

J. M. García-Moreno¹
 M. D. Páramo¹
 M. C. Cid¹
 G. Navarro¹
 M. A. Gamero¹
 M. Lucas²
 G. Izquierdo¹

Síndrome de estornudos heliooftálmicos compulsivos autosómico dominante (reflejo fótico de estornudo). Estudio clínico de seis familias españolas

Servicios de ¹Neurología y ²Biología Molecular
 Hospital Universitario Virgen Macarena
 Sevilla

Introducción. 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 síndrome de estornudos heliooftálmicos compulsivo autosómico dominante (*autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome*), ha sido rara vez investigado 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. No existen referencias al tema en la literatura española.

Objetivo. Estudiar las características clínicas fisiológicas del reflejo en familias españolas.

Pacientes y método. Mediante una entrevista personal se detectaron sujetos que padecían el síndrome, a los cuales se les pasó un cuestionario elaborado al efecto y se les instruyó para que se lo pasaran al resto de la familia.

Resultados. Las seis familias estudiadas mostraron un patrón hereditario autosómico dominante con elevada penetrancia. El reflejo mostró una elevada consistencia, una latencia de unos 3 s, un intervalo interestornudo de 2 s, las salvas eran de dos-tres estornudos y el período refractario de unas 24 h.

Discusión. A diferencia de otros autores, nuestros encuestados refieren un reflejo con mayor consistencia, menor latencia y menor edad de aparición, que parece reforzarse con los años y cuya intensidad sonora es mayor que la del estornudo convencional.

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

Autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome (photic sneeze reflex). Clinical study of six Spanish families

Introduction. 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 autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome, has been scarcely described in the scientific literature. This reflex appears when subjects are exposed suddenly to intense sunlight and it consists of long incoercible sneeze bursts. There are no publications on this subject among the Spanish literature.

Objective. To study the clinical and physiological features of the reflex in Spanish families.

Patients and method. Affected subjects were identified by personal interview and given a questionnaire drawn up for this study. Besides, they were instructed to give the questionnaire to their relatives.

Results. All the six families showed a high-penetrance, autosomal dominant inheritance. The reflex had a high consistency, a latency about 3 seconds, an inter-sneeze interval of 2 seconds and a frequency of 2-3 sneezes/burst. Refractory period was long.

Discussion. Our study suggest a higher consistency, shorter latency and lower age of onset of the reflex in our patients than general population, and that frequency and intensity increase with time.

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

Neurología 2005;20(6):276-282

Datos parciales de este artículo fueron presentados en el XX Seminario Nacional Neurológico de Invierno (Candanchú, 1-7 de febrero de 2004), los cuales están publicados como abstract con la siguiente referencia: García-Moreno JM, Gamero MA, Cid MC, García G. Reflejo fótico de estornudo. Estudio de cuatro familias. *Rev Neurol* 2004;38:383.

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

Recibido el 30-6-04
 Aceptado el 29-10-04

INTRODUCCIÓN

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 lumínico de estornudo, reflejo solar de estornudo o síndrome ACHOO (*autosomal dominant com-*

elling helio-ophthalmic outburst syndrome) (síndrome de estornudos heliooftálmicos compulsivos autosómico dominante) ha sido infrecuentemente descrito en la literatura, fundamentalmente en notas clínicas y cartas al director, pero rara vez ha sido investigado de forma exhaustiva¹⁻¹⁴. Dicho reflejo consiste en la aparición de salvas de estornudos prolongadas e incoercibles en individuos expuestos súbitamente a la luz solar intensa⁵. 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 (OMIM 100820) y su aparentemente elevada prevalencia^{6,9,15-18}. Aunque se ha mencionado en varias ocasiones la naturaleza hereditaria del rasgo, sólo 11 familias han sido comunicadas en la literatura, pero ninguna ha sido estudiada en profundidad^{1,4,5,7,9,13,19}. No existen referencias al tema en la literatura española. Presentamos el caso de seis familias españolas afectadas por el síndrome.

MATERIAL Y MÉTODOS

Mediante una entrevista personal a personal sanitario de nuestro hospital se detectaron sujetos que padecían el síndrome. A los entrevistados se les preguntaba: ¿ha observado usted si estornuda cuando le da el sol en los ojos? Si el sujeto respondía afirmativamente se le pasaba un cuestionario elaborado al efecto y se le instruía para que se lo pasara al resto de su familia (tabla 1). Para evitar confusiones se definieron una serie de términos a fin de poder estudiar mejor las características fisiológicas del reflejo. Así, la edad de aparición era la edad en que el enfermo era consciente de experimentar ya el fenómeno y la edad de desaparición aquella en que había dejado de producirse, si es que esto había sucedido. La consistencia se definió como la frecuencia con que el fenómeno se reproducía cada vez que el enfermo se exponía al estímulo. La latencia era el tiempo que tardaba en aparecer la respuesta una vez expuesto al estímulo. El intervalo interestornudo era el tiempo transcurrido entre estornudo y estornudo de una misma salva y la frecuencia el número de estornudos en una salva dada. Definimos el reforzamiento como el fenómeno por el cual el número de estornudos era cada vez mayor con el paso de los años. El período refractario era el tiempo que tenía que transcurrir para que una nueva reexposición al estímulo volviera a desencadenar el reflejo. A partir del sujeto probando afecto por el síndrome se construyó el árbol genealógico de todos los familiares emparentados con él.

RESULTADOS

Los árboles genealógicos de las familias estudiadas se muestran en la figura 1. Las tablas 2 y 3 sintetizan los datos clínicos encontrados. En todas las familias el patrón de herencia era compatible con un modo de transmisión autosómico dominante con elevada penetrancia. Todas ellas eran de origen español. En una (familia 1) existía consanguinidad. El número total de afectados fue de 30. Tres sujetos no

podieron ser analizados por haber fallecido. Otros dos sólo pudieron ser parcialmente evaluados dada su corta edad. De los afectados: 19 fueron hombres y 11 mujeres (ratio hombre/mujer: 1,72). Hemos de señalar que de éstos, sólo 21 eran conscientes desde un primer momento de ser estornudópatas fóticos, otros 4 se reconocieron como tales una vez explicado el fenómeno y observarlo posteriormente en ellos mismos y los 2 restantes referían que no estornudaban primariamente cuando les daba el sol, pero que lo usaban para completar un estornudo ya iniciado, mirando al sol directamente. La edad media de los afectados en el momento de la encuesta fue de 37,6 años (4 meses a 68 años). El 85 % de los encuestados se reconocían como estornudópatas fóticos «desde siempre, desde la infancia, desde que tenían uso de razón». Uno de los probandos comprobó la presencia del reflejo fótico en su hijo de 1 mes de edad exponiéndolo repentinamente a la luz solar y otro refirió ser consciente de tener el RFE desde los 40 años. Ningún encuestado refirió haber tenido el RFE durante un tiempo y luego haberle desaparecido. Un 76 % de los sujetos tenían los ojos de color marrón. Entre los antecedentes personales no se recogió ninguna mayor incidencia de una patología en concreto, incluidos los antecedentes alérgicos y la desviación del tabique nasal. El reflejo mostró una elevada consistencia, de manera que el 97 % de los sujetos estornudaba siempre o casi siempre que se exponían a la luz. La latencia mediana del reflejo fue igual o inferior a 5 s en el 89 % de los encuestados y de más de 10 s (10-300 s) en el 11 % restante. Los sujetos que mostraron una latencia más larga (3-5 min) no eran conscientes de ser estornudópatas fóticos hasta que se les explicó en qué consistía el fenómeno. El intervalo interestornudo fue de 2 s en el 59 % de los casos (límites < 1-3 s). Las salvas estaban constituidas por una media de 3 estornudos (límites: 1-6) en el 44 % de los encuestados (12 de 27). Un individuo refirió haber estornudado en una ocasión hasta 17 veces. Un 16 % de los encuestados reconocieron que el reflejo se había reforzado con los años y que ahora las salvas eran mayores, de manera que inicialmente estornudaban 2 veces y ahora lo hacían 4 veces. El 90 % de los encuestados reconocieron una intensidad sonora muy o extremadamente fuerte de sus estornudos con respecto a sus semejantes. El período refractario más habitual fue de 24 h (69 % de los afectados), en un grupo de cinco individuos fue de 5 min y en una familia hubieron tres sujetos con latencias de 5 min y uno con duraciones de segundos. En estos pacientes bastaba que una vez sufrido el reflejo volvieran a permanecer en un lugar en penumbra, o con una diferencia lumínica importante con respecto al exterior, para que el fenómeno volviera a producirse. El reflejo fótico se producía indistintamente en cualquier época del año en el 65 % de los estornudópatas, y preferentemente en primavera y verano en el 27 %; sólo dos pacientes aseguraban estornudar sólo en la primavera. En cuanto a la hora del día en la que el estornudo se producía, en el 78 % (21 de 26) lo hacía a primeras horas de la mañana (9-12 h) y en el 15 % (4 de 26) a mediodía (12-16 h). Sólo en un paciente el estornudo se producía a cualquier hora del día. En cinco de los encuestados el estornudo podía ser desencadenado por luces artificia-

Tabla 1

Cuestionario del reflejo fótico de estornudo (RFE)

Nombre Nivel estudios/profesión Tel.
 Motivo consulta/ingreso/diagnóstico/especialidad/planta

Antecedentes personales (muy importantes: alérgicos, oftalmológicos, ORL, respiratorios, neurológicos y psiquiátricos)

Antecedentes familiares (muy importantes)

¿Padece RFE?	SÍ - NO - NO SABE
Edad actual	
Edad aparición	Bebe (0-4) - Infancia (5-9) - Pubertad (10-14) - Adolescencia (15-21) - Adulto (22-40) - Madurez (40-65) - Senectud (> 65)
Edad desaparición	
Color de ojos	Negros - Marrones/castaños - Azules - Verdes/pardos - Grises. Otros (ciego, tuerto)
Consistencia	A veces (0-25%) - Muchas veces (25-50%) - Casi siempre (50-75%) - Siempre (75-100%)
Latencia	1-2-3-4-5-6-7-8-9-10 s/entre 10-30 s/30-60 s/1-5 min/5-10 min/10-30 min/30-60 min - Otros
Intervalo interestornudo	1-2-3-4-5-6-7-8-9-10 s/entre 10-30 s/30-60 s/1-5 min/5-10 min/10-30 min/30-60 min - Otros
Frecuencia	1-2-3-4-5-6-7-8-9-10/más de 10/más de 15/más de 20 estornudos
El número de estornudos va en aumento con los años	SÍ - NO. Si la respuesta afirmativa: ¿cuántos estornudos daba antes y cuántos ahora?
Intensidad de los estornudos	Normal - Fuerte - Muy fuerte - Extremadamente fuerte
Período refractario	1 vez/día - 2 veces/día - 3 veces/día - 4 veces/día - 5 veces/día. Otros
Estación del año	Primavera - Verano - Otoño - Invierno
Hora del día	Al salir el sol (6-9 h) - Mañana (9-12 h) - Mediodía (12-16 h) - Tarde (16-20 h) - Noche (20-6 h)
Otros estímulos lumínicos	Faros de coches - Luces potentes - Oftalmoscopio - Lámpara de hendidura - Linternas - Fuegos artificiales - Otros
Estímulos no lumínicos	Actividad sexual - Tiritar - Orinar - Temblar - Llenado gástrico - Estímulos gustativos (alguna comida) - Estímulos olfativos - Depilación de cejas - Presionar los labios - Palpar la lengua - Palpar el paladar duro - Pellizcar el pliegue cervicofacial - Otros
Fenómenos asociados (antes o después)	Bostezos - Tos - Mareos - Sacudidas de la cabeza - Estornudos abortivos - Sacudidas de los brazos - Otros
RFE en la familia	SÍ - NO. Si la respuesta es afirmativa, realizar un pequeño árbol genealógico.
Si RFE en la familia	¿Da consentimiento el paciente para que se le llame por teléfono y seguir estudiando al resto de la familia? SÍ - NO
Observaciones	

les potentes hijas. Dos pacientes estornudaban también cuando comían caramelos de menta y uno al depilarse las cejas.

DISCUSIÓN

El RFE es una entidad mal conocida entre los médicos, a pesar de su naturaleza hereditaria [McKusick, OMIM 100820]¹⁸ y su aparentemente alta prevalencia: el 25 % de la pobla-

ción general (límites: 11-36 %)^{5-7,9,10,15,17}. En una encuesta realizada por nosotros a 81 médicos neurólogos, otorrinolaringólogos, alergólogos y psiquiatras, sólo el 14 % conocían el fenómeno a pesar de padecerlo el 23 % de ellos²⁰. La primera referencia científica del RFE es atribuida a Watson (1875)^{12,21} y su naturaleza hereditaria fue señalada por Sédan en 1954 y posteriormente por Everett en 1964, si bien fueron Collie et al. los primeros en sugerir que la entidad podía ser heredada de modo autosómico dominante^{1,5,15}.

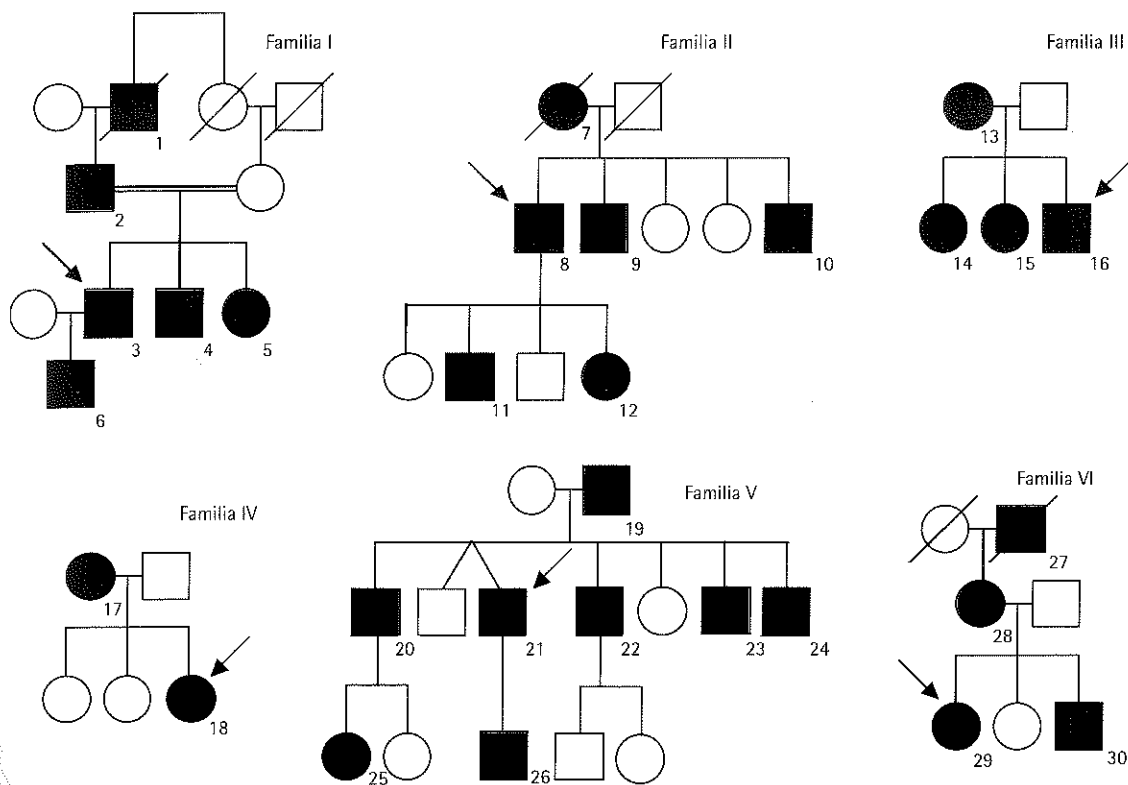


Figura 1 Árboles genealógicos de las familias.

Fueron también ellos los que acuñaron el acrónimo ACHOO para referirse al síndrome (*autosomal dominant compelling helio-ophthalmic outburst syndrome*)⁵. En nuestras familias, como en las previamente descritas, el modo de herencia mostró un patrón autosómico dominante con una elevada penetrancia^{5,7}. Sea como fuere, la frecuencia con que el RFE se hereda podría ser difícil de apreciar, ya que los autorreconocidos como estornudadores fóticos podrían estar más sensibilizados que los no reconocidos como tales para detectar el reflejo en otras personas, y por tanto, entre sus familiares¹⁵, mientras que aquellos que jamás cayeron en la cuenta nunca lo detectarían en los demás. Beckman y Nordenson sugirieron que el estornudo fótico podía ser un «rasgo umbral fisiológico heredado», de manera que algunas personas que niegan padecer primariamente el RFE pero que usan la luz ambiente para completar un estornudo ya iniciado podrían presentar este fenómeno umbral, que podría explicarse por una menor expresión génica del RFE en estos individuos⁶. Dos de nuestros pacientes que referían que miraban al sol cuando tenían ganas de estornudar podrían exhibir este «rasgo umbral». No obstante, esta «necesidad» de mirar al sol para «terminar de estornudar cuando ya han entrado ganas» podría revelar no un rasgo umbral, sino una hipersensibilidad refleja. Se podría pensar que al sujeto se le desencadena el RFE no sólo cuando recibe la luz solar de forma directa, sino cuando ésta incide de forma parcial o no directa, obligándole a mirar al sol directamente para que el estímulo sea más potente y el RFE se complete definitiva-

mente. Aunque el sexo no ha sido una variable sistemáticamente estudiada del síndrome, sólo un estudio, el de Everett, encontró una prevalencia significativamente más alta en hombres que en mujeres (27,8 frente a 14,7 %)¹⁵. En nuestras familias la prevalencia fue mayor en hombres que en mujeres: 63 frente a 37 %. Tampoco la edad ha sido una variable sistemáticamente registrada y sólo Semes la ha estudiado rigurosamente. La edad media de su muestra era de 45,8 años, aunque el 88 % lo habían experimentado antes de los 30 años¹⁷. La edad media de nuestra muestra fue algo inferior, lo que se debe al carácter familiar de nuestro estudio, mientras que el de Semes era una población de 367 sujetos no emparentados que acudieron a una clínica oftalmológica para una revisión rutinaria. La edad de aparición de nuestros encuestados fue también inferior. Al igual que otros autores^{7,9}, también encontramos el reflejo en bebés de 1 mes y de 1 año de edad, lo que sugiere que el síndrome no sólo es hereditario, sino que se expresa a muy temprana edad y que quizá sea congénito. Dado que todas nuestras familias eran de origen caucásico español, no podemos extraer conclusiones en cuanto a la raza, pero tanto Everett como Semes encontraron que el reflejo es significativamente más frecuente en blancos que en negros^{13,17}.

En cuanto a las características clinicofisiológicas del reflejo, sólo han sido estudiadas por Semes¹⁷. Este autor encontró una consistencia del reflejo baja, de modo que sólo el 12,3 % estornudaban más de un 50 % de las veces que se

Tabla 2

Resultados

Familia	Sexo	Edad actual (años)	Edad aparición (años)	Color ojos
I (1)	H	NC	NC	Marrón
I (2)	H	62	5-9	Marrón
I (3)	H	36	5-9	Marrón
I (4)	H	34	5-9	Marrón
I (5)	M	30	5-9	Marrón
I (6)	H	0,08	0,08	NC
II (7)	M	NC	NC	Marrón
II (8)	H	65	5-9	Marrón
II (9)	H	63	5-9	Marrón
II (10)	H	52	5-9	Marrón
II (11)	H	38	5-9	Verde
II (12)	M	34	5-9	Marrón
III (13)	M	62	5-9	Marrón
III (14)	M	36	5-9	Marrón
III (15)	M	34	5-9	Verde
III (16)	H	30	5-9	Azul
IV (17)	M	53	40	Marrón
IV (18)	M	21	12	Marrón
V (19)	H	68	5-9	Marrón
V (20)	H	42	5-9	Marrón
V (21)	H	40	5-9	Marrón
V (22)	H	37	5-9	Marrón
V (23)	H	34	5-9	Marrón
V (24)	H	32	5-9	Marrón
V (25)	M	18	5-9	Marrón
V (26)	H	4	2	Marrón
VI (27)	H	NC	NC	Verde
VI (28)	M	50	5-9	Verde
VI (29)	M	28	5-9	Verde
VI (30)	H	12	5-9	Azul

H: hombre; M: mujer; NC: no conocido, no disponible o no aplicable.

exponían al sol¹⁷. Nuestras familias presentaban un RFE más consistente, de manera que el 97 % de los pacientes reconocían estornudar siempre o casi siempre que se exponían al sol. La latencia es una variable que ha sido estudiada en el laboratorio por Morris, quien encontró una latencia de 9,2 s²². Semes, en su encuesta epidemiológica, encontró una latencia inferior a 9 s en el 60 % de los encuestados¹⁷. Nosotros, sin embargo, hemos encontrado una latencia mucho más breve, ya que el 59 % de nuestros encuestados referían un tiempo medio de 3 s desde que se exponían al sol hasta que estornudaban. Tres sujetos se reconocieron estornudópatas fóticos únicamente tras explicarles el síndrome, comprobándose en ellos unas latencias de 3 a 5 min. No obstante, tres encuestados que no se reconocieron inicialmente como estornudópatas fóticos, y sí sólo tras experimentarlo una vez que se les explicó en qué consistía el síndrome, presentaban una

latencia de unos 3-5 min. Esto podría indicar que la frecuencia de estornudadores fóticos podría ser más alta, habida cuenta de que los individuos con una latencia larga tendrían más dificultades para asociar el estímulo lumínico con la respuesta refleja y, por tanto, para reconocerse como tales. Morris encontró un intervalo interestornudo de 3,4 s²², algo mayor que el encontrado en nuestros sujetos, el 59 % de los cuales referían un intervalo medio de 2 s. Según el estudio de Semes, la frecuencia o número de estornudos era de uno a tres por cada salva en el 90 % de los individuos, más de las dos terceras partes tenían dos estornudos y la frecuencia caía rápidamente para los que tenían más de tres estornudos¹⁷. Las salvas de estornudos de nuestras familias eran de una media de tres estornudos en el 44 % de los casos, lo que está en concordancia con lo publicado. No hemos encontrado referencias en la literatura acerca de la tendencia del reflejo a agotarse o reforzarse con los años, pero en nuestras familias un 16 % de los encuestados referían que sus salvas eran cada vez más abundantes, de manera que inicialmente eran de dos estornudos y ahora eran de cuatro. El resto no había observado que el reflejo se hubiera visto modificado con los años. Tampoco existen referencias en cuanto a la intensidad de los mismos, reconociendo la mayoría de nuestros encuestados que, en su opinión, sus estornudos era mucho más fuertes que los de sus congéneres. En cuanto al período refractario, ya Sédan sugirió que el estornudo no ocurría tras estímulos fóticos repetitivos, sino sólo tras la primera exposición¹. Esta observación es consistente con nuestros hallazgos, en que en el 69 % de los sujetos la reexposición inmediata al estímulo no desencadenaba nuevamente el estornudo, sino transcurridas un mínimo de 24 h, aunque es posible que existan familias con períodos refractarios cortos y ultracortos. Al igual que Semes, tampoco hemos encontrado una influencia estacional sobre el fenómeno, de manera que aunque el 92 % de los encuestados estornudaban en primavera y verano, de éstos el 65 % lo hacían también en el resto de las estaciones¹⁷. Sí parece, sin embargo, existir una influencia horaria, de manera que el 78 % de los estornudadores lo hacían en las primeras horas de la mañana. Si bien podría no ser la hora del día *sensu stricto* el factor determinante, ya que preguntados ante esta vicisitud, si los pacientes salían por primera vez de casa a las 17 h (tras haber permanecido en situación de baja intensidad lumínica) el reflejo se desencadenaba igualmente. Ello sugiere que lo determinante no es la hora del día, sino el momento en que se produce la primera exposición o bien el tiempo que el sujeto haya permanecido en situación de penumbra u oscuridad. La literatura describe también cómo otras fuentes de luz no natural pueden desencadenar el reflejo. Así, Sédan señaló cómo la luz del oftalmoscopio, los flashes fotográficos o la luz ultravioleta de la lámpara de Wood también desencadenaban la respuesta fótica estornudadora¹. Entre nuestros encuestados, cinco de ellos estornudaban también con estímulos lumínicos artificiales, generalmente las lámparas domésticas.

En resumen, nuestro estudio sugiere que el síndrome ACHOO es un reflejo probablemente congénito que se here-

Tabla 3

Resultados

Familia	Consistencia (%)	Latencia (s)	Intervalo (s)	Frecuencia	Refuerzo	Intensidad	Periodo refractario	Estación	Hora
I (1)	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC
I (2)	50-75	3	<1	1	No	Muy fuerte	3 s	P	9-12
I (3)	75-100	2	<1	2	No	Muy fuerte	2 s	P-V	9-12
I (4)	75-100	3	1	2	No	Muy fuerte	3 s	P-V	9-12
I (5)	50-75	10	3	4	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V-O-I	9-12
I (6)	50-75	2	1	2	NC	NC	NC	NC	NC
II (7)	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC
II (8)	50-75	3	2	3	Si	Extremadamente fuerte	24 h	P-V	12-16
II (9)	75-100	3	2	3	Si	Extremadamente fuerte	24 h	P-V-O-I	9-12
II (10)	75-100	3	2	3	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V-O-I	9-12
II (11)	75-100	2	2	2	No	Muy fuerte	24 h	P	9-12
II (12)	50-75	3	2	2	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V	9-12
III (13)	50-75	2	3	3	No	Extremadamente fuerte	300 s	P-V-O-I	9-12
III (14)	50-75	2	3	3	No	Extremadamente fuerte	300 s	P-V-O-I	9-12
III (15)	75-100	3	2	3	No	Muy fuerte	24 h	P-V-O-I	9-12
III (16)	75-100	3	2	3	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V-O-I	9-12
IV (17)	75-100	5	2	1	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V-O-I	9-12
IV (18)	75-100	5	3	4	No	Muy fuerte	24 h	P-V-O-I	12-16
V (19)	75-100	3	2	4	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V-O-I	12-16
V (20)	50-75	3	3	4	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V-O-I	12-16
V (21)	50-75	3	2	6	No	Extremadamente fuerte	300 s	P-V	9-12
V (22)	50-75	3	2	3	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V	9-12
V (23)	75-100	300	2	3	No	Muy fuerte	24 h	P-V	9-12
V (24)	75-100	3	2	3	Si	Extremadamente fuerte	24 h	P-V	9-12
V (25)	75-100	3	3	6	Si	Muy fuerte	300 s	P-V-O-I	9-12
V (26)	75-100	3	3	1	NC	NC	24 h	P-V-O-I	9-12
VI (27)	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC	NC
VI (28)	0-25	180	2	2	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V	9-12
VI (29)	75-100	3	2	3	No	Muy fuerte	300 s	P-V	00-24
VI (30)	75-100	3	2	3	No	Extremadamente fuerte	24 h	P-V	9-12

NC: no conocido, no disponible o no aplicable; P: primavera; V: verano; O: otoño; I: invierno.

da de forma autosómica dominante con elevada penetrancia, con una consistencia muy elevada, una latencia e intervalo interestornudo muy cortos, una frecuencia de estornudos por salva algo mayor de la del estornudo convencional, un periodo refractario muy largo y una intensidad sonora llamativamente fuerte.

AGRADECIMIENTOS

Este trabajo ha sido parcialmente financiado por NEUROINVEST.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
- Lewkonia I. An infrequent response to slit-lamp examination. *Br 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.

10. Lang DM, Howland WC. Solar sneeze reflex. *JAMA* 1987;257:1330-1.
11. Smith R. Photic sneezes. *Br J Ophthalmol* 1990;74:705.
12. Askenasy JJM. The photic sneeze. *Postgrad Med J* 1990;66:892-3.
13. Buckley B. Photic sneezing. *Arch Dis Child* 1991;66:908.
14. Benbow EW. Practical hazards of photic sneezing. *Br J Ophthalmol* 1991;15:447.
15. Everett HC. Sneezing in response to light. *Neurology* 1964;14:483-90.
16. Whitman BW, Packer RJ. The photic sneeze reflex: literature review and discussion. *Neurology* 1993;43:868-71.
17. 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.
18. McKusick 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.
19. Morris III HH. ACHOO syndrome: prevalence and inheritance. *Cleve Clin J Med* 1987;54:431-3.
20. Navarro G, Pérez-Formoso JL, Balado L, González J, Mataix B, García-Moreno JM. Reflejo fótico de estornudo. Grado de conocimiento en los médicos españoles. *Rev Neurol* 2004;38:383.
21. Watson WC. *Diseases of the noses and its accessory cavities*. London: Lewis, 1875; p. 343-4.
22. Morris HH. ACHOO syndrome: laboratory findings. *Cleve Clin J Med* 1989;56:743-4.