

# Estabilidad de los tratamientos en glaucoma asociado a síndrome de Sturge-Weber

José Ángel Gamboa-Barragán<sup>1</sup>, Hortencia Fernández-Alvarez<sup>2</sup>, Juan Carlos Ordaz-Favila<sup>2</sup>

## RESUMEN

**Objetivo.** Determinar la estabilidad de los diferentes tratamientos para el glaucoma asociado al síndrome de Sturge-Weber en pacientes del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo 1990-2002.

**Material y método.** Se revisaron los expedientes clínicos del archivo general del periodo 1990-2002, con diagnóstico de glaucoma asociado a síndrome de Sturge-Weber, con un seguimiento mayor a 1.5 años.

**Resultados.** La estabilidad promedio con trabeculectomía primaria (7 casos) fue de 22.57 meses, con trabeculectomía secundaria (3 casos), 12.5 meses y con segunda trabeculectomía (5 casos), 9.2 meses, prolongándose con tratamiento médico 12.5, 44 y 9.7 meses promedio respectivamente.

**Conclusiones.** El glaucoma asociado al síndrome de Sturge-Weber es de difícil control. La selección del procedimiento terapéutico debe tomar en cuenta diversos factores, en los que sobresale la estabilidad de los mismos y su repercusión sobre futuros tratamientos.

**Palabras clave:** Sturge- Weber, glaucoma, tratamiento.

## SUMMARY

**Purpose:** To determine the stability of treatment for glaucoma associated to Sturge-Weber syndrome in patients of the Instituto Nacional de Pediatría from 1990 to 2001.

**Methods:** The clinic files with diagnosis of glaucoma associated to Sturge-Weber syndrome with a follow up greater to 1.5 years were analyzed.

**Results:** The median stability of the primary trabeculectomy (7cases) was 22.57 months, the secondary trabeculectomy (3 cases) and the second trabeculectomy had a median stability of 12.5 and 9.2 months. The median stability was prolonged with medication in 12.5, 44 and 9.7 months respectively.

**Conclusion:** The glaucoma associated with Sturge-Weber is of difficult control. The selection of the treatment depends from diverse factors, were the treatment stability and the repercussion to other treatments stand out.

**Key words:** Sturge-Weber, glaucoma, treatment.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sturge-Weber es una enfermedad neuro-oculocutánea. Sullivan y colaboradores (1) sugieren una modificación de la clasificación de François (2):

- I. Síndrome de Sturge-Weber completo trisintomático
  - A. Angiomatosis neurocutánea
    - 1. Angiomatosis leptomeníngea
    - 2. Involucro ocular
    - 3. Angiomatosis cutánea

- II. Síndrome de Sturge-Weber incompleto bisintomático
  - A. Angiomatosis oculocutánea
  - B. Angiomatosis neurocutánea
- III. Síndrome de Sturge-Weber incompleto monosintomático
  - A. Angiomatosis leptomeníngea aislada
  - B. Angiomatosis cutánea trigeminal aislada
- IV. Síndrome de Sturge-Weber extendido (asociado con otros síndromes neurocutáneos)
  - A. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber
  - B. Melanosis oculodérmica (Nevo de Ota y de Ito)
  - C. Neurofibromatosis
  - D. Esclerosis tuberosa
  - E. Enfermedad de Von Hippel-Lindau

<sup>1</sup>Oftalmología Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur # 3700. Col. Insurgentes-Cuicuilco, 04530, México, DF. Tel: 5606-0002 Ext. 267. e-mail: angelgamboa@yahoo.com

<sup>2</sup>Departamento de Oftalmología. Instituto Nacional de Pediatría

- F. Síndrome de Wyburn-Mason
- G. Telangiectasia cutis marmota congénita
- H. Melanosis neurocutánea
- I. Facomatosis pigmentovascularis tipo IVa

Se ha estimado que el glaucoma ocurre en 30% de los casos. Sin embargo, Sullivan y colaboradores (1) encontraron una prevalencia de glaucoma de 71% en pacientes con Sturge-Weber bisintomático y trisintomático referidos a un departamento de oftalmología pediátrica, encontrando un curva bimodal de edad de aparición, desarrollándose el glaucoma en 51% de los pacientes antes de los 2 años de edad y en 20% después de los 4 años. El glaucoma es frecuentemente ipsolateral al hemangioma facial cuando involucra el párpado o la conjuntiva (3). El glaucoma asociado al síndrome de Sturge-Weber siempre ha sido un reto y continúa siendo una de las entidades con mayor dificultad para el control de la presión intraocular. En estos pacientes el glaucoma puede desarrollarse a cualquier edad (4).

## MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron los expedientes clínicos del archivo general del Instituto Nacional de Pediatría del periodo 1990 a 2002, de pacientes con glaucoma asociado a síndrome de Sturge-Weber con un seguimiento mayor a 1.5 años (criterio de inclusión). Se excluyeron los pacientes con dificultad para la evaluación del control del glaucoma y se eliminaron los expedientes incompletos.

### *Definición de variables*

Glaucoma asociado a síndrome de Sturge-Weber.

Pacientes con tensión ocular elevada, con aumento de la excavación y palidez de la papila, que presentaban síndrome de Sturge-Weber de acuerdo a la clasificación de François.

Tratamiento médico o quirúrgico (goniotomía, trabeculotomía, trabeculectomía, trabeculotomía-trabeculectomía y válvula de Ahmed).

Estabilidad del tratamiento: periodo de tiempo sin necesidad de intervención terapéutica adicional, ya sea médica o quirúrgica.

## RESULTADOS

De los 32 expedientes con diagnóstico de síndrome de Sturge-Weber, sólo 10 cumplieron con el criterio de inclusión. De éstos, 8 presentaron síndrome de Sturge-Weber completo trisintomático (Fig. 1), 1 presentó síndrome de Sturge-Weber bisintomático oculocutáneo y el restante presentó síndrome extendido con facomatosis pigmentovascular.

De los 10 pacientes, 7 fueron mujeres y 3 hombres; la edad en la cual se hizo el diagnóstico de glaucoma fue de 45 días a 14 años, y el tiempo de seguimiento fue de 18 a 108 meses (gráfica 1)

En tres pacientes se encontró glaucoma en el globo ocular derecho, en tres en el izquierdo y en 4 el glaucoma fue



**Fig 1.** Síndrome de Sturge-Weber con glaucoma globo ocular izquierdo.

bilateral.

De los 14 globos oculares glaucomatosos, 10 presentaron el glaucoma antes de los 4 años de edad y 4 después de esa edad.

La tensión ocular inicial fue de 21 a 41 mmHg con una media de 28.07 mmHg. En el grupo de menores de 4 años fue de 21 a 36 mmHg con una media de 25.3 mmHg y en mayores de 4 años fue de 31 a 41 con una media de 35 mmHg.

La forma inicial de tratamiento en 7 globos oculares fue trabeculectomía, el resto fue manejado inicialmente con tratamiento médico, 6 con beta-bloqueadores y uno con unoprostona, realizándose una trabeculectomía en forma secundaria en tres pacientes al perder eficacia el tratamiento médico en un promedio de 8 meses, 3 se han logrado mantener estables con tratamiento médico y uno se encuentra en descontrol durante 6 meses al no poder realizarse la cirugía.

El grupo en el cual se realizó trabeculectomía como forma primaria de tratamiento presentó una tensión ocular de 21 a 41 mmHg con una media de 28.85 mmHg y los que iniciaron con tratamiento médico presentaron una tensión ocular de 21 a 37 mmHg con una media de 27.28 mmHg.

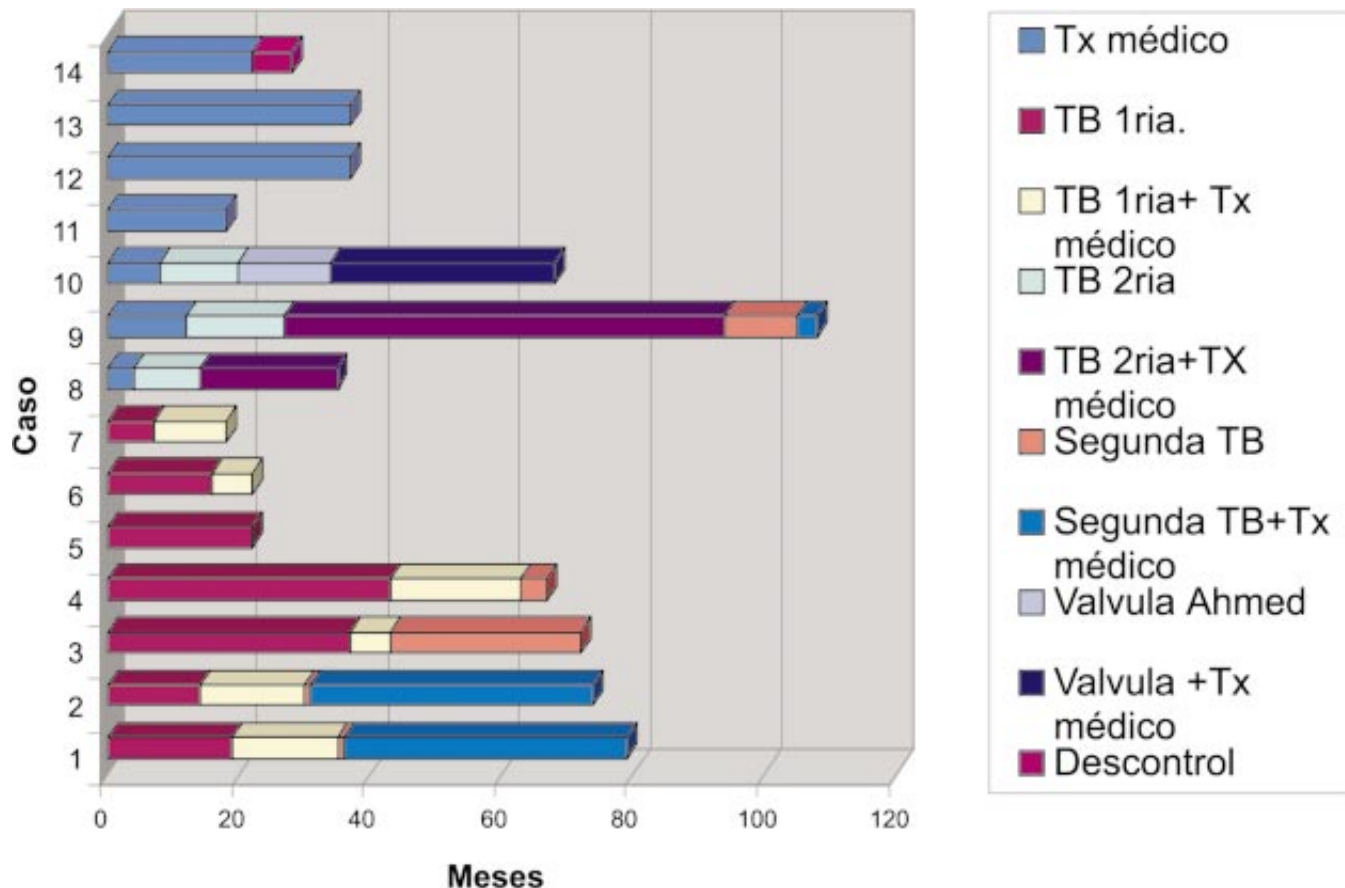
La estabilidad de la trabeculectomía en los que se realizó en forma primaria fue 7 a 43 meses con una media de 22.57 meses. La trabeculectomía en forma secundaria tuvo una estabilidad de 10 a 15 meses con una media de 12.3 meses.

La eficacia de la trabeculectomía primaria se prolongó en promedio en 12.6 meses con el uso de medicamento. En el caso de la trabeculectomía secundaria se prolongó en promedio 44 meses con el uso de medicamento.

En 5 casos se realizó una segunda trabeculectomía presentando una estabilidad promedio de 9.2 meses, prolongándose la eficacia en promedio con tratamiento médico 29.6 meses, y en un caso se realizó la colocación de válvula de Ahmed presentando una estabilidad por 14 meses y prolongándose su eficacia con medicamento 34 meses (gráfica 2).

La estabilidad de los casos manejados únicamente con medicamento va de 18 a 37 meses con un promedio de 28.5 meses.

Gráfica 1. Manejo del glaucoma asociado a síndrome de Sturge-Weber a través del tiempo

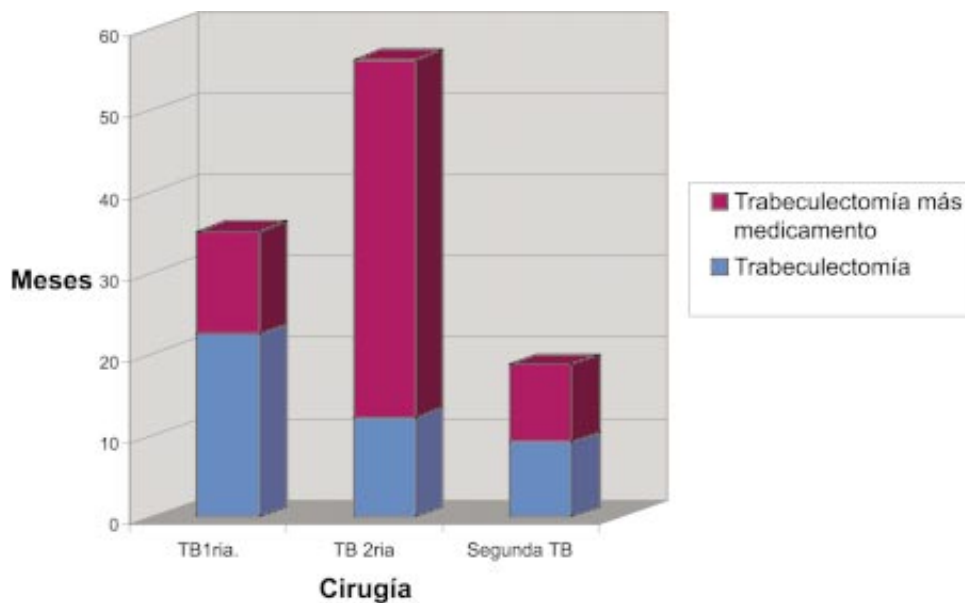


## DISCUSIÓN

El glaucoma asociado al síndrome de Sturge-Weber puede ser sumamente difícil de controlar con medicamentos (5). Se ha recomendado el tratamiento médico temprano, incluyen-

do inhibidores de la anhidrasa carbónica (6). Un estudio muestra que el dinitrato de isosorbide oral, que produce vasodilatación a través de la relajación del músculo liso vascular, fue eficaz para reducir significativamente la TIO en 5 pacientes con síndrome de Sturge-Weber (7). Desafortunadamente,

Gráfica 2. Estabilidad de la trabeculectomía con y sin tratamiento médico adyuvante



tunadamente, muchos pacientes con síndrome de Sturge-Weber no responden a la terapia médica sola y eventualmente requieren de intervención quirúrgica (8). El procedimiento de elección en estos pacientes aún es controversial.

Iwach y colaboradores (9) revisaron el éxito de la goniotomía, la trabeculotomía, la trabeculectomía, la trabeculoplastia con láser y el manejo médico del glaucoma en el síndrome de Sturge-Weber. Ellos reportaron dos grupos: uno con glaucoma de aparición temprana (menos de 4 años de edad) y el otro con glaucoma de aparición tardía. En el grupo de aparición temprana se hizo goniotomía y el intervalo estable después del procedimiento fue de sólo 8 meses. Sin embargo, con múltiples goniotomías y adición de tratamiento médico, la media del intervalo estable se incrementó a 9 años. Estos autores sugieren que la goniotomía es el tratamiento de elección en el glaucoma de aparición temprana asociado al síndrome de Sturge-Weber.

Bellows y colaboradores (10) sugieren realizar una esclerotomía posterior antes de entrar al globo ocular cuando se efectúe una cirugía filtrante, con el fin de permitir un adecuado drenaje de cualquier efusión coroidea que pueda ocurrir en el transquirúrgico. Ali y colaboradores (11) evitaron en sus casos la efusión coroidea suturando a tensión el colgajo escleral. Board y Shields (5) sugieren la trabeculotomía-trabeculectomía como el tratamiento quirúrgico primario, basándose en la hipótesis del origen dual del glaucoma propuesta por Weiss (12), que menciona el aumento de la presión venosa episcleral y la anomalía del desarrollo del segmento anterior. En su reporte de resultados de 5 pacientes, la baja de tensión ocular después de la cirugía no se sostuvo en tres pacientes, que fueron seguidos por más de 6 meses, sugiriendo que, a pesar de sus ventajas teóricas, el resultado con este procedimiento puede no ser superior a otras técnicas quirúrgicas. Mandal (13) apoya la trabeculotomía-trabeculectomía como tratamiento inicial. Wagner y colaboradores (14) han propuesto la trabeculotomía y ciclocrioterapia combinada y Hamush y colaboradores (15) señalan que el implante de válvula de Ahmed es seguro y efectivo relativamente.

### CONCLUSIONES

La selección del procedimiento terapéutico debe tomar en cuenta diversos factores, algunos inherentes al paciente como son la tensión ocular, el daño papilar y la edad, y otros inherentes al tratamiento donde sobresalen su estabilidad y su repercusión sobre futuros tratamientos.

Conforme a lo encontrado en nuestro estudio, sugerimos iniciar con el tratamiento menos agresivo posible de acuerdo al caso, tomando en cuenta los factores arriba mencionados, siendo el tratamiento médico primario una opción real.

### REFERENCIAS

1. Sullivan TJ, Clarke MP, Morin JD: The ocular manifestations of the Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 1992; 29:349.
2. François J: Angiomasose oculo-cutanée de Lawford (angiome facial et glaucome tardif). *Ophthalmologica (Basel)*, 1951; 122:215.
3. Cibis GW, Tripathi RC, Tripathi B: Glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*, 1984; 91:1061.
4. Tasman W, Jaeger EA: *Duane's Ophthalmology on CD-ROM*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins Publishers, 1999.
5. Board RJ, Shields MB: Combined trabeculotomy-trabeculectomy for the management of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmic Surg*, 1981; 12:813.
6. Walton DS: Discussion. Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome, by Iwach AG, et al. *Ophthalmology*, 1990; 97:909.
7. Kandarakis A, Johnson TD, Ziegler LP y col.: The effect of nitrates on intraocular pressure in Sturge-Weber syndrome. *Glaucoma*, 1985; 7:120.
8. Albert DM, Jakobiec FA: *Principles and Practice of Ophthalmology (CD-ROM)*. W.B. Saunders Co., 1995.
9. Iwach AG, Hoskins HD, Hetherington J, Shaffer RN: Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*, 1990; 97:904.
10. Bellows AR, Chylack LT, Epstein DL y col.: Choroidal effusion during glaucoma surgery in patients with prominent episcleral vessels. *Arch Ophthalmol*, 1997; 97:493.
11. Ali MA, Fahmy IA, Spaeth GL: Trabeculectomy for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmol Surg*, 1990; 21:352.
12. Weiss DI: Dual origin of glaucoma in encephalotrigeminal hemangiomatosis. *Trans Ophthalmol Soc UK*, 1973; 93:477.
13. Mandal AK: Primary combined trabeculotomy-trabeculectomy for early-onset glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*, 1999; 106(8):1621-1627.
14. Wagner RS, Caputo AR, Negro RG y col.: Trabeculectomy with cyclocryotherapy for infantile glaucoma in the Sturge-Weber syndrome. *Ann Ophthalmol*, 1988; 20:289.
15. Hamush NG, Coleman AL, Wilson MR: Ahmed glaucoma valve implant for management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol*, 1999; 128(6):758-60.

#### *Cita histórica:*

En 1863, el oftalmólogo alemán Albrecht Von Graefe descubre que el efecto miótico del haba de calabar facilita la iridectomía para el glaucoma. El calabar es una planta leguminosa del África Occidental, cuyos principios activos son la fisostigmina (eserina) y la calabarina.