# Desprendimiento de retina en el Síndrome de Morning Glory

# **Retinal detachment in Morning Glory Syndrome**

Fernández Iglesias Kevin René <sup>11</sup>, Arcos Marisa <sup>1</sup>, Largo Cali Michael David <sup>2</sup>, León Xavier Santiago <sup>3</sup> Quizhpi Idrovo Eimy Sharon <sup>4</sup>, Reino Chérrez Gabriela Rocío <sup>5</sup>

- <sup>1</sup> Universidad Católica de Cuenca. Cuenca-Ecuador.
- \* krfernandezi53@est.ucacue.edu.ec marisaarcos@hotmail.com mdlargoc13@est.ucacue.edu.ec xsleonb15@est.ucacue.edu.ec esquizhpii49@est.ucacue.edu.ec grreinoc32@est.ucacue.edu.ec

ORCID: https://orcid.org/0000-0001-5265-4709

#### Resumen

Objetivo: Reseñar un caso clínico de un paciente con anomalía de "Morning Glory" y evidenciar respecto de esta patología lo constatado en distintas literaturas. Diseño del estudio: Reporte de caso clínico. Métodos: Presentación de caso clínico de un paciente con "Síndrome de Morning Glory", quien acude al Servicio de Oftalmología del Hospital José Carrasco Arteaga. Resultados: Se expone el caso de un paciente adolescente con desprendimiento de la retina concomitante a un "síndrome de Morning Glory". Patología puntualizada que es parte de las anomalías del disco óptico, de influjo unilateral. Se relaciona habitualmente con agudeza visual disminuida y anomalías oculares. Aunque no existe terapéutica específica para la anomalía, una intervención oportuna en la edad pediátrica puede mejorar el pronóstico de estos pacientes. Discusión: El "síndrome de Morning Glory" acostumbra a ser identificado prematuramente debido a la mala agudeza visual. Un porcentaje considerable de casos revelan desprendimiento de retina. Abordamos un caso inusual de esta anomalía con desprendimiento de retina tratado mediante cirugía con pronóstico desfavorable.

Palabras Clave: Desprendimiento de retina, Disco óptico, Oftalmología, Síndrome de Morning Glory.

#### **Abstract**

**Objective:** To review a clinical case of a patient with "Morning Glory" anomaly and to show, regarding this pathology, what has been found in different literatures. Study design: Clinical case report. **Methods:** Presentation of a clinical case of a patient with "Morning Glory Syndrome", who attends the Ophthalmology Service of the José Carrasco Arteaga Hospital. **Results:** The case of an adolescent patient with retinal detachment concomitant to "Morning Glory syndrome" is presented. Specific pathology that is part of the anomalies of the optic disc, of unilateral influence. It is usually associated with decreased visual acuity and ocular abnormalities. Although there is no specific therapy for the anomaly, timely intervention in the pediatric age can improve the prognosis of these patients. **Discussion:** "Morning Glory syndrome" is usually identified prematurely due to poor visual acuity. A considerable percentage of cases reveal retinal detachment. We address an unusual case of this anomaly with retinal detachment treated by surgery with an unfavorable prognosis.

**Key words:** Retinal detachment, Optic disc, Ophthalmology, Morning glory syndrome.

#### Introducción

El síndrome de "Morning Glory" (MGS) corresponde a una anormalidad congénita muy rara de la pupila caracterizado por la presencia del nervio óptico en el ojo. En algunos casos esta anomalía se le asocia a alteraciones graves del sistema nervioso central. La mayor parte de los casos son unilaterales y con mayor incidencia en niñas (1).

Presenta una prevalencia de 2,6 por 100.000 personas, y en referencia al sexo una proporción de 1:1. La presentación bilateral del MGS tiene una presentación hasta el 30% de los casos; y el 25% de las personas con MSG presentará alteraciones encefálicas y vasculares (2).

Se identifica una excavación agrandada y profunda alrededor del disco óptico dando un aspecto de una flor "gloria de la mañana". Además, se aprecia una pigmentación peripapilar, vasos enderezados que van desde el disco óptico y la presencia de tejido glial en el disco excavado (3). A pesar de estudios realizados no se ha podido identificar si MGS cuales son los agentes causantes o si existe una relación genética, excepto por la MGS sindrómica o el gen 9 de PAX6 (4).

Las personas con MGS tienen una vista deficiente. Y en el 80% de estos casos coexisten con otras alteraciones oculares como opacidad corneal, desprendimiento de retina, cataratas y microftalmos. Cabe mencionar que 1/3 de los pacientes siempre van a presentar un desprendimiento de retina (DR) (5).

No se conoce con exactitud el mecanismo de la DR dentro del MGS, pero se le puede atribuir s la tracción vítrea, ruptura retiniana en el disco óptico, exudación de vasos y al traslado del líquido cefalorraquídeo del espacio subaracnoideo (3).

El diagnóstico es clínico y por la presencia de un aspecto característico en la fundoscopia, donde se evidenciará una excavación con aspecto de embudo en el fondo posterior, el cual va a encerrar e incluir el disco. El disco se va a encontrar agrandado con un color roja o naranja dentro del área circulante de cambios pigmentaros coriorretinianos peripapilares. Además, se va a evidenciar varios vasos sanguíneos que se disponen en forma de abanico haciendo imposible distinguir las vénulas y arteriolas (6,7).

En la resonancia magnético (RMN) se puede evidenciar tres aspectos: 1.- en el nervio óptico ipsilateral se va a apreciar tejido anormal asociado al segmento infraorbitario distal y además un borramiento de los distintos espacios subaracnoideos, 2.- Discontinuidad de la capa uveoescleral y 3.- el disco óptico posterior se observará con una forma de embudo y adicional se observa una elevación de la superficie adyacente de la retina (8).

Otra técnica de imagen de detección y no invasiva que se usa es la angiografía por resonancia magnética (ARM) permitiendo ver si existen alteraciones vasculares en el sistema carotídeo (8).

En el diagnóstico diferencial del síndrome de "Mornign Glory" tenemos el coloboma del disco óptico, como se menciona anteriormente en el MGS encontramos una excavación en todo el disco,

en cambio, en el coloboma hay una excavación dentro del disco óptico con mayor frecuencia en la cara posterior. El estafiloma posterior es otro diagnóstico diferencial, aquí se aprecia una excavación en el fondo posterior del disco óptico (6).

No hay un tratamiento específico para la DR en pacientes con MGS, pero en la gran parte de los casos se efectúa una vitrectomía y fotocoagulación con láser en la retina peripapilar (9). El DR secundario se presenta en 1/3 de todos los pacientes con MGS y su manejo todavía es motivo de controversia (10).

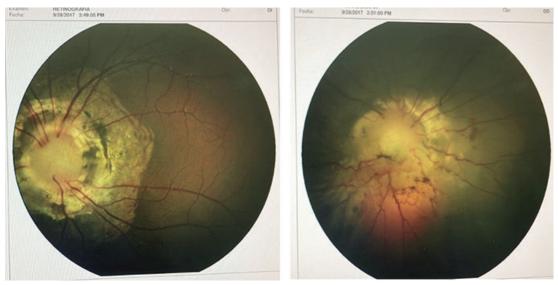
A continuidad, se expone un caso de paciente de 15 años con vista mala posterior al uso de lentes, al fondo de ojo se evidencia pailas ópticas mal definidas con aumento de las fibras PA pilares y pigmento peripapilar, y en le retinografía óptica se aprecia malformación de los discos ópticos, etc. Por lo tanto, al paciente se le da el diagnóstico de Síndrome "Morning Glory", posterior al diagnóstico no se inicia tratamiento, años después paciente presenta desprendimiento de la retina asociado a MGS.

### Reporte de caso

Descripción del caso clínico: Paciente masculino de 15 años de edad asiste a consulta por control visual debido a mala visión, tras uso reciente de lentes. Refiere APP de salud anterior y APO de parálisis facial derecha. Hallazgos clínicos: durante el examen físico, se encuentre: Agudeza visual: OD: CD 50cm OI:20/70 sin corrección, OD: CD 50cm OI:20/50 con corrección. LH: Anexos y SA sin alteraciones. Medios: transparentes. Fondo de ojo: dilatado: ambas pailas ópticas mal definidas con aumento de las fibras PA pilares, pigmento peripapilar. Impresiona Síndrome de Morining Glory. (Figura 1 y 2). La poca cooperación del paciente no permite apreciar otros detalles. Evaluación Diagnóstica: La paciente presenta malformación del nervio óptico que recuerda el Moning Glory que resulta en baja visión, tras examen físico, se solicitan tomografía de coherencia óptica (Figura 3 y 4), retinografía y refracción para AVCC. (Tabla 1). Desafíos de diagnóstico: se plantean los siguientes diagnósticos presuntivos: otros trastornos de la retina, trastornos del nervio óptico (II par) y de las vías ópticas, trastornos del disco óptico, ceguera y deficiencia visual (binocular o monocular), deficiencia visual moderada binocular. Tras los exámenes se determinan resultados refractarios del paciente con AVCC MMM OD y OI:20/50. En la retinografía se evidencia malformación de los discos ópticos con emergencia periférica de los vasos de la papila y adelgazamiento escleral peripapilar, correspondiente con síndrome de Monrning Glory. Evolución: Tras diagnóstico, no sé realiza intervención, y después de dos años, paciente acude por control visual de ambos ojos, donde se encuentra en examen físico leucocorio de ojo derecho. BMC OD catarata G3. OI segmento anterior bien. AVSC OD NPL OI 20/50, se realiza ECO OD: encontrando DVP más desprendimiento traccional de la retina. Ol normal. En base a los resultados, se establecen los siguientes diagnósticos presuntivos: otras cataratas, catarata complicada. Se llega al diagnóstico: Desprendimiento de retina anexo a Síndrome de Morning Glory, se indica al paciente cirugía de catarata de ojo derecho. Sin embargo, el pronóstico visual es muy poco favorable.

Table 1	1	Determinación	اما	actada	refractario
Iabia	ι.	Determination	uei	estado	TELLACIANO.

AVSC	AVCC Antigua	Lensometría		
OD MM	MM	-3.00-2.50*80°		
OI 20/100	20/70	-1.00-0.50*52°		
Refracción final	AVCC NUEVA			
OD -3.00-2.50*80°	MM			
OI -1.25-0.50*50°	20/50			



**Figura 1 y 2.** Fondo de ojo: Dilatado: ambas pailas ópticas mal definidas con aumento de las fibras PA pilares, pigmento peripapilar. Impresiona Síndrome de Morining Glory

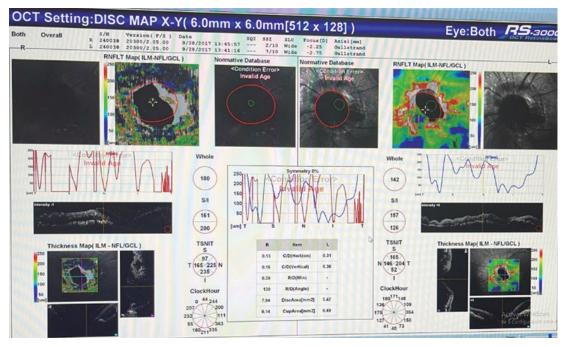


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica (OCT).

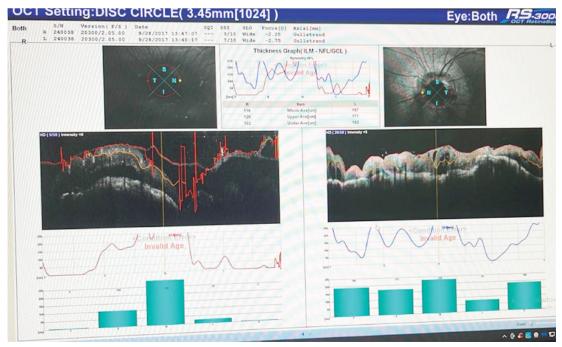


Figura 4. Tomografía de coherencia óptica (OCT).

#### Intervención terapéutica

Paciente presento un desprendimiento traccional de la retina, complicación que se presenta en el 30% de los pacientes que tienen el síndrome de Morning Glory(11). La bibliografía menciona que el tratamiento de preferencia es la cirugía, la vitrectomía con taponamiento con gas de acción prolongada o aceite de silicona posee resultados anatómicos y funcionales alentadores, aunado a la remoción del tejido fibroso que ocasiona la tracción es el tratamiento ideal para evitar desprendimientos recurrentes(12).

#### Seguimiento

Posterior a la intervención es necesario un seguimiento adecuado y sistémico en donde la evaluación de la agudeza visual y la presión intraocular es lo más importante(11). En los pacientes sometidos a cirugía con gas a largo plazo o taponamiento de aceite de silicona la presión intraocular suele variar más allá del periodo postoperatorio temprano(13).

La bibliografía manifiesta que el seguimiento del paciente queda a discreción del médico tratante, tomando en cuenta la presión intraocular tan variable en estos pacientes, podemos indicar que lo ideal es realizar controles el primer día posoperatorio, la primera semana postoperatorio, el primer mes posoperatorio y posteriormente cada 3 meses hasta cumplir el año(13).

#### Discusión

Chang et al en un artículo donde se reportan 5 casos tratados quirúrgicamente menciona que en todos los casos la visión mejora conjuntamente al desprendimiento de retina, acotan además que

en un caso de seguimiento de 10 años la agudeza visual se estabilizo sin recurrencia del desprendimiento de retina(12).

Zhang et al en un estudio donde evaluó 8 casos pediátricos confirmo que la visión de todos los pacientes mejoro mediante corrección refractiva posoperatoria y entrenamiento visual, no se repitió el desprendimiento de retina y el aceite de silicona se eliminó con éxito alrededor de un año y medio(14).

"Napo Abdoulaye, et al.", en su trabajo menciona que el síndrome de "Morning Glory" tiene mayor incidencia en el sexo femenino que el masculino (1). Por otro lado, "Masuo, et al.", dice que no hay diferencia en cuanto al género, se presenta en hombres y mujeres de la misma manera (3).

"Janardhana Ponnatapura" dice que el diagnóstico se lo hace clínicamente, pero también es necesario imágenes que corroboren en el diagnóstico. Siempre se debe tomar en cuenta que el cuadro clínico en la mayor parte de los casos es desconcertante por ende es importante conocer las distintas características que se ven en las imágenes para determinar el diagnóstico y ver la existencia de asociación de alteraciones oculares, ya que en la mayoría de los casos siempre se confunde con un coloboma (8).

En su estudio "Hobbs, SD, et al.," menciona que a pesar de no ser una enfermedad multisistémica puede producir alteraciones en el sistema nervioso central, y en algunos casos puede afectar al sistema respiratorio y renal (15). "RO Momoh, et al.", apoya el escrito de Hobbs y da a conocer que las asociaciones no oculares que presenta este síndrome es encefalocele basal, anomalías cerebrovasculares, agenesia del cuerpo calloso, anomalías faciales y alteraciones de la glándula pituitaria (6).

"Lyubomyr M. Lytvynchuk, et al"., menciona que el orificio de la retina que se encuentra dentro del disco óptico anómalo permite la comunicación de la cavidad vítrea con el espacio subretiniano permitiendo el ingreso del líquido a la parte inferior de la retina (16).

#### Conclusión

En conclusión, el síndrome de "Morning Glory" corresponde a una excavación del disco óptico que afecta la visión y va a estar relacionada con alteraciones oculares y no oculares. El desprendimiento de retina asociada al Síndrome de "Morning Glory" es una presentación infrecuente y es difícil de tratar debido a que no hay un tratamiento específico del mismo.

En el caso presentado a pesar de la falta de colaboración del paciente se le pudo realizar un fondo de ojo que nos dio características específicas a cerca del diagnóstico de MGS, posterior a diagnóstico no se intervino al paciente, tras años posteriores el paciente presenta desprendimiento de la retina asociado a MGS, por lo que se le realiza cirugía, pero cabe mencionar que no existe un logaritmo de que tratamiento se debe realizar por lo que la intervención quirúrgica dependerá del método más efectivo y con menos efectos adversos que el médico considere conveniente.

Abreviaturías: Síndrome Morning Glory (MSG), Desprendimiento de Retina (DR), Resonancia magnética (RMN), Angiografía por resonancia magnética (ARM), Ojo derecho (OD), Ojo izquierdo (OI), Ecografía ocular (ECO), Tomografía de coherencia óptica (OCT), Antecedentes personales patológicos (APP), Agudeza visual (AV), Con corrección (CC), Sin corrección (SC), No percepción de Luz (NPL), Biomicroscopia (BMC), Desprendimiento vítreo posterior (DVP).

Conflicto de interés: Sin conflictos de interés entre los autores

## Referencias bibliográficas

- 1. Abdoulaye N, Kolé SM. [Glory morning syndrome]. Pan Afr Med J. 2017;26:176.
- She K, Zhang Q, Fei P, Peng J, Lyu J, Li Y, et al. Peripheral Retinal Nonperfusion in Pediatric Patients With Morning Glory Syndrome. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina. 1 de septiembre de 2018;49(9):674-9.
- 3. Sakamoto M, Kuniyoshi K, Hayashi S, Yamashita H, Kusaka S. Total retinal detachment and contractile movement of the disc in eyes with morning glory syndrome. Am J Ophthalmol Case Rep. 15 de octubre de 2020;20:100964.
- 4. Weiner GA, Nudleman E. Microcornea, Posterior Megalolenticonus, Persistent Fetal Vasculature, and Coloboma Syndrome Associated With a New Mutation in ZNF408. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina. 1 de abril de 2019;50(4):253-6.
- Chen YN, Patel CK, Kertes PJ, Devenyi RG, Blaser S, Lam W-C. RETINAL DETACHMENT AND RETROBULBAR CYSTS IN A LARGE COHORT OF OPTIC NERVE COLOBOMA. Retina. abril de 2018;38(4):692-7.
- 6. Osaguona V, Momoh R. MORNING GLORY SYNDROME IN A NIGERIAN A CASE REPORT. J West Afr Coll Surg. 2017;7(1):128-34.
- Ceynowa DJ, Wickström R, Olsson M, Ek U, Eriksson U, Wiberg MK, et al. Morning glory disc anomaly in childhood - a population-based study. Acta Ophthalmol. noviembre de 2015;93(7):626-34.
- 8. Ponnatapura J. Morning glory syndrome with Moyamoya disease: A rare association with role of imaging. Indian J Radiol Imaging. 2018;28(2):165-8.
- Pastor-Idoate S, Gómez-Resa M, Karam S, Copete S, Kyriakou D, García-Arumí Fusté C, et al. Efficacy of Internal Limiting Membrane Flap Techniques with Vitrectomy for Macular Detachment Associated with an Optic Disc Pit. Ophthalmologica. 2019;242(1):38-48.
- Jiang H, Liang Y, Long K, Luo J. Postoperative follow-up of a case of atypical morning glory syndrome associated with persistent fetal vasculature. BMC Ophthalmol. 16 de julio de 2019:19:150.
- 11. Etheridge T, Oakey Z, Altaweel MM. Management of Retinal Detachment Associated with Morning Glory Disc Syndrome. Case Rep Ophthalmol. 25 de mayo de 2021;12(2):457-63.
- 12. Chang S, Gregory-Roberts E, Chen R. Retinal detachment associated with optic disc colobomas and morning glory syndrome. Eye (Lond). abril de 2012;26(4):494-500.
- 13. Mieler WF. Postoperative Adverse Events, Interventions, and the Utility of Routine Follow-Up After Pars Plana Vitrectomy. The Asia-Pacific Journal of Ophthalmology. febrero de 2019;8(1):1-2.
- 14. Zhang Y, Ou H, Zhu T. Surgical treatment for the proliferative retinal detachment associated with macular hole in the morning glory syndrome. Eve Sci. marzo de 2013;28(1):7-10.
- Bhavsar R, Pavlovic M, Razavi A, Umair M, Senapathi H, Sachmechi I. Case Report: Hyperprolactinemia and growth hormone deficiency associated with Morning Glory Syndrome; with a review of the literature [Internet]. 2017 [citado 17 de enero de 2022]. Disponible en: https:// f1000research.com/articles/6-1702
- 16. Lytvynchuk LM, Glittenberg CG, Ansari-Shahrezaei S, Binder S. Intraoperative optical coherence tomography assisted analysis of pars Plana vitrectomy for retinal detachment in morning glory syndrome: a case report. BMC Ophthalmol. 1 de agosto de 2017;17:134.

Recibido: 06 junio 2022 Aceptado: 23 agosto 2022