

Caso Clínico

Síndrome de Ross en un paciente pediátrico: reporte de caso

Ross syndrome in a pediatric patient: case report

Magda Alejandra Calderón Gasca (1), Ana Luisa García Arias (2), Sandra Milena Cala García (3).

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 6 años de edad con hipohidrosis segmentaria en el hemicuerpo derecho, pupila tónica de Adie e hiporreflexia ipsilateral. Con esta tríada se hizo el diagnóstico clínico de la tríada del síndrome de Ross.

La importancia de este caso radica en la identificación de la hipohidrosis como una manifestación de un desorden autonómico. Su fisiopatología es la denervación posganglionar de las fibras colinérgicas parasimpáticas entre el ganglio ciliar y el iris (pupila tónica), degeneración presináptica de las fibras de la raíz dorsal que transmiten el impulso al asta ventral (hiporreflexia) y la degeneración de las fibras simpáticas posganglionares de las glándulas sudoríparas, su causa no es clara.

El curso es crónico, con extensión variable del área dishidrotica. Los pacientes pueden tener compromiso de la termorregulación y alteración en la calidad de vida, por lo que debe enseñarse al paciente y cuidadores estrategias para evitar el sobrecalentamiento corporal.

PALABRAS CLAVE: disautonomía, hipohidrosis, pupila tónica, reflejo anormal, regulación de temperatura corporal, sudoración (DeCS).

SUMMARY

This the case of a 6 year old with segmental hypohidrosis in the right side of his body, ipsilateral tonic pupil and hiporreflexia. This triad leads to the clinical diagnosis of the Ross Syndrome. The relevance of this case is the recognition of the hypohidrosis as a sign of an autonomic disorder.

The Ross syndrome is a progressive benign autonomic disorder, the pathophysiology is the denervation of parasympathetic postganglionic cholinergic fibers between the ciliary ganglion and iris (pupil tonic), presynaptic degeneration of dorsal root fibers (hyporeflexia) and degeneration of the postganglionic sweat glands fibers. The cause is unclear.

The course is chronic, with variable extension of the hypohidrosis. Patients may get compromise of thermo-regulation and impaired quality of life, that is why the patients and caregivers should be warning and learn the strategies to avoid body overheating.

KEY WORDS: Abnormal reflex, autonomic nervous system diseases, body temperature regulation, hypohidrosis, sweating, tonic pupil (MeSH).

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ross fue descrito por primera vez en 1958 por Alexander Ross^{1,2}, haciendo alusión a un caso de síndrome de Holmes-Adie (pupila tónica, hiporreflexia) asociado a hipohidrosis¹. Es una rara entidad degenerativa del sistema nervioso periférico, enmarcada dentro de los

síndromes disautonómicos², con solo 50 casos reportados en la literatura¹, afecta con mayor frecuencia a hombres que a mujeres^{1,2} entre los 3 y 50 años³.

La importancia de este caso radica en la identificación de la hipohidrosis como una manifestación de un desorden disautonómico.

(1) Médica y cirujana, Pontificia Universidad Javeriana; residente III año de pediatría, Universidad de La Sabana, Bogotá, Colombia

(2) Médica pediatra especialista en neurología, Hospital Simón Bolívar. Bogotá.

(3) Residente de II año de pediatría de la Universidad de La Sabana. Bogotá.

Presentación del caso

Paciente de 6 años de edad, remitido a nuestra consulta por hipohidrosis en el hemicuerpo derecho e hiperhidrosis en el hemicuerpo izquierdo, percibidas por los padres del paciente desde el primer año de vida. No tenía antecedentes relevantes, ni patológicos, quirúrgicos ni traumatológicos. Además intolerancia al calor, sin hipotensión postural, ni cefalea. El examen físico reveló ptosis palpebral derecha discreta, pupila de tónica de Adie izquierda con la exposición a la luz, (figura 1), hipohidrosis, áreas de hiperqueratosis folicular, xerodermia e hiporreflexia en el hemicuerpo derecho y zonas de hiperhidrosis en el hemicuerpo izquierdo. El resto del examen físico y neurológico fue normal, no se encontraron otros signos clínicos de disautonomía o síndrome de Horner, no se encontró heterocromía del iris, alteración de las constantes vitales, ni enoftalmos. Se hizo una segunda evaluación del paciente en la que fue expuesto a una lámpara de calor radiante, evidenciando así la presencia de zonas de hipohidrosis en el hemicuerpo derecho (figura 2).

Con el fin de descartar alteraciones o lesiones del sistema nervioso central, como tumores o malformaciones que explican la sintomatología del paciente, se realizó una resonancia magnética nuclear de cerebro. Con los datos encontrados, hiporreflexia, pupila de Adie ipsilateral y hipohidrosis segmentaria, sin otros hallazgos patológicos se consideró el diagnóstico clínico del síndrome de Ross.

El paciente fue tratado sintomáticamente, con recomendaciones de cuidado de la piel, con emolientes para mejorar la xerodermia, la hiperqueratosis folicular y prevención de eventos que pudieran desencadenar un choque de calor.

DISCUSIÓN

El síndrome de Ross es un raro desorden autonómico progresivo benigno, se trata de una tríada que incluye un trastorno de la sudoración¹. Muchas condiciones pueden estar asociadas a este tipo de trastornos, lo que puede ser reflejo de una disautonomía¹, como en el síndrome del Arlequín, compuesto por hipohidrosis facial unilateral y flujo facial reducido, en la ausencia de síndrome de Horner⁴, cuando es congénito se encuentra presente la heterocromía del iris, signo ausente en nuestro paciente. El síndrome de Horner puede ser congénito si se diagnostica antes del primer año y adquirido si los síntomas aparecen después del primer año de vida, la causa congénita más frecuente es secundaria a trauma del parto (30-50 % de los casos), otras menos frecuentes son el neuroblastoma, la varicela congénita, las lesiones de las arterias carótida interna o subclavia, las malformaciones del tronco cerebral y los tumores cervicales. Por lo que en este caso se tomó la resonancia nuclear de cerebro para descartar la presencia de tumores o malformaciones del tronco cerebral. En cuanto a la forma



**Figura 1. Pupila tónica de Adie.
Autorización de los padres.**



**Figura 2. Hipohidrosis en hemicara derecha, con
hidrosis en hemicara izquierda.
Autorización de los padres.**

adquirida del síndrome de Horner, en pediatría la causa más común es posquirúrgica⁵. No se realizaron exámenes adicionales para descartar un neuroblastoma ya que la evolución del caso de más de 5 años lo descarta.

La combinación del síndrome del arlequín y el síndrome de Holmes Adie (pupila tónica e hiporreflexia) se conoce como síndrome de Ross, sin embargo, diferentes autores consideran que se trata de un espectro de la misma patología⁴. La fisiopatología consiste en la denervación posganglionar de las fibras colinérgicas parasimpáticas entre el ganglio ciliar y el iris (pupila tónica), degeneración presináptica de las fibras de la raíz dorsal que transmiten el impulso al asta ventral (hiporreflexia) y degeneración de las fibras simpáticas posganglionares de las glándulas sudoríparas, puede observarse hiperhidrosis compensatoria, su causa no es clara, puede corresponder a una respuesta de las fibras simpáticas sanas^{4,6,7}. El mecanismo de la injuria se desconoce^{1,6}. Puede presentarse también hipotensión ortostática, cefalea y trastornos psiquiátricos^{1,8}. Tiene un curso crónico, con posible extensión del área dishidrotica⁶.

El síndrome de Ross es una entidad poco frecuente en la población general, sin embargo una adecuada anamnesis y examen físico pueden permitir sospechar el diagnóstico. En el caso de nuestro paciente, la presencia de hipohidrosis segmentaria, el examen neurológico alterado con la tríada característica y la ausencia de antecedentes quirúrgicos o traumáticos durante el parto, así como la resonancia magnética nuclear cerebral normal nos direccionó hacia el diagnóstico del síndrome de Ross.

Aunque no se trata de una condición que amenace la vida, puede comprometer la termorregulación y alterar la calidad de vida, por lo que debe enseñarse al paciente y cuidadores las estrategias para evitar el sobrecalentamiento corporal^{2,7} y en casos de hiperhidrosis compensatoria severa puede realizarse simpatectomía por toracoscopia⁷.

Conflicto de intereses

Los autores manifiestan no tener conflictos de intereses en este estudio.

REFERENCIAS

1. Mayer H. Bilateral Tonic Pupils Secondary to Ross Syndrome: A Case Report. *Journal of Optometry*. 2014; 7(2): 106–107
2. Nolano M, Provitera V, Perretti A, Stancanelli A, Saltalamacchia A, Donadio V, et al. Ross syndrome: a rare or a misknown disorder of thermoregulation? A skin innervation study on 12 subjects. *Brain* 2006; 129 (8) 2119-2131
3. Metta A, Athanikar S, Ramachandra S, Mohammad S. Ross Syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2009; 75 (4) 414-415
4. Ababneh O, Khamees A, Qiblawi S. Classic Triad of Ross Syndrome with Diffuse Autonomic Dysfunction and Positive Antinuclear Antibody Titre. *Neuro-ophthalmology*. 2012;36(4):138–142.
5. Pizarro E, Campos V, Irrarázabal, Mesa T, Escobar R, et al, Síndrome de Horner pediátrico: Análisis de 5 casos. *Rev Chil Pediatr*. 2006; 77 (1): 61-66.
6. Xavier M, Porto F, Pereira G, Peres L, de Freitas P, do Nascimento O, et al. Hipohidrosis as the first sign of Ross Syndrome. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009;67(2-B):505-506.
7. Serra M, Callejas M, Valls J, Grimalt R, Rubio M, Iglesias M. Surgical Treatment for Compensatory Hyperhidrosis in Adie Syndrome. *Arch Bronconeumol*. 2004;40(2):97-9.
8. Weller M, Wilhelm H, Sommer N, Dichgans J, Wietother H. Tonic pupil, areflexia, and segmental hipohidrosis: two additional cases of Ross syndrome and review of the literature. *J Neurol*. 1992; 239(4):231-4.