Revista del Nacional (Itauguá)
ISSN 2072-8174 versión impresa
ISSN 2307-3640 version online
Rev. Nac. (Itauguá).2026;18:e1800205
http://dx.doi.org/10.18004/rdn2026.e1800205

Caso Clínico

Síndrome de Ross incompleto. Presentación de un caso

Incomplete Ross syndrome. A Case presentation

Judith Nelsi Montiel Centurión[1]
María Noemí Da Ponte Rojas[1]
María Griselda Gómez Núñez[1]
Claudia Romina Contreras[1]
Arnaldo Benjamín Feliciano Aldama Caballero[1]

[1]Universidad Nacional de Asunción, Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas, Cátedra de Dermatología. San Lorenzo. Paraguay.

Editor responsable: Ángel Ricardo Rolón Ruiz Díaz. Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Centro Médico Nacional- Hospital Nacional, Departamento de Docencia e Investigación. Itauguá, Paraguay.
Revisor 1: Victoria Beatriz Rivelli González. Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Centro Médico Nacional- Hospital Nacional, Departamento de Medicina Interna, Servicio de Dermatología. Itauguá, Paraguay.
Revisor 2: María Melissa Elli. Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Centro de Especialidades Dermatológicas y el Programa Nacional de Control de la Lepra. Asunción, Paraguay.

RESUMEN

El síndrome de Ross es una disautonomía infrecuente caracterizada por hipohidrosis o anhidrosis segmentaria, pupila tónica e hiporreflexia o arreflexia. Se presenta una mujer de 58 años con diabetes mellitus tipo 2 y sudoración asimétrica de aproximadamente 15 años de evolución, exacerbada durante los dos meses previos a la consulta. Consultó por una mácula hipopigmentada en el hemitórax izquierdo. La prueba de yodo-almidón evidenció áreas de hipohidrosis e hiperhidrosis compensatoria; la exploración oftalmológica identificó alteración de la respuesta pupilar izquierda. Los reflejos osteotendinosos estaban conservados, salvo el aquíleo izquierdo,

Autor correspondiente: *Montiel Centurión YN. Universidad Nacional de Asunción, Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas, Cátedra de Dermatología. San Lorenzo. Paraguay.Correo electrónico: judith1993jm@gmail.com*
Artículo recibido: *30 de diciembre de 2025.* ***Artículo aprobado:*** *12 de noviembre de 2026*
Este es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de Licencia de Atribución CreativeCommons, que permiteuso, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que se acredite el origen y la fuente originales.
Como citar este artículo: *Montiel Centurión YN, Da Ponte Rojas NM, Gómez Núñez MG, Contreras CR, Aldama Caballero ABF. Síndrome de Ross incompleto. Presentación de un caso. Rev. Nac. (Itauguá). 2026;18:e1800205.*

cuya alteración se atribuyó a un traumatismo previo. Se planteó el diagnóstico clínico de síndrome de Ross incompleto por la distribución segmentaria del déficit sudomotor y la alteración pupilar unilateral. La oxibutinina oral produjo escasa respuesta y efectos adversos que motivaron su suspensión. La toxina botulínica intradérmica mejoró la sudoración en las áreas tratadas, con incremento de la hiperhidrosis en regiones adyacentes. El caso destaca la necesidad de investigar hipohidrosis subyacente ante una hiperhidrosis asimétrica y las dificultades del tratamiento sintomático.

Palabras clave: síndrome de Ross; hipohidrosis; hiperhidrosis; pupila tónica; toxinas botulínicas.

ABSTRACT

Ross syndrome is a rare autonomic disorder characterized by segmental hypohidrosis or anhidrosis, tonic pupil, and hyporeflexia or areflexia. A 58-year-old woman with type 2 diabetes mellitus presented with a hypopigmented patch on the left hemithorax and a 15-year history of asymmetric sweating, which had worsened over the preceding two months. Starch–iodine testing demonstrated areas of reduced sweating and compensatory hyperhidrosis. Ophthalmological examination identified an abnormal left pupillary response. Deep tendon reflexes were preserved except for the left Achilles reflex, attributed to a previous injury. The segmental sweating deficit and unilateral pupillary abnormality supported a working diagnosis of incomplete Ross syndrome. Oral oxybutynin provided limited benefit and was discontinued because of adverse effects. Intradermal botulinum toxin improved sweating in treated areas, but hyperhidrosis increased in adjacent regions. This case highlights the importance of investigating underlying hypohidrosis in patients with asymmetric hyperhidrosis and illustrates the challenges of symptomatic management.

Keywords: Ross syndrome; hypohidrosis; hyperhidrosis; tonic pupil; botulinum toxins.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ross es una disautonomía infrecuente descrita en 1958, caracterizada por la asociación de anhidrosis o hipohidrosis segmentaria, pupila tónica e hiporreflexia o arreflexia. La tríada puede no estar completa al momento de la evaluación. La hiperhidrosis compensatoria puede constituir el motivo de consulta y ocultar el déficit sudomotor subyacente[1-3].

Se comunica un caso evaluado en un servicio de dermatología de Paraguay, en el que una mácula hipopigmentada motivó la consulta y permitió reconocer un patrón de sudoración alterado de larga evolución. Su interés radica en la presentación incompleta y en la respuesta regional a la toxina botulínica, acompañada de mayor sudoración en áreas adyacentes. El reporte aporta una experiencia clínica local sin pretender establecer su frecuencia en el país ni una superioridad terapéutica.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, 58 años de edad, ama de casa, separada, procedente del medio urbano. Diabética tipo 2 en tratamiento con metformina y glimepirida hace 20 años, en seguimiento por Neurología y Reumatología por artralgias y parestesias en brazos y piernas, en tratamiento con pregabalina, escitalopram e hidroxicloroquina hace 2 años. Consulta por mancha blanca en región escapular izquierda, hallazgo casual 1 mes antes de la consulta, a veces pruriginosa, y sudoración profusa del lado opuesto a la mancha, en axila y región cervical derecha. Refiere inicio de sudoración profusa hace 15 años aproximadamente, pero que empeora con exposición al calor y con actividad física diaria, niega relación con cambios emocionales o periodos refractarios, empeorando hace 2 meses, alterando la calidad de vida. No había antecedentes indicativos de hipotensión ortostática, dolor de cabeza, síncope, palpitaciones, colon irritable, disnea, o enfermedad del tejido conectivo.

Al examen físico se constata mácula hipopigmentada de 30 cm de diámetro, límitesnetos, bordes irregulares en hemitórax izquierdo que abarca desde región anterior hasta región escapular ipsilateral sin sobrepasar la línea media, con disminución de la temperatura, no descamativa, sensibilidad conservada y plegable, al frotar se enrojece. (Figura 1). Además durante la exploración física presenta sudoración profusa hemifacial izquierda hasta cuello anterior, en axila y pliegue submamario derechos, hemitórax posterior derecho y región lumbar bilateral.



Figura 1: Mácula hipopigmentada en hemitórax izquierdo que abarca desde región anterior hasta región escapular ipsilateral sin sobrepasar la línea media

La exploración neurológica mostró fuerza y reflejos osteotendinosos conservados, excepto el aquíleo izquierdo por cicatriz retráctil secundaria a traumatismo en la infancia. Los pares craneales fueron normales salvo una midriasis en el ojo izquierdo que resultó arreactiva a la luz, a la acomodación y lentamente reactiva a la convergencia. Presión intraocular: dudosa para Glaucoma en ojo izquierdo. Segmento anterior y fondo de ojo normales. La marcha y la exploración cerebelosa fueron normales, así como la sensibilidad nociceptiva y vibratoria. No presentaba hipotensión ortostática, ni cambios electrocardiográficos (incluida frecuencia cardiaca) con la bipedestación o con la maniobra de Valsalva.

Se realizaron estudios laboratoriales que incluyeron hemograma, bioquímica general, examen simple de orina y pruebas de función tiroidea. Se registró una glucemia de 150 mg/dl y una HbA1c de 7,5 %; las demás determinaciones informadas estuvieron dentro de los valores de referencia. En la documentación disponible no constan resultados de anticuerpos antinucleares (ANA) ni de otros autoanticuerpos. La ecografía ginecológica y la mamografía no mostraron hallazgos relevantes. La tomografía computarizada craneal sin contraste mostró una imagen redondeada de 5 mm en la región insular, de aspecto secuelar. La electromiografía de los cuatro miembros estuvo dentro de parámetros normales.

Para estudiar la alteración de la sudoración se realizó test de yodo-almidón para delimitar zonas con hiperhidrosis, positivo en región hemifacial izquierda hasta cuello lateral y posterior, en axila y pliegue submamario derechos, hemitórax posterior derecho y región lumbar bilateral y negativo en región de mácula hipopigmentada y otras zonas del tórax, abdomen y rostro. (Figura 2)



Figura 2: Resultados del test de yodo-almidón para delimitar la hiperhidrosis

Se realiza biopsia de piel para estudio histopatológico de mácula hipopigmentada que informa hallazgos inespecíficos de aspecto esclerodermiforme, y de piel con coloración normal adyacente que revela datos dentro de normalidad.

Se interpretaron las áreas de menor sudoración como un déficit sudomotor segmentario y las áreas de sudoración segmentario profusa como hiperhidrosis compensatoria. La distribución asimétrica del déficit y la alteración pupilar izquierda sustentaron la sospecha clínica de síndrome de Ross incompleto.

Se propuso el tratamiento oral con oxibutinina, dosis inicial de 2,5 mg/día, llegando a dosis de 12,5 mg/día en 5 meses con poca respuesta y la paciente refiere mucha sequedad de boca y ojos por lo cual se suspende de forma progresiva. Se plantea tratamiento con toxina botulínica, la paciente accede, se realiza delimitación de zonas con hiperhidrosis mediante el test de yodo-almidón y fotodocumentación de las mismas (Figura 3).



Figura 3: Test de yodo-almidón y fotodocumentación A y B: Resultados del test de yodo-almidón para delimitar la hiperhidrosis previa a la colocación de toxina botulínica.

Se inyectaron de forma intradérmica 0,2 ml (2 UI) en cada punto a una distancia de 1 cm; colocando un total de 105 UI en la región cráneo-facial izquierda, 50 UI en axila derecha y 45 UI en región cervical latero-posterior izquierda. Acude a control al mes, refiriendo y constatándose al examen físico con el test de yodo-almidón mejoría notable de sudoración en zonas tratadas pero empeoramiento de hiperhidrosis compensatoria en zonas próximas a la aplicación de la toxina botulínica (Figura 4), por lo cual la paciente accede a reiniciar tratamiento con oxibutinina 2,5 mg/día en dosis ascendente según tolerancia.



Figura 4: Test de yodo-almidón. A y B. Empeoramiento de la hiperhidrosis en zonas adyacentes a la colocación de toxina botulínica.

DISCUSIÓN

El síndrome de Ross es un trastorno progresivo y complejo de la termorregulación, que puede tener un curso impredecible y difícil tratamiento. Su causalidad se ha atribuido a un gran número de factores tales como la denervación autonómica, autoinmunidad, defectos en el desarrollo embrionario, infecciones virales y factores genéticos[2].

Tiene una fisiopatología aún poco conocida, se cree que resulta de una lesión a las células ganglionares simpáticas y parasimpáticas o de sus proyecciones postganglionares; lo cual explica la pupila tónica y las alteraciones de la sudoración. Sin embargo, la patogénesis de los reflejos tendinosos profundos disminuidos o ausentes se desconoce. No está claro si esta condición es distinta de síndrome de Holmes-Adie (pupila tónica e hiporreflexia) y al síndrome de Arlequín (hipohidrosis segmentaria sin anomalías pupilares)[3].

Se han descrito casos asociados con infección por citomegalovirus, positividad de ANA y síndrome de Sjögren[4-6]. En una serie retrospectiva de 26 pacientes con síndrome de Ross, los ANA fueron positivos en 4 de 23 pacientes evaluados y se identificó una enfermedad autoinmune asociada en un

solo paciente.7 En este caso, la falta de resultados inmunológicos limita la valoración de una enfermedad autoinmune concomitante, especialmente por las artralgias y el seguimiento reumatológico. El tratamiento con hidroxicloroquina, por sí solo, no establece un diagnóstico autoinmune.

El diagnóstico suele ser clínico y se hace por la presencia de la tríada característica. Al examen físico la demostración de anhidrosis se puede hacer mediante la prueba de yodo-almidón o termografía infrarroja. La pupila tónica puede demostrarse mediante aumento de la sensibilidad y la respuesta a la pilocarpina diluida (0,1 %) gotas para los ojos. El examen neurológico puede establecer los reflejos tendinosos profundos disminuidos o ausentes[6]. Puede asociarse a otras alteraciones del sistema nervioso autónomo, como hipotensión ortostática, síncopes vasovagales, palpitaciones, impotencia, colon irritable, tos crónica o disnea[8-10].

La diabetes mellitus tipo 2 de 20 años de evolución y las parestesias en las extremidades hacen plausible una neuropatía diabética concomitante. En la neuropatía autonómica diabética, el déficit sudomotor suele predominar en las regiones distales. En este caso, la prueba de yodo-almidón mostró un patrón segmentario y asimétrico con afectación facial, cervical y troncal e hiperhidrosis compensatoria. Ese patrón, junto con la alteración pupilar unilateral, favorece la hipótesis de síndrome de Ross incompleto. En el síndrome de Holmes-Adie predominan la pupila tónica y la hiporreflexia. El déficit sudomotor segmentario orienta hacia el espectro de Ross[3,7]. La ausencia de hipotensión ortostática en la exploración aporta información sobre el componente cardiovascular, pero no excluye una disfunción autonómica limitada al dominio sudomotor[7,11].

La electromiografía convencional normal no excluye una neuropatía de fibras pequeñas ni una neuropatía autonómica diabética. La prueba de yodo-almidón permite delimitar la distribución del déficit, pero no define su nivel anatómico ni su etiología. La prueba termorreguladora de sudoración y la prueba cuantitativa del reflejo axónico sudomotor (QSART), interpretadas en conjunto, podrían precisar la extensión y la localización de la disfunción. Ante la sospecha de neuropatía sensitiva de fibras pequeñas, las pruebas sensoriales cuantitativas o una biopsia cutánea con medición de la densidad de fibras nerviosas intraepidérmicas aportarían información adicional. La biopsia lesional descrita en este caso correspondió a un estudio histopatológico convencional[7,11,12].

No existe un tratamiento específico establecido; el manejo es sintomático e individualizado. Para la hiperhidrosis se han descrito toxina botulínica, antitranspirantes con cloruro de aluminio, iontoforesis, glicopirrolato y anticolinérgicos sistémicos, con respuesta variable. Las intervenciones sobre la sudoración deben considerar la extensión de la hipohidrosis y la tolerancia al calor. Se aconsejan medidas de enfriamiento, evitar ambientes excesivamente cálidos y adecuar la actividad física[2,5,7].

La alteración de la termorregulación puede favorecer episodios de hipertermia; por ello, la educación y el seguimiento son componentes relevantes del manejo[7-9].

Entre las fortalezas del caso se encuentran la evaluación interdisciplinaria, la delimitación de la sudoración mediante yodo-almidón y el control posterior al tratamiento. La falta de resultados de autoanticuerpos limita la evaluación de comorbilidades autoinmunes. La ausencia de pruebas autonómicas estandarizadas limita la distinción entre síndrome de Ross y neuropatía autonómica concomitante. La midriasis unilateral con respuesta pupilar anormal es sugestiva, pero no se documentó hipersensibilidad a pilocarpina diluida ni una respuesta de cerca típica que permitiera caracterizarla como pupila tónica. Los reflejos osteotendinosos estaban conservados, salvo el aquíleo izquierdo, cuya alteración se atribuyó a un antecedente traumático. En conjunto, los hallazgos respaldan un diagnóstico clínico presuntivo de síndrome de Ross incompleto. Tampoco se documentó una escala de calidad de vida.

La principal enseñanza es que la hiperhidrosis asimétrica puede revelar una hipohidrosis subyacente. La mejoría localizada tras toxina botulínica debe valorarse junto con la sudoración en áreas no tratadas y la capacidad global de termorregulación.

CONCLUSIONES

La hipohidrosis segmentaria demostrada mediante la prueba de yodo-almidón y la alteración pupilar unilateral orientaron al diagnóstico clínico presuntivo de síndrome de Ross incompleto. La diabetes de larga evolución mantiene abierta la posibilidad de una neuropatía concomitante. En pacientes con hiperhidrosis asimétrica, identificar las áreas de hipohidrosis permite interpretar la sudoración compensatoria y orientar el manejo sintomático.

Consentimiento informado: Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de la paciente para la publicación de este caso clínico y las imágenes que lo acompañan. Una copia del consentimiento por escrito está disponible para su revisión por parte del Editor Jefe de esta revista.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Fuente de financiamiento

El trabajo fue financiado con recursos propios de los autores, sin financiamiento externo.

Declaración de contribución de autores:

Montiel Centurión JN: concepción del reporte, recolección de datos clínicos, búsqueda bibliográfica y redacción del borrador original.

Da Ponte Rojas MN: recolección e interpretación de datos clínicos, búsqueda bibliográfica y revisión crítica del manuscrito.

Gómez Núñez MG: recolección de datos clínicos, preparación del material iconográfico y revisión del manuscrito.

Contreras CR: supervisión del caso clínico, interpretación de los hallazgos y revisión crítica del manuscrito.

Aldama Caballero ABF: supervisión, revisión crítica del contenido científico y edición del manuscrito.

Todos los autores revisaron y aprobaron la versión final del manuscrito y autorizan su presentación para publicación.

Nota del editor jefe

Todas las afirmaciones expresadas, en este manuscrito, son exclusivamente las de los autores y no representan necesariamente las de sus organizaciones afiliadas, ni las del editor, los editores responsables y los revisores. Cualquier producto que pueda ser evaluado en este artículo, o afirmación que pueda hacer su fabricante, no está garantizado ni respaldado por el editor.

REFERENCIAS

1. Sawhney MPS, Sharma YK, Singh N. Segmental anhidrosis with hyporeflexia associated with congenital spinal deformity: a Ross's syndrome variant or inverse Horner's syndrome? Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2004;70(1):29–32. Disponible en: https://utoronto.scholaris.ca/server/api/core/bitstreams/cd48f6a7-7527-4cac-9908-b377ecc5a052/content

2. Agarwala MK, George L, Parmar H, Mathew V. Ross syndrome: a case report and review of cases from India. Indian J Dermatol. 2016;61(3):348. doi: 10.4103/0019-5154.182472

3. Kumar P, Das A, Mondal AK, Kumar J, Chattopadhyay SS, Guha G, *et al.* A lady presenting with segmental anhidrosis and heat intolerance. Indian Dermatol Online J. 2015;6(2):126–127. doi: 10.4103/2229-5178.153019

4. Nagane Y, Utsugisawa K. Ross syndrome associated with cytomegalovirus infection. Muscle Nerve. 2008;38(1):924–926. doi: 10.1002/mus.21004

5. Vasudevan B, Sawhney MPS, Vishal S. Ross syndrome with ANA positivity: a clue to possible autoimmune origin and treatment with intravenous immunoglobulin. Indian J Dermatol. 2010;55(3):274–276. doi: 10.4103/0019-5154.70694

6. Luong M, Jomir L, Labauge P, Dandurand M, Meunier L, Stoebner PE. Ross syndrome with sweating anomaly associated with Sjögren syndrome: an infrared thermographic case study. Acta Derm Venereol. 2011;91(1):80–81.

7. Lamotte G, Sandroni P, Cutsforth-Gregory JK, Berini SE, Benarroch EE, Shouman K, *et al*. Clinical presentation and autonomic profile in Ross syndrome. J Neurol. 2021;268(10):3852–3860. doi: 10.1007/s00415-021-10531-8

8. Pérez-García P, Bernat-García J, Mateu-Puchades A. Síndrome de Ross en varón de 38 años. Dermatol Online J. 2013;19(1):6. Disponible en: https://www.intramed.net/content/sindrome-de-ross-en-un-varon-de-38-anos

9. Balcells A, Sanahuja J, Guitard L, Albertí A, Ortiz A, Barcenilla F. Síndrome de Ross: una causa infrecuente neurológica de trastorno de la sudoración. Rev Neurol. 2014;59(7):334–335. doi: 10.33588/rn.5907.2014155

10. Baran A, Balbaba M, Demir CF, Ozdemir HH. A case of Ross syndrome presented with Horner and chronic cough. J Neurosci Rural Pract. 2014;5(4):394–397. doi: 10.4103/0976-3147.139997

11. Pop-Busui R, Boulton AJM, Feldman EL, Bril V, Freeman R, Malik RA, *et al*. Diabetic neuropathy: a position statement by the American Diabetes Association. Diabetes Care. 2017;40(1):136–154. doi: 10.2337/dc16-2042

12. Devigili G, Rinaldo S, Lombardi R, Cazzato D, Marchi M, Salvi E, *et al*. Diagnostic criteria for small fibre neuropathy in clinical practice and research. Brain. 2019;142(12):3728–3736. doi: 10.1093/brain/awz333