

# TOMOGRAFÍA LÁSER CONFOCAL (TLC), AMAUROSIS FUGAX (AF) Y SÍNDROME DE MORNING GLORY (SMG).

ROBERTO EBNER\*, ROBERTO SAMPAOLESI\*\*,  
JUAN SAMPAOLESI\*\*\*  
Buenos Aires (Rep. Argentina)

El SMG consiste en una gran excavación en forma de cono del fondo ocular que engloba al disco óptico. En el centro de la malformación reside un "puff" de tejido glial. Los vasos parecen incrementados en número y nacer de las márgenes discales. Cambios pigmentados han sido descritos alrededor de la malformación.<sup>1-3</sup>

Un caso de amaurosis fugax, en el ojo izquierdo de un paciente en quien se descubre un SMG, fue estudiado con TLC registrando importantes cambios volumétricos en la excavación central y anillo neuroretinal de la papila izquierda, dependiendo de la posición ocular tomografiada.

## REPORTE DEL CASO

Un varón de 17 años, fue enviado para evaluación neuro-oftalmológica debido a la presencia de episodios de AF en su ojo izquierdo (OI), que aparecen desde hace 12 meses, que duran 15 minutos y que generalmente ocurren cuando el paciente dirige la mirada hacia la izquierda (el OI se encuentra en abducción).

Estos episodios de AF no se acompañaban de cefaleas ni presentaba otros síntomas asociados. El

\* Unidad de Neurooftalmología, Servicio de Oftalmología del Hospital Británico de Buenos Aires.

\*\* Profesor Titular, Departamento de Oftalmología de la Universidad de Buenos Aires.

\*\*\* Departamento de Oftalmología de la Universidad de Buenos Aires.

examen oftalmológico reveló una agudeza visual de 10/10 en ambos ojos, la biomicroscopia del segmento anterior se observó enteramente normal y la tensión ocular fue de 14 mmHg para cada ojo. Las pupilas eran simétricas y reactivas, no se observó la presencia de defecto pupilar aferente en ninguno de los ojos.

Los movimientos oculares fueron normales en abducciones y versiones. La perimetría de Goldmann fue normal para el OD y presentó un aumento discreto del área de la mancha ciega en OI. El fondo de ojo del OD era normal, mientras que en OI se observaba la presencia de un SMG. El borde de la papila izquierdo, en hora 11:00 presentaba una hemorragia en astilla.

Se efectuaron estudios por neuroimágenes (Resonancia Magnética, T1 y T2 Weighted images con y sin gadolinium) que no mostraron malformaciones asociadas en el sistema nervioso central o en base de cráneo. La evaluación clínica y de laboratorio (rutina hematología, estudio de enfermedades del colágeno y estudio de anticuerpos anti-fosfolipídicos) junto a un eco-cardiograma (en busca de prolapso valvular mitral) fueron normales.

El nervio óptico izquierdo fue estudiado con TAC utilizando un equipo Heidelberg Retina Tomograph (HRT v1.11). Se obtuvieron imágenes tomográficas y topográficas del área papilar mediante

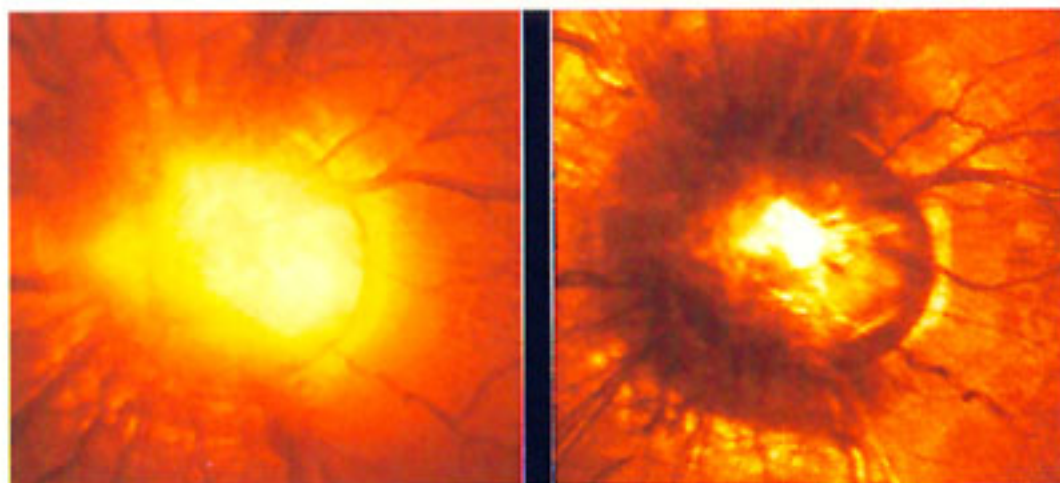
el barrido bi-direccional de un haz de láser de 670 nm de longitud de onda que produce imágenes de 256 x 256 pixels. El barrido se efectúa 32 veces consecutivas (de superficie a profundidad del área en estudio) obteniendo así información tridimensional de 256 x 256 x 32 voxels. La técnica es explicada en detalle en la literatura especializada.<sup>4-5</sup>

Los registros TLC fueron efectuados en 3 posiciones diferentes de la mirada para el OI; aducción, posición primaria y abducción. El examen fue repetido una semana después en iguales condiciones. El promedio de 3 imágenes de cada posición fue retenido para el análisis volumétrico posterior.

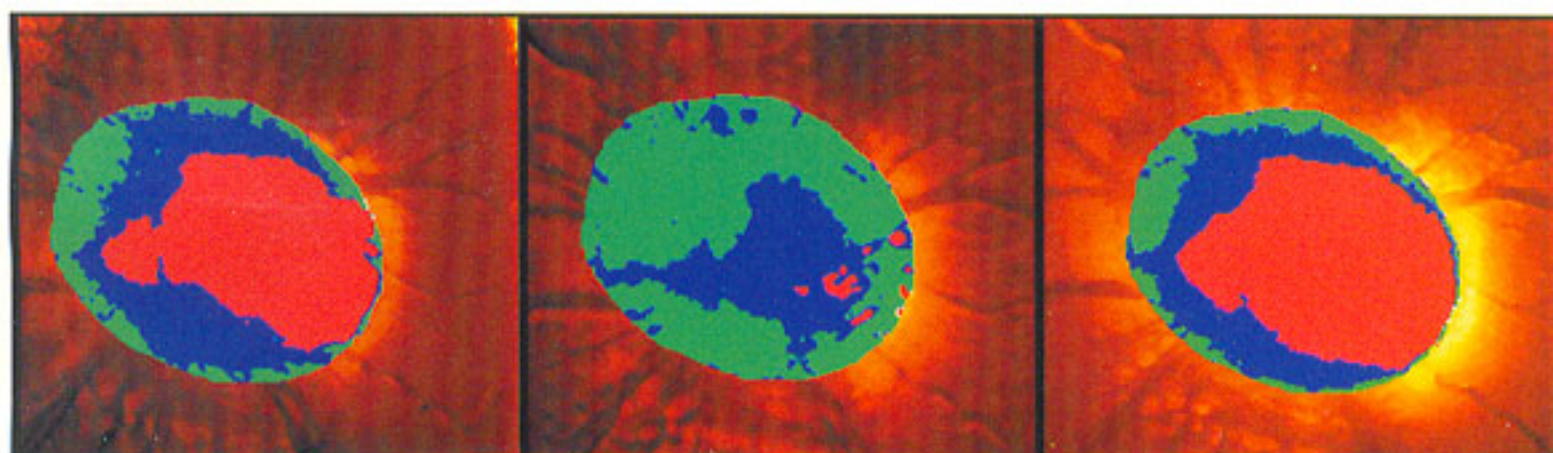
Se estudiaron las imágenes de reflectividad, volúmenes de la copa óptica y del anillo neuro-retinal e imágenes pseudo 3-D obtenidas por el HRT (Figs. 1-3, Tabla I).

El análisis topográfico reveló considerables cambios volumétricos para la excavación central y el anillo neuro-retinal de acuerdo a la posición ocular estudiada.

El comportamiento de la cabeza del nervio óptico demostró un incremento del volumen de la excavación tanto en aducción como en abducción, siendo el máximo volumen alcanzado en condiciones



**Fig. 1.** Imagen de TLC de la cabeza del nervio óptico izquierdo en nuestro paciente. A derecha se observa la imagen de reflectividad y a izquierda la topografía poniendo de manifiesto la presencia del SMG.



**Fig. 2.** Imágenes de TLG del ojo izquierdo del paciente obtenidas en distintas posiciones de la mirada: en aducción para la imagen de la izquierda, en posición primaria para la imagen central y en abducción para la imagen de la derecha. El anillo neuro-retinal está compuesto de dos diferentes áreas; la verde que corresponde al volumen medio desde debajo de la superficie curva (se entiende por superficie curva a una superficie imaginaria que descansa sobre la parte superior del anillo neuro-retinal, cubriendo al disco) y la azul que corresponde al volumen del anillo medio por sobre un plano de referencia que, para el equipo HRT-V 2.1, es calculado automáticamente como aquel ubicado 50 micras debajo del espesor medio del haz papilo-macular, en el ingreso al disco entre los  $-4^\circ$  y los  $-10^\circ$ . En rojo es representada el área correspondiente a la excavación del disco.

Los cambios observados para todas las estructuras del disco son evidentes en las distintas posiciones de la mirada registradas.

Los volúmenes obtenidos para estas estructuras según la posición de la mirada son detallados en la tabla I.

de abducción. El anillo neuro-retinal experimento una reducción volumétrica mientras el OI se encontraba en estas dos posiciones (Figs. 2-3, Tabla I).

## DISCUSIÓN

Previamente descrita por Handmann, fue Kindler, en 1972 quien acuñó el término Morning Glory para designar a esta malformación debido a la similitud con la flor de igual denominación (en español se la conoce como "campanilla").

Generalmente unilateral, el SMG puede ser asociado con otras malformaciones. En el mismo ojo, el desprendimiento regmatogénico de retina, arteria hila-oidea persistente, quistes del cuerpo ciliar, quistes vítreos, hemorragia sub-retinal, cataratas congénitas, gliosis pre-retinal, hemangioma palpebral y persistencia de membrana pupilar han sido descritos<sup>2,3,6-10</sup>. En el ojo contralateral se han asociado, microftalmia, síndrome de clivaje de cámara anterior, microcórnea y Síndrome de Duane<sup>2,9-11</sup>.

La presencia de encefalocele trans-esfenoidal debe ser descartada<sup>12-17</sup>, de encontrarse esta malformación asociada, se debe evaluar el riesgo endocrino, neurológico y respiratorio concomitante.

Ninguna de estas situaciones estaban presentes en nuestro paciente.

Malformaciones carotídeas asociadas con amaurosis fugax y SMG fueron descritas por Hanson et al.<sup>18</sup>. En nuestro caso, las imágenes de angio-resonancia magnética permitieron descartar la presencia de alteraciones vasculares relacionadas al sistema carotídeo. Por otra parte, la arteria vertebral izquierda era hipoplásica. Este hallazgo no estaba relacionado con la ocurrencia de AF en el ojo izquierdo de nuestro paciente. Las modificaciones volumétricas de la cabeza del nervio óptico en el SMG han sido descritas previamente en observaciones oftalmoscópicas<sup>3,19-21</sup>. Esta comunicación constituye el primer registro efectuado con TLC en el EMG y la consiguiente verificación de las variaciones volumétricas ocurridas en las diferentes posiciones de la mirada tanto para la copa óptica como para el anillo neuroretinal.

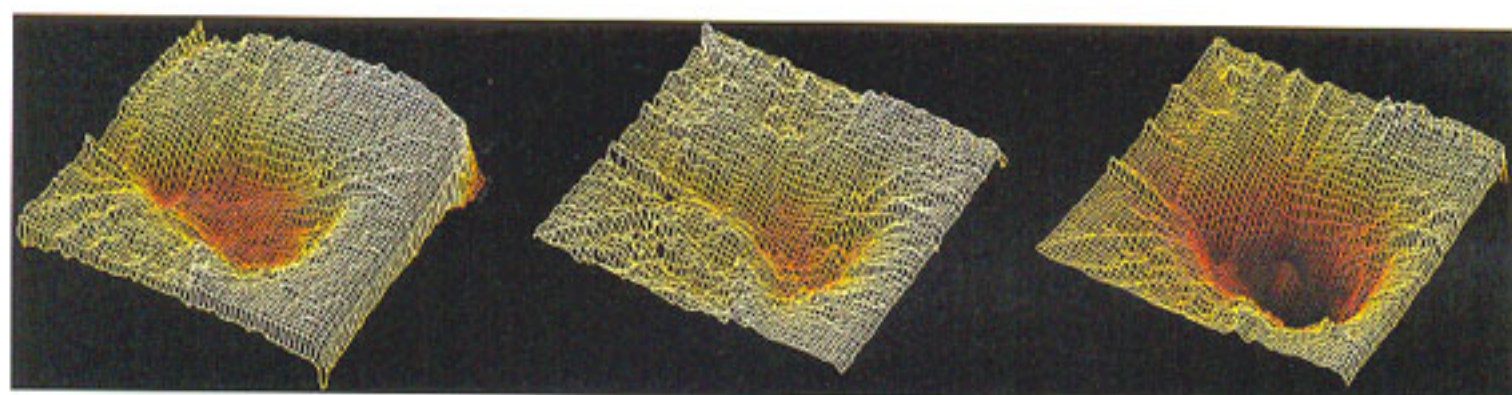


Fig. 3. Imágenes discales pseudo-3 D obtenidas en aducción (izquierda) en posición primaria (centro) y en abducción (derecha), ilustrando los cambios de profundidad y forma de la excavación según la posición de mirada del ojo izquierdo.

TABLA I

Posición de mirada	Aducción	Primaria	Abducción
* Volumen de la excavación	1.428	0.205	2.300
* Volumen del TQ	0.496	0.110	0.837
Volumen del ANR	1.014	2.782	0.904

\* Volumen bajo superficie. Ver leyenda en Fig. 2.

TQ=Cuadrante temporal, ANR=Anillo neuroretinal.

Todos los volúmenes están expresados en milímetros cúbicos.

Uno de nosotros (RE) estudió otros dos casos de SMG sin AF y 4 sujetos-control bajo las mismas condiciones de la mirada. Ningún cambio volumétrico pudo ser observado tanto en los pacientes con SMG como en los sujetos normales en las distintas posiciones de la mirada.

Los cambios volumétricos sufridos en la papila fueron comparados con aquellos que se producen en un común utensilio del hogar; la "chupona" [o sopapa], no en cuanto al efecto de succión que este elemento produce, sino en cuanto a las variaciones que se observan en su porción blanda, cuando apoyada sobre una superficie, su vara es desplazada de lado a lado (remedando las observaciones efectuadas en la presente malformación y teniendo al disco malformado como la porción blanda del elemento y al nervio óptico como la vara). Postulamos el acodamiento vascular resultante en los bordes del disco y la consiguiente alteración de flujo<sup>22</sup>, como responsable de la AF.

## RESUMEN

### Tomografía Láser Confocal (TLC), amaurosis fugax (AF) y síndrome de "Morning Glory" (SMG)

El disco óptico de un paciente que presentaba síndrome de Morning Glory (SMG) en el ojo izquierdo, fue estudiado con tomografía láser confocal (TLC). El paciente presentaba episodios de amaurosis fugax (AF) en dicho ojo de 15 minutos de duración en relación con la posición de la mirada.

Las imágenes de TLC se obtuvieron con un equipo Heidelberg Retina Tomograph-HRT, registrando los cambios volumétricos que ocurrían en la cabeza del nervio en: a) posición primaria de la mirada, b) aducción y c) abducción.

Los cambios registrados consistieron en un incremento del volumen de la excavación del nervio óptico (malformado) en aducción y abducción en contraste con el volumen registrado de la copa para la posición primaria. Un comportamiento inverso se observó en los volúmenes obtenidos para el anillo neuro-retinal, este disminuía mientras se incrementaba el volumen de la excavación para cada posición del globo ocular.

En conclusión, se observaron variaciones en el volumen de la excavación de un nervio óptico, afectado de SMG, según las distintas posiciones de la mirada.

Consideramos a estas variaciones como responsables de los oscurecimientos visuales, debido al acodamiento vascular que estos cambios provocan sobre los vasos en el borde discal. Se teoriza sobre el efecto "chupona" producida.

## RÉSUMÉ

### Tomographie laser confocal (TLC), amaurose fugax (AF) et syndrome de "Morning Glory" (SMG).

La tête du nerve optique d'un malade qui présente un Syndrome de "Morning Glory" (SMG) à l'oeil gauche, fût étudié à l'aide de la Tomographie laser confocal (TLC), à cause d'une amaurose fugax (AF) sur cet même oeil. L'AF se présentait lors que le malade regardait vers la gauche.

Les images de TLC ont été obtenues avec un équipe HRT-V 1.2 (Heidelberg Retina Tomograph). Elles enregistrent les changements qui se produisent sur le volume de l'anneau neuro-retinien ainsi comme sur les volumes de l'excavation dans les trois positions du regard; adduction, position primaire et abduction de l'oeil gauche. Les images obtenues ont mis en évidence l'augmentation de la profondeur de la excavation du disque, principalement en abduction. L'acodement des vaisseaux qui sortent de la papille optique (vers la region maculaire) au moment de l'abduction serait responsable de la présence de l'AF.

## SUMMARY

### Confocal laser tomography (CLT), amaurosis fugax (AF) and Morning Glory Syndrome

The optic disk of a patient having a Morning Glory Syndrome (MGS) in the left eye was studied with confocal laser tomography (CLT). The patient presented episodes of amaurosis fugax of 15 minutes duration according to the eye-gaze position.

CLT images were obtained with a Heidelberg Retina Tomograph, recording volumetric changes occurring in the optic nerve head while images were taken in adduction, primary position and abduction of the left eye.

The changes registered consisted of an increased physiologic excavation in adduction and abduction in contrast to the volume observed in the primary position. Inverse behavior was observed on the neuro-retinal rim, its volume decreased while the excavation increased.

The optic nerve head modifications, observed in this particular case of MGS, are considered responsible for visual dimming by the vascular curving produced at the disc edges. A "suction" effect is hypothesized, not in that it acts like a vacuum but rather in that the soft tissues vary when "suction" moves with the movements of the eye.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Handmann M. Erbliche, vermutlich angeborene zentrale glüose Entartung des Sehnerven mit besonderer Beteiligung der Zentralgefäße. *Klin Mbl Augenheilkd* 1929; 83: 145-52
2. Kindler P. Morning glory syndrome: Unusual congenital optic disk anomaly. *Am J Ophthalmol* 1970; 69: 376-384
3. Pollock S. The morning glory disc anomaly: Contractile movement, classification, and embryogenesis. *Doc Ophthalmol* 1987; 65: 439-460
4. Krause F.E., Burk R.O.W., Völcker H.E. et al. Reproducibility of topographic measurements of the optic nerve head with laser tomographic scanner. *Ophthalmology* 1989; 96: 1320-1324
5. Rohrschneider K., Burk R.O.W., Krause F.E. and Völcker H.E. Reproducibility of the optic nerve head topography with a new laser topographic scanning device. *Ophthalmology* 1994; 101: 1044-1049
6. Steinkuller P.G. The morning glory disk anomaly: Case report and literature review. *J Pediatr Ophthalmol* 1980; 17: 81-87
7. Hamada S. and Ellsworth R.M. Congenital retinal detachment and the optic disk anomaly. *Am J Ophthalmol* 1971; 71: 460-464
8. Gruner H.J. and Fechner P.U. Über das Morning Glory Syndrom. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1978; 172: 114-115
9. Brown G.C. and Tasma W.S. Congenital anomalies of the optic disk. Grune & Stratton ed., New York, 1983. pp 157-191.
10. Alezzandrini A.A. Papila Optica. Patología clinica e interpretaciones angiograficas. Panamericana ed., Buenos Aires, 1985. pp 109-114
11. Kawano K. and Fujita S. Duane's retraction syndrome associated with morning glory syndrome. *J Pediatr Ophthalmol* 1981; 18: 51-54
12. Baieri P., Markl A., Thelen M., et al. MR imaging in Aicardi syndrome. *AJNR* 1988; 9: 805-806
13. Caprioli J. and Lesser R.L. Basal encephalocele and morning glory syndrome. *Br J Ophthalmol* 1983; 67: 349-351
14. Goldhamer Y. and Smith J.L. Optic nerve anomalies in basal encephalocele. *Arch Ophthalmol* 1975; 93: 115-118
15. Koenig S.P., Naidich T.P. and Lissner G. The Morning glory syndrome associated with sphenoidal encephalocele. *Ophthalmology* 1982; 89: 1368-1372

16. Pollock J.A., Newton T.H. and Hoyt W.F. Transsphenoidal and transthemoidal encephaloceles: A review of clinical and roentgen features in 8 cases. *Radiology* 1968; 90: 442-453
17. Morning glory syndrome. A functional analysis including fluorescein angiography, ultrasonography, and computerized tomography. *Ophthalmology* 1982; 89: 1362-1364
18. Hanson M.R., Price R.L., Rothner A.D. and Tomsak R.L. Developmental anomalies of the optic disk and carotid circulation. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1985; 5: 3-8
19. Sugar H.S. and Beckman H. Peripapillary staphyloma with respiratory pulsations. *Am J Ophthalmol* 1969; 68: 895-897
20. Vuori M-L. Morning glory disk anomaly with pulsating peripapillary staphyloma. A case history. *Arch Ophthalmol* 1987; 65: 602-606
21. Wise J.B., Maclean A.L. and Gass D.M. Contractile peripapillary Staphyloma. *Arch Ophthalmol* 1966; 75: 626-630
22. Brodsky M.C. Congenital optic disk anomalies. *Survey Ophthalmol* 1994; 39: 89-112