

Anomalía de Morning Glory: Reporte de Caso y Revisión de la Literatura

¹Stephany Burgos Vallejo, MD

²Ricardo Alarcón Jiménez, MD

Recibido 13/09/2016

Aceptado 22/09/2016

Resumen

Objetivo: Describir el caso clínico de una paciente con anomalía de *Morning Glory* (MGA) y documentar acerca de esta entidad lo encontrado en la literatura.

Diseño del estudio: Reporte de caso clínico.

Métodos: Descripción de un caso clínico de una paciente con MGA en uno de sus ojos quien consultó al Servicio de Oftalmología del Hospital Santa Clara.

¹ Residente Oftalmología Universidad

El Bosque. Bogotá. Colombia

2. Oftalmólogo Servicio de Oftalmología

Hospital Santa Clara.

Bogotá. Colombia

Autor responsable: Stephany Burgos Vallejo

Dirección: Cra 20ª No 172-30 Apto 403 Int. 14.

Barrio La Uribe Tel: 300-786-9995

Correo: stephanieabv@hotmail.com

Los autores declaran no tener conflictos de interés comercial ni de ninguna otra índole.

Resultados: Se presenta el caso de una paciente añosa con MGA sin compromiso sistémico. Esta entidad descrita como parte de las anomalías del disco óptico, de predominio unilateral, en mujeres, se asocia generalmente con agudeza visual baja y anomalías oculares como aniridia, membrana pupilar persistente y catarata, entre otras, así como anomalías cerebrales principalmente en los raros casos bilaterales. A pesar de la ausencia de un tratamiento específico para la anomalía, la intervención correcta en la edad pediátrica de este grupo de pacientes, puede hacer una diferencia en su futuro, con un seguimiento periódico y manejo interdisciplinario apropiado.

Palabras clave: Anomalía de gloria de la mañana ,disco óptico.

Abstract

Objective: To describe the clinical case of a patient with Morning Glory Anomaly (MGA).

Study design: Case report.

Methods: Description of a clinical case of a patient with MGA in one of her eyes who consulted the Ophthalmology Service of the Santa Clara Hospital.

Results: The case of an elderly patient with MGA without systemic compromise is presented. This entity is described as part of the unilateral optic disk abnormalities, more frequent in women and is associated with low visual acuity and ocular abnormalities such as

aniridia, persistent pupillary membrane and cataract, as well as cerebral abnormalities in the rare cases of bilateral presentations. Despite the absence of specific treatment for the anomaly, correct intervention in the pediatric age of this group of patients can make a difference in their future, with periodic monitoring and appropriate interdisciplinary management.

Key words: Anomaly of morning glory, optic disc.

Introducción

La anomalía de *Morning Glory* (MGA) es una entidad infrecuente cuya patogenia es desconocida hasta el momento.¹ Una hipótesis sostiene que la anomalía se debe a un mal desarrollo de la lámina cribosa y la esclerótica posterior por un fracaso del cierre de la fisura fetal siendo una variante del coloboma del nervio óptico. Fue descrita por Kindler, en 1970, que le dio ese nombre debido a la semejanza con una flor denominada *Morning Glory* o Gloria de la mañana. Se caracteriza por un disco óptico de tamaño aumentado con bordes mal definidos y rodeado por un anillo prominente pigmentado constituido por coroides y por epitelio pigmentario retiniano, excavación profunda, presencia de tejido glial blanquecino ocupando el centro del disco óptico y disposición radial de la vascularización retiniana.^{2,3}

Raramente se asocia con neurofibromatosis tipo 2.⁴ o coloboma del disco óptico, que es un diagnóstico diferencial, manifestándose como una excavación ubicada en la parte inferior, sin la presencia del tejido glial típica del síndrome de Morning Glory.⁵

Materiales y métodos: Se presenta el caso de una paciente de 60 años de edad admitida por el Servicio de consulta externa por presentar disminución de la agudeza visual por ambos ojos desde la infancia, de predominio en ojo derecho, con antecedentes personales positivos de hipotiroidismo y dislipidemia en tratamiento farmacológico; uso de corrección óptica para visión próxima y lejana desde hace 4 meses, fue valorada por el Servicio de Oftalmología encontrando Agudeza visual lejana con corrección OD: 20/80 que mejora con agujero estenoico hasta 20/60 y OI: 20/40 que no mejora con estenoico.

Al examen biomicroscópico se encontró en OD: margen palpebral sano, pingüecula nasal y temporal, córnea transparente, Van Herick temporal grado tres, iris aspecto sano, cristalino transparente.

OI: margen palpebral sano, pingüecula nasal y temporal, córnea transparente, cámara anterior grado tres, iris de aspecto sano, cristalino transparente, PIO: 19/19MmHg. Al examen fundoscópico: en OD: Disco óptico pálido con depresión nasal, bordes indefinidos y levantados, excavación 0,0 vasos de emergencia central, mácula sin brillo. Y en OI: Disco óptico rosado de bordes definidos, excavación 0,6, vasos de emergencia nasal, adelgazamiento inferotemporal, mácula con brillo disminuido.

No se encontró asociación con patología sistémica.

En la fotografía de Fondo de ojo derecho se encuentra: palidez discal generalizada, macrodisco, papila de bordes indefinidos, anillo hiperpigmentado peridiscal, vasos de emergencia nasal y temporal, relación arteriovenosa 1:1,5. Mácula con pérdida del brillo (Foto 1), y en ojo izquierdo: papila de bordes definidos, excavación de 0,6, vasos

de emergencia nasal, adelgazamiento del anillo neuroretinal en cuadrante temporal, creciente coroidea peripapilar temporal, arteria ciliarretiniana presente, relación arteriovenosa 1: 1,5, ensanchamiento del reflejo arterial, Mácula con pérdida del brillo. (Foto2), la Tomografía de Coherencia óptica(OCT) de Nervio Óptico mostró como hallazgo positivo un leve adelgazamiento del anillo neuroretinal inferonasal de ojo derecho y dentro de límites normales para ojo izquierdo. La ecografía de ojo derecho evidenció un nervio óptico con severa inclinación y retina aplicada en toda su extensión sin otras alteraciones. El OCT de mácula del Ojo derecho se encontró dentro de límites normales.

La realización de este reporte de caso fue aprobada por el Comité de Ética e investigación del Hospital Santa Clara, no representó ningún riesgo para la participante, a quien se le informó y aprobó verbalmente y por escrito consentimiento informado para autorizar la publicación de su caso clínico. No existió ningún interés comercial por parte de ninguno de los investigadores.

Discusión

La prevalencia de la MGA es de 2,6/100.000.^{6,9} Es una condición esporádica sin un patrón familiar específico de malformaciones asociado, aunque también se ha descrito ocurrencia de manera aislada en un padre y un hijo.⁷ Es más frecuente en la población femenina en los Estados Unidos y se produce con menor frecuencia en personas de raza negra.⁸

Su patogenia es desconocida;¹ aunque una hipótesis sostiene que la anomalía se debe a un mal desarrollo de la lámina cribosa y de la

esclerótica posterior por un fracaso del cierre de la fisura fetal siendo una variante del coloboma del nervio óptico. Así mismo, las mutaciones en el gen PAX 6 recientemente se han identificado en estos pacientes como posible etiología.⁶

Una anomalía mesenquimal primaria se ha postulado sobre la base de la persistencia de los mechones gliales, las anomalías esclerales y vasculares, y el hallazgo del tejido adiposo y de músculo liso alrededor del nervio óptico terminal. Un argumento alternativo para la excavación simétrica de la cabeza del nervio óptico, que caracteriza a este trastorno, sugiere la dilatación del nervio óptico debido a disgenesia del tallo óptico terminal, que no se cierra lo cual conduce a la excavación persistente de la cabeza del nervio óptico. La gliosis central que hace referencia a la proliferación de astrocitos en regiones lesionadas del sistema nervioso central, y el patrón vascular sugieren una disgenesia neuro-ectodérmica primaria por otro lado.⁸

La MGA suele ser unilateral y se caracteriza por un disco óptico excavado en forma de embudo (que puede incluso incluir la mácula) con el tejido glial central rodeado por una alteración pigmentaria coriorretiniana. El material glial central puede ser elevado o empotrado.^{1,8}

Los vasos de la retina se encuentran aumentados en número y parecen surgir desde el margen disco desde donde tienden a correr dirigidos hacia la retina periférica en un curso más recto de lo habitual, lo cual en la fotografía de fondo de ojo evidencia una rectificación vascular.

Condiciones asociadas como estrabismo y/o leucocoria conducen a un diagnóstico precoz¹⁰

La angiografía con fluoresceína ha revelado

comunicaciones arteriovenosas cerca del disco óptico.¹¹

La agudeza visual se reduce por lo general, entre el rango de cuenta dedos a 20/200, pero también puede estar asociado a ninguna percepción luminosa como en el caso de la paciente. Rara vez la agudeza visual puede ser tan buena como 20/20.

Un fenómeno muy llamativo es el de los movimientos contráctiles del disco óptico el cual se ha informado en varias ocasiones.^{12,13} Histológicamente, un manguito de tejido muscular liso se ha identificado dentro de las vainas del nervio óptico como malformación coristomatosa lo que puede explicar el movimiento mencionado.^{1, 14, 15.}

La MGA tiende a ser una condición aislada y no se produce como parte de un trastorno multisistémico, sin embargo, puede estar asociada con encefalocele transesfenoidal e hipopituitarismo¹⁶, los pacientes suelen tener una gran cabeza e hipertelorismo asociado con un puente nasal aplanado. El encefalocele sobresale dentro de la nasofaringe que puede obstruir la respiración por lo que la identificación incorrecta y el manejo de esta patología como un pólipo nasal se ha informado con un desenlace fatal¹⁷

El desprendimiento regmatógeno de la retina se puede asociar a una rotura en el margen del disco óptico¹⁸ o dentro de la copa del disco óptico¹⁹ y puede ocurrir en alrededor de un tercio de los casos.¹

De forma llamativa, la fenestración del nervio óptico se ha documentado que conduce a la resolución del desprendimiento seroso de la retina, lo que sugiere que la fuente de fluido subretiniano puede ser líquido cerebrospinal.²⁰ La resolución espontánea del desprendimiento de retina también se ha informado.²¹

La Neovascularización subretiniana tanto

por debajo de la retina peripapilar²² y debajo de la fovea¹² es una complicación reconocida.

El tratamiento de la MGA cuando la condición es vista por primera vez en los niños pequeños aunado a una condición de ambliopía exige la gestión precoz orientada a mejorar la agudeza visual a través de la terapia de oclusión del ojo contralateral debido a que la gran mayoría de veces su presentación es unilateral, más aún cuando un paciente con una malformación anatómica diagnosticado durante el período de maduración sensorial debe ser tratado con la terapia oclusiva oportuna y seguido de forma regular para diagnosticar enfermedades asociadas¹⁰

Conclusiones

Se presenta el caso de una paciente añosa con Anomalia de *Morning Glory* sin compromiso

sistémico. Esta entidad descrita como parte de las anomalías del nervio óptico, de predominio unilateral, en mujeres, se asocia con agudeza visual generalmente baja y anomalías oculares como aniridia, membrana pupilar persistente y catarata ,entre otras, así como anomalías cerebrales principalmente en los raros casos bilaterales. A pesar de la ausencia de un tratamiento específico para la anomalía, la intervención correcta en la edad pediátrica de este grupo de pacientes en especial, puede hacer una diferencia en su futuro, con un seguimiento periódico y manejo interdisciplinario apropiado.

Agradecimientos

Al Servicio de Oftalmología Hospital Santa Clara E.S.E y su Comité de Investigación, a la paciente por su colaboración.

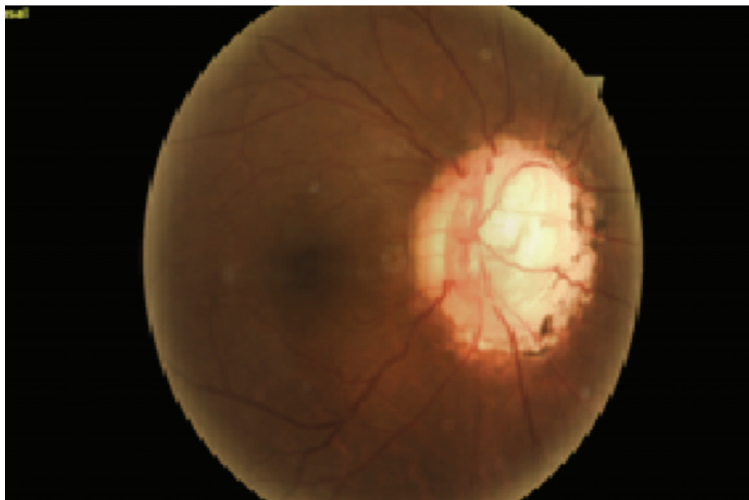


Foto 1. Disco óptico pálido, aumentado de tamaño, tejido glial central, vasos de emergencia periférica, hiperpigmentación peridiscal hacia nasal.

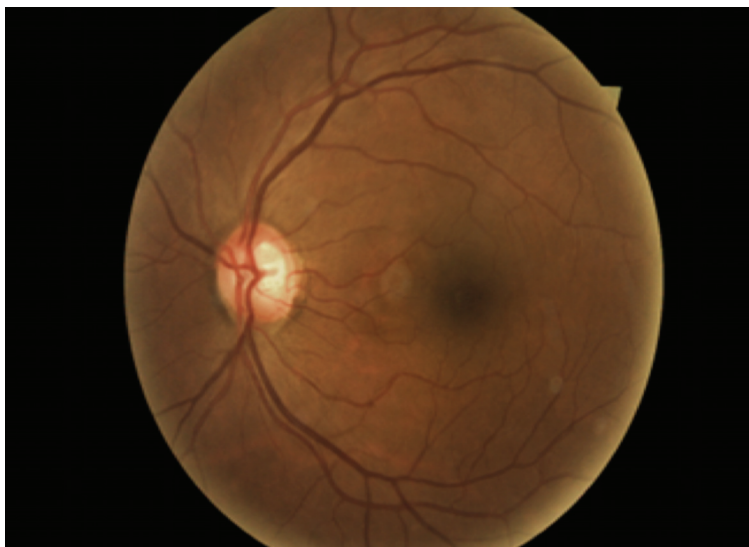


Foto 2. Disco óptico de tamaño normal, con excavación aumentada de tamaño.

Referencias

1. Brodsky MC. Congenital anomalies of the optic disc. In Miller NR, Newman NG. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-ophthalmology, 50 edition, Williams & Wilkins: Baltimore, MO, 1998, Chapter 18. 775–823
2. Kindler P. Morning glory syndrome: unusual congenital optic disk anomaly. *Am J Ophthalmol* 1970 Mar;69(3):376–384.
3. Gomez A, Rodriguez A, Jimenez J, Villanueva C, Rios, Dolores, Corredor Sonia. Anomalías Congénitas del Globo Ocular. 1ra edición. Editorial Sophia APEC. Pág. 145
4. Traboulsi El. Morning Glory disc anomaly or optic disc coloboma. *Arch Ophthalmol* 1994; 112(2):153
5. Pollock S. The morning glory disc anomaly: contractile movement, classification and embryogenesis. *Doc Ophthalmol* 1987;65(4):439-60.
6. Azuma N, Yamaguchi Y, Handa H, Tadokoro K, Asaka A, Kawase E, Yamada M. Mutations of the PAX6 gene detected in patients with a variety of optic-nerve malformations. *Am J Hum Genet.* 2003 Jun;72(6):1565-70.
7. Nagy V, Kettesy B, Toth K, Vamosi P, Damjanovich J, Berta A. Morning glory syndrome — a clinical study of two cases. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2002; 219: 801–805.
8. Pollock S. The morning glory disc anomaly: contractile movement, classification, and embryogenesis. *Doc Ophthalmol.* 1987 Apr;65(4):439-60.
9. Ceynowa DJ, Wickström R, Olsson M, et al. Morning Glory Disc Anomaly in childhood - a population-based study. *Acta Ophthalmol.* 2015:1–9
10. Cavazos-Adame H, Olvera-Barrios A, Martinez-Lopez-Portillo A, Mohamed-Hamsho J. Morning Glory Disc Anomaly, A Report of a Successfully Treated Case of Functional Amblyopia. *J Clin Diagn Res* 2015 ;9(10).
11. Brodsky MC, Wilson RS. Retinal arteriovenous communications in the morning glory disc anomaly. *Arch Ophthalmol* 1995;113(4):410–11
12. Chuman H, Nao-i N, Sawada A. A case of morning glory syndrome associated with contractile movement of the optic disc and subretinal neovascularization. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 1996; 100: 705–709.
13. Verity D, Pyott A, Lee WR. Morning glory syndrome and a mobile posterior segment. *Br J Ophthalmol Photography* 1999; 2: 30–31.
14. Dempster AG, Lee WR, Forrester JV, McCreath GT. The morning glory syndrome. A mesodermal defect? *Ophthalmologica (Basel)* 1983; 187: 222–230.
15. Willis F, Zimmerman LE, O'Grady R, Smith RS, Crawford B. Heterotopic adipose tissue and smooth muscle in the optic disc. *Arch Ophthalmol.* 1972 Aug;88(2):139–146.
16. Komiyama M; Yasui T, Sakamoto H, Fujita K, Sato T, Ota M, Sugita M. Basal Meningoencephalocele, Anomaly of Optic Disc and Panhypopituitarism in Association with Moyamoya Disease. *Pediatr Neurosurg* 2000;33:100–104
17. Pollock JA, Newton TH, Hoyt WF. Transphenoidal and transthemoidal encephaloceles: a review of clinical and roentgen features in 8 cases. *Radiology* 1968; 90: 442–453.
18. Ho CL, Wei LC. Rhegmatogenous Retinal Detachment in Morning Glory Syndrome Pathogenesis and Treatment. *Int Ophthalmol* 2001; 24: 21-24.
19. Coll GE, Chang S, Flynn TE, Brown GC. Communication between the subretinal space and the vitreous cavity in the morning glory syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1995; 233: 441-443.
20. Chang S, Haik BG, Ellsworth RM, St Louis, L. Treatment of total retinal detachment in morning glory syndrome. *Am J Ophthalmol* 1984; 97: 596-600
21. Haik BG, Greenstein SH, Smith ME, Abramson DH, Ellsworth RM. Retinal Detachment in the Morning Glory syndrome. *Ophthalmology* 1984; 91: 1638- 1647
22. Sobol WM, Bratton AR, Ríos MB, Weingeist TA. Morning Glory Syndrome associated with subretinal neovascularization. *Am J Ophthalmol* 1990; 110: 93-94