualizada a través de una catarata. Caso 2.

temprana y tardía peripapilar; existían unas pequeñas zonas hiperfluorescentes en la región inferior, quizá por posible extravasación del colorante.

Las pruebas electrofisiológicas indicaron normalidad en el ojo derecho. En el ojo izquierdo el electro-retinograma no es registrable, demostrando daño generalizado en los foto-receptores.

El electrooculograma indicó un epitelio pigmentario alterado en su función. Las respuestas evocadas sólo fueron registradas con luz blanca, lo que indica conducción única a nivel cortical.

La escanografía cerebral demostró un globo ocular hipoplásico, al igual que el nervio óptico y los músculos intrínsecos con hipertrofia de la glándula lagrimal; también disminución del llenado de la arteria cerebral media izquierda, utilizando la metrizamida. No se evidenció encefalocele ni otras anomalías.

DISCUSION

La etiología del síndrome "Morning Glory" parece ser un trastorno embrionario en el desarrollo de la papila y el nervio óptico. Para Pendler², se debe a una falla en la fusión de la esclera posterior que produce herniación de la papila y la retina peripapilar. Apple³ cree en la falta de cierre de la fisura embrionaria en su parte superior que conduce al prolapso de la papila. Beyer⁴ sugiere un defecto en la disgénesis embrionaria del ectodermo y el mesodermo.

El "Morning Glory" se puede asociar a colobomas, desprendimiento de la retina, microftalmos, restos de la arteria hialoidea, restos de la papila de Bergmeister y a las alteraciones sistémicas como encefaloceles (especialmente esfeno-etmoidales), agenesia del cuerpo calloso y algunas anomalías de la línea media de la cara^{5,6,7,8}.

Un 30 a 70% de los pacientes con "Morning Glory" desarrollan desprendimiento de la retina, parcial o total^{9,10,11,12,13}, generalmente de tipo no regmatógeno; en un caso fue no regmatógeno. Su fisiopatogenia, según los diversos autores, es la siguiente:

- A. Kindler¹ cree en una exudación subretiniana por proceso inflamatorio inespecífico a causa de la presencia de vasos subretinianos anómalos.
- B. Ellsworth y Hamada⁹ sugieren una tracción subretiniana por proliferación glial y formación de rosetas alrededor de la papila óptica.

SINDROME "MORNING GLORY"

C. Para Haik¹¹ son defectos que permiten la comunicación entre los espacios subretiniano y subaracnoideo (que puede demostrarse por la escanografía comparativa con metrizamida) y con la influencia del líquido subretiniano de origen vítreo.

Un 30% de los desprendimientos de retina en el "Morning Glory" presentan reaplicación espontánea y en el resto persiste. Las respuestas electrofisiológicas son variables⁴. El electro-retinograma puede ser normal, aún en pacientes con una gran lesión y sus resultados no son suficientes para la decisión del tratamiento y así habría casos con pésima visión que podrían ser operados.

Es difícil valorar si la pobre visión de los pacientes es debida a anomalías estructurales o a la ambliopía. El tratamiento de la ambliopía puede ser difícil e inoficioso por la posibilidad del desarrollo ulterior de desprendimiento de la retina.

El diagnóstico diferencial se debe hacer con el edema de la papila, el glioma del nervio óptico y los colobomas embrionarios o aquellos adquiridos postinflamatorios. Una entidad también rara y que tiene alguna similitud es el "estafiloma peripapilar contráctil" descrito en 1966 por Wise, MacLean y Gass¹⁴ y del cual Sáenz¹⁵ ha hecho recientemente una presentación. Las formas frustras se prestan a mayor confusión.

En cuanto al tratamiento y la decisión de realizarlo, depende de varios factores relacionados con el desprendimiento de la retina:

- A. El estado del ojo opuesto.
- B. El potencial del ojo afectado que se determina por la agudeza visual previa al desprendimiento de la retina, por el estado de la mácula y por electrofisiología.
- C. Además, debe considerarse la relación entre riesgo contra el beneficio de la reaplicación de la retina y teniendo en cuenta los mecanismos que ocasionan el desprendimiento de la retina.

Aunque el pronóstico es pobre, son varias las técnicas que pueden intentarse:

1. "Buckling" circular, criocoagulación y drenaje del líquido subretiniano.
2. Ventana en la duramadre del nervio óptico sugerido por Galbraith¹⁶, para interrumpir el flujo entre el líquido céfalo-raquídeo y el subretiniano. Es una técnica diferente a la sección del anillo escleral posterior.

3. Gonvers¹⁷ obtiene el reaplanamiento de la retina con aire o gas, luego de realizar vitrectomía vía pars plana. Es de anotar que Irvine¹⁸, recientemente utilizó esta técnica asociada a una ventana en las envolturas del nervio óptico y observó que al inyectar el gas en la cavidad vítrea, aquel salía a través de la ventana posterior, hallazgo que quizá prueba una de las teorías fisiopatogénicas.

A pesar de las dificultades debe lucharse contra la ambliopía que es de mal pronóstico si ya existe desprendimiento de la retina.

En conclusión, se presentan dos casos de "Morning Glory", con los que deseamos llamar la atención sobre esta extraña afección. Constituye, además, la primera comunicación en Colombia.

El primer caso es bilateral, en una niña de 6 años, con relativa buena visión en el ojo afectado y sin desprendimiento de retina. La ambliopía relativa será difícil de tratar por la miopía y la anisometropía.

Debe recalcar su correlación con síndromes de línea media por la presencia de encefalocele y quizás agenesia de cuerpo calloso, hallazgos que ya fueron comunicados en la literatura en 1982 por Koenig y colaboradores⁷, y en 1983 por Capriolli y asociados⁸.

El segundo caso, en un hombre de 17 años, es unilateral de mayor evolución por presencia de catarata y de un desprendimiento no regmatógeno de la retina, que logró ser reaplicada aparentemente sin mayores problemas, pero cuyo pobre estado sensorial no logra percepción luminosa. El ojo opuesto es completamente normal.

BIBLIOGRAFIA

1. KINDLER, P. *Morning Glory syndrome: unusual congenital optic disc anomaly*. Am. J. Ophthalmol. 69: 376-386, 1970.
2. PEDLER, C. *Unusual coloboma of the optic nerve entrance*. Brit J. Ophthalmol. 803-807, 1961.
3. APPLE, D. J., RABB, M. F., WALSH, P. M. *Congenital anomalies of the optic disc*. Surv. Ophthalmol. 27: 3-41, 1982.

SINDROME "MORNING GLORY"

4. BEYER, W. B., QUENCER, R. M., OSHER, R. H. *Morning Glory syndrome. A functional analysis including fluorescein angiography, ultrasonography and computerized tomography.* Ophthalmology 89: 1362-1367, 1982.
5. KRAUSE, U. *Three cases of the Morning Glory syndrome.* Acta oftalmológica 50: 188-198, 1972.
6. STEINKULLER, P. G. *The Morning Glory anomaly.* J. Pediatr. Ophthalmology Strabismus 17: 81-87, 1980.
7. KOENIG, S. B., NAIDICH, T. P., LISSNER, G. *Morning Glory syndrome associated with sphenoidal encephalocele.* Ophthalmology 89: 1368-1373, 1982.
8. CAPRIOLLI, J., LESSER, R. L. *Basal encephalocele and Morning Glory syndrome.* Br. J. Ophthalmol. 51: 349-351, 1973.
9. HAMADA, S., ELLSWORTH, R. M. *Congenital retinal detachment and the optic disc anomaly.* Am. J. Ophthalmology 71: 460-464, 1971.
10. VAN FRIECKEN, M. *Retinal detachment in Morning Glory syndrome.* Retina 2: 97-99, 1984.
11. HAIK, B., GREENSTEIN, S. H. *Retinal detachment in Morning Glory anomaly.* Ophthalmol. 91: 1638-1647, 1984.
12. Barrett, G. H., GREENSTEIN, S. H., SMITH, M. E., ABRAMSON, D. H., ELLSWORTH, R. M. *Retinal detachment in the Morning Glory anomaly.* Ophthalmol. 91: 1638-1647, 1984.
13. CHANG, S., ELLSWORTH, R. M., et al. *Treatment of total retinal detachment in Morning Glory syndrome.* Am. J. Ophthalmol. 97: 597-600, 1984.
14. WISE, J. B., MACLEAN, A. and GASS, J. D. M. *Contractile peripapillary staphyloma.* Arch. Ophthalmol. 75: 628-630, May 1966.
15. SAENZ, P. *Comunicación personal.* Abril de 1986.
16. GALBRAITH, J. E. K., SULLIVAN, J. H. *Decompression of the perioptic meninges for relief of papilledema.* Am. J. Ophthalmol. 76: 687-692, 1973.
17. GONVERS, M. A. *New approach to treating retinal detachment with macular hole.* Am. J. Ophthalmol. 94: 468-472, 1982.
18. IRVINE, A. R., CRAWFORD, J. B., SULLIVAN, J. H. *The pathogenesis of retinal detachment with Morning Glory disc and optic pit.* Meeting of the American Ophthalmological Society at Hot Springs, Virginia, may. 18-21, 1986.