

J. M. García-Moreno

Reflejo fótico de estornudo o síndrome de estornudos heliooftálmicos incoercibles autosómico dominante

Servicio de Neurología. Neuroinvest
Hospital Universitario Virgen Macarena
Sevilla

El estornudo es un fenómeno ubicuo que todo el mundo sufre a pesar de lo cual ha recibido poca atención en la literatura médica en general y neurológica en particular. Una curiosa entidad, conocida como reflejo fótico de estornudo (RFE), reflejo solar de estornudo, reflejo lumínico de estornudo o incluso como síndrome ACHOO (*autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome*) (síndrome de estornudos heliooftálmicos incoercibles autosómico dominante), conocida quizá desde la Grecia clásica, está infrecuentemente descrito en la literatura, fundamentalmente en notas clínicas y cartas al director, pero rara vez ha sido investigada de forma exhaustiva. Dicho reflejo consiste en la aparición de salvas de estornudos prolongadas e incoercibles en individuos expuestos súbitamente a la luz solar intensa. El mismo es referido poco más que como una mera curiosidad o una simple molestia de aquel que lo padece y se le ha atribuido una mínima relevancia a pesar de su naturaleza hereditaria y su aparentemente elevada prevalencia. Revisamos la historia, epidemiología, genética, neuroanatomía, neurofisiología y fisiopatología de esta respuesta refleja hereditaria.

Palabras clave:
Estornudo. Luz. Luz solar. Reflejo fótico de estornudo. Reflejo lumínico de estornudo. Reflejo solar de estornudo. Síndrome ACHOO.

Neurología 2006;21(1):26-33

Photic sneeze reflex or autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome

Sneeze is an ubiquitous phenomenon that happens to everyone. In spite of this, little attention has been paid to it, among medical literature in general, and even less in neurologic texts. A curious entity, called photic sneeze

reflex, solar sneeze reflex, light sneeze reflex or autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome, known perhaps since ancient Greek, has been scarcely described in the scientific literature, mainly as clinical notes and letters to the editor, but in a detailed way, we can find just a few reports. This reflex appears when subjects are exposed suddenly to intense sunlight and it consists of long incoercible sneeze bursts. It is usually ignored by its sufferers, who report it as a curiosity or a minor complaint, and its importance has been neglected in spite of its hereditary nature and its apparently high prevalence. We review the history, epidemiology, genetics, neuroanatomy, neurophysiology and physiopathology of this reflex hereditary response.

Key words:
ACHOO syndrome. Light. Light sneeze reflex. Photic sneeze reflex. Sneeze. Solar sneeze reflex. Sunlight.

INTRODUCCIÓN

El estornudo ha sido interpretado clásicamente como un reflejo involuntario, violento y estruendoso del organismo como respuesta respiratoria defensiva a una irritación nasal inespecífica. Su aparición a menudo proporciona un relativo confort a quien lo experimenta al suponer la yugulación temporal del prurito nasal, frecuente mecanismo desencadenador¹. El estornudo es un fenómeno ubicuo, todo el mundo lo sufre, a pesar de lo cual ha recibido poca atención en la literatura médica en general y neurológica en particular. Una curiosa entidad, conocida como reflejo fótico de estornudo (RFE), reflejo solar de estornudo, reflejo lumínico de estornudo o incluso como síndrome ACHOO (*autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome*) (síndrome de estornudos heliooftálmicos irresistibles autosómico dominante) está pobre e infrecuentemente descrita en la literatura, fundamentalmente en notas clínicas y cartas al director, pero rara vez ha sido investigado de forma exhaustiva²⁻¹⁵. Dicho reflejo consiste en la aparición de salvas de estornudos prolongadas e incoercibles en individuos expuestos súbitamente a la luz solar intensa. El mismo es re-

Correspondencia:
José Manuel García-Moreno
Neuroinvest
Servicio de Neurología (Policlínico, 1.ª planta)
Hospital Universitario Virgen Macarena
Av. Dr. Fedriani, s/n
41009 Sevilla
Correo electrónico: sinue@arrakis.es

Recibido el 18-11-04
Aceptado el 31-8-05

ferido poco más que como una mera curiosidad o una simple molestia de aquel que lo padece y se le ha atribuido una mínima relevancia a pesar de su naturaleza hereditaria y su aparentemente elevada prevalencia. Excepto por el estudio hito de Everett en 1964, la revisión de Whitman y Packer en 1993 y el estudio epidemiológico de Semes en 1995, ningún otro estudio extenso o revisión de este fenómeno ha aparecido en el literatura médica¹⁶⁻¹⁸. En España el único trabajo publicado al respecto es el de nuestro grupo¹⁹.

HISTORIA DEL REFLEJO FÓTICO DE ESTORNUDO

Es difícil conocer la primera referencia histórica de este reflejo. Ya en la mitología griega se hace referencia a la relación entre el sol y el estornudo. Se dice que fue Prometeo el que introdujo el estornudo en los mortales³. Prometeo hizo una estatua a la que deseaba dotar de vida, para lo cual le robó un rayo de luz al sol y para que Zeus no descubriera su delito escondió el rayo en su tabaquera. Un día, ya olvidado esto, fue a inhalar un poco de polvo de rapé y por despiste se clavó el rayo en la nariz, lo que le produjo un violento estornudo³. Es posible que la referencia más antigua al RFE no sea científica, sino literaria, aunque proporcionada por el célebre escritor alemán Georg Büchner (1813-1837), a la postre médico²⁰. En su novela más conocida, *Woyzeck* (1879), llevada al cine por Werner Herzog 100 años más tarde (*Woyzeck*, 1979), cuenta cómo el médico que sometía al protagonista a sus ridículos experimentos «acercaba la nariz a la ventana para permitir que los rayos de sol le hicieran estornudar» (... *mit diesen Augen gesehn, ich streckt grade die Nase zum Fenster hinaus und liess die Sonnstrahlen hineinfallen, um das Niesen zu beobachten*). Como decíamos, Georg Büchner no sólo era un magnífico escritor, sino además médico. Su tesis doctoral disertó sobre el sistema nervioso de los peces, fue profesor de anatomía comparada en la Universidad de Zurich y su primera conferencia médica allí fue titulada *Acerca de los nervios craneales*. Así pues, su formación era amplia no sólo en medicina, sino en neuroanatomía en particular, por lo que no es arriesgado asumir que Büchner conocía el origen reflejo del RFE y sabía el importante papel que la luz brillante ejercía en el desencadenamiento del mismo. Desafortunadamente, en el momento de su muerte, *Woyzeck* era todavía un borrador, el cuarto borrador que escribía, lo que hizo que el mismo no apareciera hasta la publicación de una colección de toda su obra en 1879^{20,21}.

Para algunos autores quizá la primera referencia científica del RFE puede ser atribuida a Watson (1875)^{13,16}. Este autor señaló que el RFE ocurría más frecuentemente cuando había una sensibilidad mórbida de aquellas partes inervadas por el V par, como, por ejemplo, en las afecciones catarrales de la conjuntiva en los niños escrofulosos, especialmente en los casos de queratitis escrofulosa; la fotofobia en estos casos sería debida a la hiperestesia anómala de las ramas ciliares del V par reflejada centralmente en la retina²². Después de esta cita, en nuestro conocimiento no existe ninguna otra referen-

cia en la literatura médica hasta 1950 en la Enciclopedia Médico Quirúrgica. Este año Boudouresques, en un capítulo dedicado al estornudo, que ha desaparecido en posteriores ediciones de la enciclopedia, señalaba cómo la exposición del rostro humano al sol, o incluso a un muro blanco o a colores vivos, podía inducir el reflejo de estornudo si al mismo tiempo el sujeto sufría una queratitis²³. En 1954, Sédan, un oftalmólogo francés, publica la que puede considerarse la primera serie de pacientes afectos por el RFE y en la que ya se hace referencia a su posible naturaleza hereditaria². En 1959, Adler, en su *Tratado de fisiología del ojo*, hizo notar que no era infrecuente que los enfermos se quejaran de que siempre estornudaban cuando atravesaban una puerta y les daba el sol en el rostro, y añadía: «Yo he visto ocasionalmente pacientes que estornudaban cada vez que les exploraba con la luz del oftalmoscopio»²⁴. Lewkonja, en 1969, a todos los estímulos anteriores añade la lámpara de hendidura⁵. Finalmente, McKusick cuenta como Duncan en 1995 en una comunicación personal le hizo notar que el conocimiento popular del RFE estaba mucho más difundido de lo que aparentemente podría parecer y que incluso el mismo era referido en los cuentos populares que se le contaban a los niños²⁵. Así, en el *best-seller* para niños *The Berenstain Bears Go to the Doctor*, de S. Berenstain y J. Berenstain, publicado en 1981, nuevamente se hace referencia a dicho reflejo. Papá y mamá oso habían llevado al pediatra a sus bebés osos para un reconocimiento. Los cachorros estaban expresando su temor a que el doctor les fuera a poner una inyección, cuando papá oso repentinamente soltó un estruendoso estornudo. ¡Jesús!, dijo mamá osa. «No me he puesto malo, es simplemente la brillante luz del sol», replicó papá oso²⁷.

EPIDEMIOLOGÍA

Dos hechos curiosos pueden señalarse en lo que a la epidemiología del RFE se refiere. Por un lado, llama la atención la alta frecuencia con la que el mismo es referido y padecido por los propios médicos^{4,6,8,14-16,27}. Por otra parte, los autores que han estudiado el fenómeno señalan como una dificultad para el desarrollo de los estudios epidemiológicos el que la mayoría de las personas no sepan que exista. Aquellos sujetos que estornudaban en respuesta a la luz replicaban que ellos no habían prestado atención a ello ya que creían que todo el mundo reaccionaba así, mientras que aquellos que no estornudaban replicaban que desconocían que tal reacción existiera¹³. Parece, pues, que ambas cosas indican que, por una parte, es preciso un cierto grado de capacidad de introspección u autoobservación para reconocerse como un estornudador fótico, y por otro, que el tener conocimientos médicos, o el saber utilizarlos, al aumentar el índice de sospecha, favorece dicha capacidad. Algún autor incluso ha señalado que existe una estrecha relación entre la falta de conocimiento de la existencia del RFE y el nivel de inteligencia del segmento de población estudiada, de manera que los individuos más inteligentes mostrarían una mayor incidencia del RFE^{13,17}. Por otro lado, es posible que los oftalmólogos sean los mejores conocedores de este reflejo debido a la utilización rutina-

ria por ellos de fuentes luminosas potentes como el oftalmoscopio o la lámpara de hendidura²⁷.

Prevalencia

Debido a la ausencia de estudios epidemiológicos amplios y contrastados la prevalencia del RFE es desconocida, pero debe estar en torno al 25% (rango: 11-36%)^{6-8,10,11,16,18}. Everett señaló una frecuencia del RFE del 17,8% en una muestra de 75 pacientes no seleccionados ingresados por motivos diversos en el Johns Hopkins Hospital¹⁶. Beckman y Nordenson en una muestra de 460 donantes de sangre suecos encontró una frecuencia del 24%⁷. En una pequeña encuesta llevada a cabo en una muestra de 25 neurólogos del Johns Hopkins Hospital, el RFE estaba presente en el 36% de los encuestados, a pesar de lo cual sólo el 8% de los encuestados conocían que tal reflejo existía de una forma específica⁸. Forrester en una muestra de 114 pacientes atendidos en una consulta de cirugía general en Nottighamshire (Inglaterra) halló una prevalencia del 25%¹⁰. En una pequeña muestra de 20 neurólogos de la Fundación Cleveland, el 20%, reconocieron padecer el RFE⁶. Lang encontró una incidencia en torno al 11% en un estudio realizado en una muestra de 138 pacientes con rinitis de una clínica de Alergología¹¹. El hasta ahora más amplio y completo estudio del RFE es el publicado por Semes et al. en 1995, que encontraron que el reflejo estaba presente en el 33,2% de la muestra estudiada¹⁸.

Raza

Curiosamente ninguno de los enfermos del estudio de Everett que aseguraban padecer dicho fenómeno era negro (8 de 45 pacientes blancos dijeron que sí y 0 de 30 pacientes negros dijeron que no)¹⁶. Antes de atribuir dicho hallazgo a una verdadera diferencia racial, el autor valoró la posibilidad de que se hubiera tratado de un sesgo inducido por el menor nivel socioeconómico y educativo de la población negra. Por ello desarrolló un segundo estudio, esta vez entre 325 estudiantes universitarios donde supuestamente todos deberían tener un parecido nivel educativo. Sin embargo, volvió a encontrar que el RFE estaba con diferencia mucho más presente en la población blanca que en la negra (21,25 frente a 2,35%)¹⁶. No obstante, el nivel socioeconómico seguía presente ya que el número de estudiantes blancos universitarios era mayor que el de estudiantes negros y el de hombres universitarios mayor que el de mujeres¹⁶. Así pues, la verdadera incidencia del fenómeno podría estar infravalorada, habida cuenta de que habría que suponer que las personas mejor formadas deberían ser más autoobservadoras que las de menor nivel formativo. Sin embargo, en el estudio de Semes realizado en una muestra aparentemente poco sesgada de 367 pacientes que acudieron a una clínica oftalmológica para una revisión rutinaria, nuevamente el RFE era más prevalente en los blancos que en los negros (38,2 frente a 8,25%, respectivamente)¹⁸.

Sexo

El sexo no ha sido una variable sistemáticamente contemplada en la mayoría de los estudios y sólo tres de ellos hacen referencia al mismo. Sólo el estudio de Everett ha encontrado que el RFE era significativamente más frecuente en hombres que en mujeres (27,8 frente a 14,7%), pero este resultado debe ser interpretado con precaución habida cuenta de la heterogeneidad de su muestra de estudiantes¹⁶. Según Beckman y Nordenson y Semes no existirían diferencias significativas en cuanto a sexo^{7,18}.

Edad

Tampoco la edad ha sido una variable registrada sistemáticamente y sólo Semes la ha estudiado rigurosamente. La edad media de los pacientes era 45,8 años, aunque el reflejo estaba presente desde antes de los 14 años en el 39,4% de la población y el 88% lo habían experimentado antes de los 30 años. No obstante, el reflejo puede estar presente a una edad tan precoz como el mes o los 15 meses de vida^{8,10}.

GENÉTICA

Aunque la mayoría de los autores piensan en un origen hereditario del RFE, que de hecho está indexado en el catálogo McKusick de enfermedades genéticas (OMIM 100820)²⁵, otros creen que también podía ser de naturaleza esporádica y adquirido en relación con determinadas circunstancias ambientales¹⁸. Si bien la naturaleza hereditaria del reflejo fue ya sugerida por Sédan y parcialmente estudiada por Everett (que señaló que el 80% de los encuestados referían antecedentes familiares de RFE), fueron Collie et al. los primeros en sugerir que esta entidad podía ser heredada de modo autosómico dominante con una elevada penetrancia tras descubrir su existencia en ellos mismos durante un congreso de defectos del nacimiento en 1978^{2,6,16}. Posteriormente en una carta Peroutka y Peroutka comunicaron este fenómeno en tres generaciones sucesivas de su propia familia, con uno de los autores como el caso probando⁸. Beckman y Nordenson sugirieron que el estornudo fótico podía ser un «rasgo umbral fisiológico heredado» similar a la habilidad para degustar la feniltiourea u oler la cianida, si bien solicitaban más estudios para conocer el modo verdadero de herencia⁷. Si esto fuera así la naturaleza del rasgo umbral podía ser manifestada no sólo por la presencia variable del reflejo, sino también por la diferente respuesta a la intensidad variable de la luz, frecuencias fóticas y longitud de onda electromagnética entre aquellos individuos con algún tipo de estornudo fótico. Un fenómeno umbral puede también ser demostrado en algunas personas que niegan padecer primariamente el RFE, pero que usan la luz ambiente para completar un estornudo ya iniciado, previniendo así la familiar sensación frustrante de un estornudo suspendido¹⁷. Según Beckman y Nordenson asumiendo una frecuencia media del rasgo estornudador del 24% de la población

las frecuencia de las familias en las que ambos padres, un padre o ninguno de los padres tendrían este rasgo debería ocurrir respectivamente con una frecuencia del 6, 36 y 58 %. Partiendo de esta base realizaron un estudio preliminar en 18 familias y sus 34 hijos. En 7 de las familias (39 %), uno de los padres sufría el RFE y en 11 de las mismas (11 %) ninguno de ellos lo tenía, lo que estaba en consonancia con lo esperado. En aquellas familias en las que un padre tenía el RFE, 9 de 14 hijos lo tenían y ninguno de los 24 hijos de padres que no lo tenían. Los datos sugerían pues, fuertemente, una naturaleza heredada de este supuesto rasgo fisiológico⁷. Para Semes et al., sin embargo, la mayoría de los casos serían adquiridos en relación con circunstancias ambientales y sólo en el 25 % de los casos se heredaría según un rasgo autosómico dominante¹⁸. Sea como fuere, la frecuencia con la que el RFE se heredaría puede ser difícil de apreciar ya que los autorreconocidos como estornudadores fóticos podrían estar más sensibilizados que los no afectados para detectar el reflejo en otras personas y, por tanto, entre sus familiares¹⁶. En cualquiera de los casos, aunque los datos clínicos parecen sugerir un probable patrón hereditario para el RFE al menos en algunos casos, otros muchos asuntos de genética básica quedan pendientes, tales como su análisis de ligamiento, y quizás en un futuro la apreciación de su nivel molecular.

NEUROANATOMÍA Y NEUROFISIOLOGÍA

Un estornudo ordinario es el producto final de una compleja serie de transmisiones neuronales elegantemente integradas y la actividad sincronizada de diversos grupos musculares. Al menos tres teorías existen acerca de las vías neuroanatómicas y los mecanismos fisiológicos que gobiernan tanto el estornudo como el RFE^{16,17}.

Teoría de la sumación óptico-trigeminal

Según esta teoría, un estímulo fótico persistente produce fotofobia, vía aferente nervio óptico y vía eferente trigeminal (rama oftálmica). El estornudo fótico se podría producir si en lugar de la rama oftálmica fuese estimulada la rama maxilar del trigémino. Esta teoría se apoya en los postulados de Eckardt et al. según los cuales existiría una considerable asociación entre el nervio óptico y el nervio trigémino, sobre todo en el mesencéfalo²⁹. Dicha clase de asociación explicaría el fenómeno del dolor referido, según la cual la estimulación de uno de estos nervios craneales aumenta la irritabilidad del otro. Es posible así que la estimulación óptica pueda producir sensaciones referidas no sólo en las partes inervadas por la primera división (oftálmica) del trigémino, como en la fotofobia, sino también en partes como la nariz, inervadas por la segunda porción (maxilar). Así, una luz intensa podría producir o aumentar las sensaciones nasales hasta el punto de precipitar un estornudo sincinético¹⁶. Wirtschaffter y Bourassa concluyeron de hecho que la estimulación del nervio trigémino podía incrementar grande-

mente la sensibilidad a la luz³⁰. Los reflejos protectores de los ojos, en efecto, exhiben un considerable solapamiento con los de la nariz. Así como la irritación del ojo por la luz (vía II par) evoca en algunas personas reflejos protectores de la nariz, como el estornudo, la irritación no fótica de los ojos (vía V par) puede también desencadenar tales reflejos (p. ej., el frotamiento del ángulo interno de los ojos puede producir estornudo)¹⁶. Se ha comunicado además que la queratitis intensifica el RFE². A la inversa, irritaciones nasales pueden evocar guiño y lagrimación, reacciones conocidas como reflejos nasopalpebral y nasolacrimal, respectivamente¹⁶. El mismo acto de estornudar incluye un momentáneo cierre de los ojos, mientras que, por otro lado, las lágrimas limpian la nariz a través del conducto lacrimonasal.

Teoría de la generalización parasimpática

Esta teoría es definida como la coactivación de ramas parasimpáticas vecinas por un solo estímulo. Por ejemplo, leer con gafas incorrectas afecta no sólo vía III par, sino también, vía X par, a la motilidad gástrica; la micción puede acompañarse de un moderado lagrimeo y los estados emocionales pueden influir en uno o todos los niveles de la vía parasimpática. Por ejemplo, un marcado estímulo fótico retiniano puede causar no sólo una miosis pupilar (III par), sino también un lagrimeo concomitante (VII par). De esta manera esta actividad neural parasimpática puede ser suficientemente generalizada como para provocar una congestión nasal y consiguientemente una sensación de goteo que, corticalmente mediada, provocaría el estornudo previa estimulación del centro bulbar del mismo. Los impulsos primarios aferentes para esta región se originarían en múltiples lugares, incluidos la nariz y la corteza cerebral. La transmisión aferente de los receptores nasales anteriores vía rama maxilar del trigémino alcanzaría la protuberancia y el bulbo, después de lo cual las fibras pregangliónicas pasarían de nuevo rostralmente hacia el ganglio esfenopalatino y los nervios palatinos posgangliónicos (VII par) estimularían una secreción nasal clara, lo cual desencadenaría un segundo impulso trigeminal que viajaría hacia abajo caudalmente hasta el centro del estornudo coordinando la ejecución del mismo³¹. La disfunción de este circuito neural en ciertos puntos estratégicos explicaría, por ejemplo, el estornudo como consecuencia de una neuralgia esfenopalatina³². Quedaría por explicar por qué algunos individuos serían más propensos que otros para el estornudo fótico. Podría especularse que en los estornudadores fóticos existiría una mayor asociación entre el nervio óptico y el trigémino a nivel del mesencéfalo, lo cual debe aún ser demostrado¹⁶.

Teoría de la hipersensibilidad ocular a la luz

Esta teoría invoca la estimulación del nervio trigeminal intraorbitario y el aumento de la sensibilidad ocular a la luz¹⁷. Esto se apoya en varios casos de cistinosis nefropática, en la que la iridiscencia de los cristales corneales birrefringentes

produciría tanto fotofobia como estornudos fóticos³³. En la cistinosis, los cristales de cistina se acumulan preferentemente en el epitelio basal del ojo, perturbando la función de las conexiones neuronales regionales y predisponiendo a una transmisión efáptica en las terminaciones nerviosas trigeminales. Esto haría que el trigémino fuera especialmente sensible tanto a la sumación como a la generalización de estímulos. Dado que las fibras parasimpáticas del núcleo de Edinger-Westphal y las fibras trigeminales corneales aferentes pasan ambas a través del ganglio ciliar, aquí podría producirse fácilmente la transmisión efáptica³⁴. También es posible que la incrementada difracción y la reflexión de la luz que entra en el ojo, por los cristales de cistina, causen una intensidad fótica reflejada incrementada sobre la retina, cambiando la respuesta de disparo de ciertos neurogrupos¹⁷.

Como previamente señalamos, el RFE puede ocurrir tanto en respuesta a la luz solar como a la luz artificial. En efecto, Sédan, un oftalmólogo francés, en una de las más antiguas publicaciones acerca del RFE, señaló que no sólo la luz solar era un factor desencadenante, sino también el haz luminoso del oftalmoscopio, el *flash* fotográfico e incluso la luz ultravioleta de la lámpara de Wood². A pesar de ello, parece demostrado que el RFE no estaría en relación con la longitud de onda del haz luminoso y por tanto con los colores del haz luminoso, sino con sus cambios de intensidad²⁷. Fue también Sédan el primero en sugerir además que el estornudo no ocurriría tras estímulos fóticos repetitivos, sino sólo tras la primera exposición. Esta observación es consistente con otras publicaciones que describen un período refractario entre un reflejo y otro, lo que sugiere que la vía neuronal involucrada es polisináptica³⁴. Morris encontró esto en un paciente epiléptico que durante la realización de un electroencefalograma presentó el RFE con la activación con estímulos fóticos de 15 Hz. El fenómeno era reproducible pero ocurría sólo una vez con la frecuencia de 15 Hz y ello no se acompañaba de alteración electrográfica cortical³⁴. De la misma forma cuando la estimulación eléctrica era aplicada en el centro del estornudo de los gatos descerebrados por debajo de los cuerpos mamilares a nivel preauricular los estornudos ocurrían también con una frecuencia de 10 Hz, lo cual era también reproducible³⁵. Por otro lado, en el mayor estudio epidemiológico llevado a cabo hasta la fecha, Semes et al. encontraron que la latencia entre estornudo y estornudo era menor a 10 s en el 60 % de los casos, menor de 20 s en el 25 % y mayor de 20 s en el 15 % restante¹⁸. Estos datos son interesantes porque el único trabajo de laboratorio que ha estudiado el período refractario entre estornudo y estornudo y que ya ha sido mencionado encontró que ésta era de 9,9 s, la cual coincide con la encontrada en la encuesta³⁴. Según el estudio de Semes, el número de estornudos era de uno a tres en el 90 % de los pacientes estornudópatas fóticos, más de las dos terceras partes tenían dos estornudos y la frecuencia caía rápidamente para los que tenían más de tres estornudos¹⁸. Así, el caso probando de una de las familias comunicadas por Collie et al., que llegó a estornudar en una ocasión hasta 43 veces, puede considerarse meramente anecdótico⁶. Aunque no existían diferencias significativas en

cuanto al color de los ojos entre estornudadores fóticos y no estornudadores, entre los primeros el 48,6 % tenían los ojos verdes¹⁸. En la pequeña muestra de Sédan éste comprobó cómo en un paciente el RFE se desencadenaba mucho más rápidamente cuando la luz incidía en el ojo derecho que cuando lo hacía en el izquierdo². Finalmente también se ha encontrado una alta prevalencia de desviación del tabique nasal para los estornudadores fóticos frente a los no estornudadores, pero no de otras patologías como diabetes mellitus, asma, tiroidopatías, hipertensión o alergia¹⁸.

Forrester ha planteado la posibilidad de que el RFE fuera un tipo de reflejo condicionado que se forjaría al «asociar» que el lagrimeo inducido por el sol al llegar a la nariz desencadenaba el estornudo si éste se producía tras un corto intervalo de tiempo tras el estímulo fótico. A favor de ello irían los casos descritos de RFE en lactantes y el período de latencia (similar al del reflejo condicionado de salivación en los perros frente a un sonido)¹⁰. También se ha planteado la posibilidad de que el RFE represente un reflejo atávico vestigial dada la aparente mayor prevalencia del fenómeno en los niños y jóvenes, con progresiva desaparición en la adultez. Esto significaría que al igual que los reflejos infantiles llegan a ser suprimidos con el desarrollo progresivo del sistema nervioso central, el RFE también puede llegar a ser suprimido. El problema de esto es que nuestro conocimiento está limitado por la pobreza de información acerca de la verdadera frecuencia del reflejo, ya que muchos estornudadores fóticos no saben que ellos o algunos miembros de su familia lo sufren¹⁴. El que el RFE pudiera representar un reflejo atávico podría apoyarse por la presencia en el caballo de un fenómeno similar, el *headshaking* (sacudidas de la cabeza), el cual se acompaña a menudo de estornudos, bufidos y frotamientos del hocico. Este fenómeno es de etiología desconocida, pero debido a sus analogías con el RFE en el hombre se ha planteado un origen similar para el «fenómeno de *headshaking*». Dicho fenómeno es más frecuente al comienzo de la primavera y se ha observado un cese del mismo tras vendar los ojos a los caballos afectados o introducirlos en una habitación totalmente oscura o ponerles unas gafas gris oscuro³⁶.

FISIOPATOLOGÍA

Algunos autores han hecho hincapié en la eventual peligrosidad del RFE en determinadas circunstancias. Particularmente interesante es la observación durante la conducción que concierne a la exposición repentina a la luz solar intensa cuando se sale de un túnel oscuro, lo cual puede conducir al triple riesgo del estornudo, la momentánea ceguera por la intensidad de la luz hasta que se produzca la adecuada reacción pupilar y el cierre sincinético de los ojos que acompaña al estornudo^{15,17}. Similar efecto tendrían los cambios bruscos de luz provocados por las rendijas de sol que se filtran a través de los edificios o de las hileras de árboles que con frecuencia están plantados a ambos lados de las autopistas¹⁵. De forma anecdótica, la literatura también menciona los riesgos y peligros del estornudo fótico en rela-

ción con ocupaciones, tales como los funambulistas, los *outfielders* de cricket o béisbol, paracaidistas en caída libre y los aviadores^{9,11}. El tema, sin embargo, puede ser menos frívolo de lo que parece, y se ha llegado a considerar un factor de riesgo en los pilotos de aviación militar por las consecuencias que el desencadenamiento del RFE, no sólo por el sol, sino también por la intensa luz desprendida por los cañones antiaéreos o los morteros, puede desempeñar durante el combate aéreo en un piloto que lo sufriera². Así, el asunto ha parecido lo suficientemente importante como para que la Asociación de Médicos Militares llevase a cabo un estudio preliminar, si bien en un único paciente para verificar si el RFE era desencadenado por alguna clase de fuente lumínica de una longitud de onda determinada y, al mismo tiempo, si el mismo podía ser inhibido mediante el uso de algún tipo especial de gafas de sol. Dicho estudio llegó a la conclusión de que el RFE se desencadenaba con independencia de la longitud de onda de la fuente lumínica y que ninguna clase de gafas de las usualmente usadas en la aviación militar era capaz de bloquear el estornudo reflejo. Sólo un tipo de gafas fue capaz de reducirlo, pero las mismas eran tan oscuras que interferían no sólo con la visión distante, sino de la misma cabina del piloto. Este mismo grupo refiere haber iniciado un estudio epidemiológico para conocer la prevalencia del RFE en los pilotos de la Fuerza Aérea Americana²⁷.

Sea como fuere, en nuestro conocimiento ningún caso de grave secuela médica ha sido descrito como consecuen-

cia de un estornudo desencadenado por la estimulación lumínica. El número de potenciales efectos secundarios al RFE podría, sin embargo, estar infravalorado dado el desconocimiento que existe acerca de la existencia de dicho fenómeno. Por el contrario, el estornudo desencadenado por causas ordinarias sí se ha relacionado en bastantes ocasiones con graves secuelas médicas secundarias³⁷⁻⁵⁶ (tabla 1). Contra todo esto, el RFE también podría representar una ventaja selectiva natural adicional, ya que aquellas personas que heredasen el «rasgo estornudador» estarían mejor dotadas para defenderse de las infecciones respiratorias⁷.

Por otra parte, se ha señalado que el RFE podría estar presente con más frecuencia en los enfermos de Parkinson que en el resto de la población, aunque dicha eventualidad no ha sido nunca estudiada de forma rigurosa⁵⁷. También se ha mencionado la posible relación etiológica entre el RFE y el síndrome afectivo bipolar estacional de Rosenthal. En efecto, Pies propuso en 1990 una relación entre la tendencia a la depresión en otoño e invierno y a la hipomanía en primavera y verano en función de las fluctuaciones de la luz ambiental y planteó una similitud etiológica con el RFE⁵². Esto se apoyaría en la experiencia de Disalver y Majchrzak, quienes verificaron un mecanismo de hiperexcitabilidad muscarínica central muy similar en las crisis depresivas y en el RFE en las ratas⁵³. Así, una susceptibilidad más aguda a la exposición solar determinaría individuos con fácil reflejo del estornudo, mientras que otros con una vulnerabilidad más

Tabla 1		Complicaciones provocadas por el estornudo		
Complicaciones	Autores	Año	Referencia	
Sordera por fractura del estribo	K. Hazem y D. D. Caldarelli	1973	37	
Sordera por fractura del estribo	E. Whitehead E	1999	38	
Sordera por fístula de la ventana redonda	H. F. Schuknecht y R. L. Witt	1985	39	
Sordera por fístula de la ventana oval	H. F. Schuknecht y R. L. Witt	1985	39	
Glaucoma por ángulo estrecho	M. Sharir et al.	1992	40	
Mediastinorragia	F. Sandor y R. T. Cooke	1964	41	
Mediastinorragia	R. G. Macdonald y J. Kelly	1975	42	
Mediastinorragia	C. H. Marquette et al.	1995	45	
Neumomediastino	S. Dechambre et al.	1995	44	
Neumomediastino	M. Turner et al.	1997	45	
Infarto agudo de miocardio	M. L. Therrien et al.	1987	46	
Desgarro vaginal	J. Morrison	1967	47	
Neumoencéfalo	L. Mariani y N. Tribolet	1991	48	
Neumoencéfalo	F. B. Wein y M. S. Gans	1999	49	
Síncope por Arnold-Chiari	J. J. Corbet et al.	1976	50	
Drop attack por Arnold-Chiari	L. Borfella et al.	1984	51	
Hemiparesia transitoria por aneurisma sin rotura	K. H. Fischbeck et al.	1982	52	
Hemiparesia transitoria por aneurisma sin rotura	W. G. Bradley et al.	1982	53	
Infarto medular cervical	N. J. Gutowski et al.	1992	54	
Ataque isquémico transitorio por estenosis carotídea	M. J. G. Harrison	1999	55	
Infarto cerebeloso	A. Chattner	1999	56	

larga a la luz les condicionaría mayor tendencia a trastornos afectivos. Por otro lado, es de suponer que la epifisis podría desarrollar algún papel en este reflejo dada la gran dependencia de la glándula pineal de las fluctuaciones de la luz ambiental, cuya secreción de melatonina depende de los niveles lumínicos¹⁷.

TRATAMIENTO

En general, por el conocimiento hasta ahora acumulado no parece que el RFE sea tan intolerable como para requerir alguna clase de actitud terapéutica. De todas formas ningún tratamiento ha sido comunicado hasta la fecha para tratar este fenómeno. No sabemos si la prescripción de corticoides y antihistamínicos por vía tópica o sistémica pueden ser útiles para tratar esta clase de estornudo, ni si la caustia de cornetes, la polipectomía o la neurectomía del nervio vidiano, de reconocida utilidad en el control del estornudo paroxístico secundario, podrían ser efectivos también para el control del RFE^{54,55}. Tenemos que señalar aquí que en la sesgada muestra de Lang de pacientes con rinitis alérgica (en la que sólo el 15 % de los enfermos presentaba el RFE, lo que indicaba que la rinitis no era la causa) que también presentaban el RFE, sólo el 47 % mejoraron con el tratamiento de la rinitis subyacente, mientras que el 53 % continuaron igual. Se piensa por ello que en estos pacientes la rinitis lo que hacía era sensibilizar a los pacientes estornudopatas fóticos, siendo en ellos el RFE una manifestación similar a la hipersensibilidad respiratoria del asma¹¹. Por otro lado, aunque un paciente de la serie de Morris comunicó que podía bloquear el RFE mediante el uso de gafas oscuras, el enfermo estudiado por Breitenbach no encontró alivio más que con unas gafas tan oscuras que prácticamente hacían imposible la visión normal^{27,28}.

CONCLUSIONES

A pesar de haber atraído periódicamente la atención de los médicos desde que Everett realizara el primer estudio riguroso en 1964, el origen, neuroanatomía, neurofisiología y significado teleológico del RFE, sigue siendo un misterio. Por otra parte, mientras que los datos clínicos parecen sugerir un probable patrón hereditario para el RFE, al menos para un determinado número de casos queda aún por conocer la genética básica del mismo, esto es, su análisis de ligamiento, y quizás en un futuro la apreciación de su nivel molecular¹⁷. Con el tiempo es de esperar que el RFE sea más significativamente apreciado como una ventana a través de la cual comprender mejor los aspectos poco estudiados de la neuroanatomía, los circuitos reflejos y el estornudo. Las variables causas de los estornudos, no ya sólo la luz solar u otras fuentes lumínicas, sino las otras tantas descritas (orinar, llenado gástrico, tiritar, excitación sexual, etc.) y el creciente interés que se está prestando a las mismas debería alertar a los médicos para preguntar por el estornudo en otras situaciones clínicas hasta ahora ignoradas⁵⁶. Como se-

ñalaban Whitman y Packer, el estudio de los fenómenos reflejos como el estornudo podría enseñarnos entre otras cosas sus correlatos neuroanatómicos y sus mecanismos fisiocóquímicos¹⁷. Además, el mejor conocimiento del mismo podría arrojar luz sobre la etiopatogenia y fisiopatología de aquellas enfermedades que se han relacionado con el mismo, como el trastorno afectivo estacional o la enfermedad de Parkinson.

AGRADECIMIENTOS

Al doctor Izquierdo, auténtico motor de la neurología en nuestro servicio, por su presencia constante. Este trabajo ha sido parcialmente financiado por NEUROINVEST.

BIBLIOGRAFÍA

- García-Callejo FJ, Ferrer Baixauli F, Martínez Beneyto MP, Orts Alborch MH. Un prolongado caso de estornudo incoercible. Hipótesis fisiopatológica. *Acta Otorrinolaring Esp* 2000;51:188-92.
- Sédan J. Photosternuatory reflex. *Rev Otoneuroophthalmol* 1954; 26:123-6.
- Birch CA. Sneezing. *Practitioner* 1959;182:122-4.
- Pratt AG. Photic sneezing. *JAMA* 1965;191:949-50.
- Lewkonja I. An infrequent response to slit-lamp examination. *Brit J Ophthalmol* 1969;53:493-5.
- Collie WR, Pagon RA, Hall JG, Shokeir MHK. ACHOO syndrome (autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome). *Birth Defects* 1978;14:361-3.
- Beckman L, Nordenson I. Individual differences with respect to the sneezing reflex: an inherited physiological trait in man? *Hum Hered* 1983; 33: 390-1.
- Peroutka SJ, Peroutka LA. Autosomal dominant transmission of the «photic sneeze reflex». *N Engl J Med* 1984;310:599-600.
- Leavitt RP. More on the photic sneeze reflex. *N Eng J Med* 1984; 310:1749.
- Forrester JM. Sneezing on exposure to bright light as an inherited response. *Hum Hered* 1985;35:113-4.
- Lang DM, Howland WC. Solar sneeze reflex. *JAMA* 1987;257: 1330-1.
- Smith R. Photic sneezes. *Br J Ophthalmol* 1990;74:705.
- Askenasy JJM. The photic sneeze. *Postgrad Med J* 1990;66:892-3.
- Buckley B. Photic sneezing. *Arch Dis Child* 1991;66:908.
- Benbow EW. Practical hazards of photic sneezing. *Br J Ophthalmol* 1991;15:447.
- Everett HC. Sneezing in response to light. *Neurology* 1964;14: 483-90.
- Whitman BW, Packer RJ. The photic sneeze reflex: literature review and discussion. *Neurology* 1993;43:868-71.
- Semes LP, Amos JF, Waterbor JW. The photic sneeze response: a descriptive report for a clinic population. *J Am Optom Assoc* 1995;66:372-7.
- García-Moreno JM, Páramo MD, Cid MC, Navarro G, Gamero MA, Lucas M et al. Síndrome de estornudos heliooftálmicos compulsivos autosómico dominante (reflejo fótico de estornudo). Estudio clínico de seis familias españolas. *Neurología* 2005;20:276-82.

20. Keeton TK. Photic sneeze reflex. *Neurology* 1995;45:1422.
21. Büchner G. Woyzeck and other writings. En: Schmidt HJ, editor. Columbus: The Ohio State Press, 1982.
22. Watson WC. Diseases of the noses and its accessory cavities. London: Lewis; 1875; p. 343-4.
23. Boudouresques J. Eternuements. *Encycl Med Chir (Editions Techniques, Paris), Neurologie*, 17.012-E, 1950; p. 2.
24. Adler FH. Physiology of the eye, 3.^a ed. St. Louis: Mosby Co, 1959; p. 25-26, 79-80.
25. McCusick V. Autosomal catalog. 100820 ACHOO syndrome. En: McKusick V, editor. Mendelian inheritance in man. A catalog of human genes and genetic disorders, 12th ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press, 1998; p. 18.
26. Berenstain S, Berenstain J. The Berenstain bears go to the doctor. New York: Random House (pub), 1981.
27. Breitenbach RA, Swisher PK, Kim MK, Patel BS. The photic sneeze reflex as a risk factor to combat pilots. *Mil Med* 1993;158:806-9.
28. Morris III HH. ACHOO syndrome: prevalence and inheritance. *Cleve Clin J Med* 1987;54:431-3.
29. Eckardt LB, McLean JM, Goodell H. The genesis of pain from the eye. *Ass Res Nerv Ment Dis* 1943;23:209-27.
30. Wirtschafter JD, Bourassa CM. Binocular facilitation of discomfort with high luminances. *Arch Ophthalmol* 1966;75:683-8.
31. Brubaker AP. The physiology of sneezing. *JAMA* 1919;73:585-7.
32. Babe J. Tratamiento de la neuralgia del ganglio esfenopalatino. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1989;16:463-74.
33. Katz B, Melles RB, Swenson MR, Schneider J. Photic sneeze reflex in nephropathic cystinosis. *Br J Ophthalmol* 1990;74:703-6.
34. Morris HH. ACHOO syndrome: laboratory findings. *Cleve Clin J Med* 1989;56:743-4.
35. Nonaka S, Unno T, Ohta Y, Mori S. Sneeze-evoking region within the brainstem. *Brain Res* 1990;511:255-70.
36. Madigan JE, Kortz G, Murphy C, Rodger L. Photic headshaking in the horse: 7 cases. *Equine Vet J* 1995;27:306-11.
37. Azem K, Caldarelli DD. Sudden conductive hearing loss following sneezing. *Arch Otolaryngol* 1973;97:413-4.
38. Whitehead E. Sudden sensorineural hearing loss with fracture of the stapes footplate following sneezing and parturition. *Clin Otolaryngol* 1999;24:462-4.
39. Schuknecht HF, Witt RL. Suppressed sneezing as a cause of hearing loss and vertigo. *Am J Otolaryngol* 1985;6:468-70.
40. Sharir M, Huntington A, Nardin G, Zimmerman T. Sneezing as a cause of acute angle-closure glaucoma. *Ann Ophthalmol* 1992;24:214-5.
41. Sandor F, Cooke RT. Spontaneous cervico-mediastinal haematoma. *Br J Surg* 1964;51:682-6.
42. Macdonald RG, Kelly J. Cervico-mediastinal haematoma following sneezing. *Anaesthesia* 1975;30:50-3.
43. Marquette CH, L'Her P, Cosnard G, Jankovicci R, Desbois M, Rozelle A, et al. Spontaneous hematoma of the mediastinum. *Rev Mal Respir* 1989;6:381-4.
44. Dechambre S, d'Odemont JP, Comelis JP, Fastrez J. Spontaneous pneumomediastinum after sneezing. *Am Thorac Surg* 1995;60:1457.
45. Turner M, Benton PJ. Three cases of pneumodiastinum-after labour, sneezing and compressed- air diving. *J R Soc Med* 1997;90:268-9.
46. Therrien ML, Moreno B, Korr KS, Heller GV. Acute myocardial infarction associated with prolonged sneezing. *Am J Cardiol* 1987;59:364-5.
47. Morrison J. Vault laceration due to sneezing. *J Obstet Gynaecol Br Commonw* 1967;74:773.
48. Mariani L, Tribolet N. Spontaneous trigemino-pontine pneumocephalus. *Br J Surg* 1991;5:199-204.
49. Wein FB, Gans MS. The perils of a sneeze. *J Neuro-Ophthalmol* 1999;19:128-30.
50. Corbett JJ, Butler AB, Kaufman B. Sneeze syncope, basilar invagination and Arnold-Chiari type I malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976;39:381-4.
51. Bardella L, Maleci A, Di Lorenzo N. Drop attack unico sintomo di malformazione di Chiari I. Illustrazione di un caso. *Riv Pat Nerv Ment* 1984;105:217-22.
52. Fischbeck KH, Bradley WG, Bank WO. Sneeze-induced hemiparesis. *Ann Neurol* 1982;11:105-6.
53. Bradley W, Bank W, Fischbeck K. Sneeze induced hemiparesis from unruptured intracranial aneurysm. *J Neuroradiol* 1982;9:323-7.
54. Gutowski NJ, Murphy RP, Beale DJ. Unilateral upper cervical posterior spinal artery syndrome following sneezing. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:841-3.
55. Harrison MJG. Transient ischaemic attacks related to carotid stenosis precipitated by straining, bending, and sneezing. *Postgrad Med J* 1999;75:145-6.
56. Schattner A. Ominous sneezing. *Am J Med* 1999;106:598.
57. González Maldonado R. El extraño caso del Dr. Parkinson. Granada: Grupo Editorial Universitario, 1997.
58. Pies R. Seasonal affective disorder and the photic sneeze response. *Am J Psychiatry* 1990;147:1094.
59. Disalver SC, Majchrzak MJ. Bright artificial light subsensitizes a central muscarinic mechanism. *Life Sci* 1987;41:2607-14.
60. El Shazly M. Endoscopic surgery of the vidian nerve: preliminary report. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:36-9.
61. El-Guindy A. Endoscopic transseptal vidian neurectomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:1347-51.
62. Kavka SJ. The sneeze. *JAMA* 1983;250:3281.