



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E  
INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

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

**TESIS DE POSGRADO**

**QUE PRESENTA:  
JOSÉ ÁNGEL GAMBOA BARRAGAN**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA  
DE ESPECIALISTA EN:  
OFTALMOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**TUTORES DE TESIS:  
DRA. HORTENCIA FERNÁNDEZ ALVAREZ  
DR. JUAN CARLOS ORDAZ FAVILA**



**MÉXICO, D.F.**

**2003**

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**“Estabilidad de los tratamientos en glaucoma asociado a  
síndrome de Sturge-Weber”**

TRABAJO DE TESIS QUE PRESENTA

**DR. JOSE ANGEL GAMBOA BARRAGÁN**

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

**OFTALMOLOGÍA PEDIÁTRICA**

TUTORES DE TESIS: DRA. HORTENCIA FERNÁNDEZ ALVAREZ  
DR. JUAN CARLOS ORDAZ FAVILA

MÉXICO, D.F.

2003

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



**Dr. Pedro A. Sánchez Márquez**  
Director de enseñanza



**Dr. Luis Heshiki N.**  
Jefe del Departamento de Pre y Posgrado



**Dr. Juan Carlos Ordaz Favila**  
Profesor Titular del Curso  
Tutor de Tesis



**Dra. Hortencia Fernández Alvarez**  
Tutor de Tesis

## **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 la trabeculectomía primaria (7 casos) fue de 22.57 meses, con la trabeculectomía secundaria (3 casos) 12.5 meses y con la 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, donde sobresale la estabilidad de los mismos y la repercusión de estos para 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 (7 cases) 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 repercusion to other treatments stand out.

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

## Introducción

El síndrome de Sturge–Weber es una enfermedad neurooculocutánea Sullivan y colaboradores (1) sugieren una modificación de la clasificación de Francois Francois (2):

- I. Síndrome de Sturge-Weber completo trisintomático
  - A. Angiomatosis neurocutánea
    - 1. Angiomatosis leptomenígea
    - 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 leptomenígea aislada
  - B. Angiomatosis cutánea trigeminal aislada
- IV. Síndrome de Sturge-Weber extendido (asociado a otros síndromes neurocutáneos)
  - A. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber
  - B. Melanosis oculodérmica (Nevo de Ota o Ito)
  - C. Neurofibromatosis
  - D. Esclerosis tuberosa
  - E. Von Hippel-Lindau
  - F. Síndrome de Wyburn-Mason
  - G. Telangiectasia cutis marmota congénita
  - H. Melanosis neurocutánea
  - I. Facomatosis pigmentovascularis tipo IVa

El glaucoma se ha estimado que ocurre en un 30% de los casos. Sin embargo Sullivan y colaboradores (1) encontraron una prevalencia de glaucoma del 71% en pacientes referidos en un departamento de oftalmología pediátrica en pacientes con Sturge–Weber bisintomático y trisintomático; 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 ipsilateral 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 uno de los casos más difíciles para controlar la elevación de la presión intraocular. El glaucoma puede desarrollarse en cualquier edad en éstos pacientes(4).

## Material y método

Expedientes clínicos del Instituto Nacional de Pediatría del periodo 1990 a 2002 que cumplan los criterios de inclusión.

Criterios de inclusión

Expedientes con diagnóstico de glaucoma asociado a síndrome de Sturge-Weber con un seguimiento mayor a 1.5 años

Criterios de exclusión.

Pacientes que presenten dificultad para la evaluación del control del glaucoma.

Criterios de eliminación.

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 presenten síndrome de Sturge-Weber de acuerdo a la clasificación de Francois Francois.

Tratamiento

Puede ser médico, 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

Se revisaron 32 expedientes con diagnóstico de síndrome de Sturge-Weber del archivo general del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre 1990-2002, valorados por el departamento de Oftalmología, 17 presentaron glaucoma, cumpliendo solo 10 expedientes con los criterios de inclusión.

De los 10 pacientes, 8 presentaron un síndrome de Sturge-Weber completo trisintomático (Fig. 1), 1 presentó un síndrome de Sturge Weber bisintomático oculocutáneo y el restante presentó un síndrome extendido con facomatosis pigmento vascular.

De los 10 pacientes 7 fueron mujeres y 3 hombres, la edad en la cual se realizó el diagnóstico de glaucoma fue de 45 días a 14 años. Y el tiempo de seguimiento fue de 18 a 108 meses (Fig. 2).

En tres se encontró glaucoma en el globo ocular derecho, en tres el izquierdo y en 4 casos el glaucoma fue bilateral.

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

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 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, prologándose 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.(Fig. 3)

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

## 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, incluyendo inhibidores de anhidrasa carbónica (6) . Un estudio muestra que el dinitrato de isosorbide oral, que produce una vasodilatación a través de la relajación del músculo liso vascular reportó eficacia para reducir significativamente la TIO en 5 pacientes con síndrome de Sturge-Weber(7). Desafortunadamente 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 goniotomía, trabeculotomía, trabeculectomía, trabeculoplastia con láser y 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 realizó goniotomía, el intervalo estable después de un procedimiento fue de solo 8 meses. Pero con múltiples goniotomías y adición de tratamiento médico, la media del intervalo estable se incrementó a 9 años. Sugiriendo estos autores que la goniotomía es el tratamiento de elección en el glaucoma de aparición temprana asociado al síndrome de Sturge-Weber.

Bellows y colaboradores(10) sugiere realizar una esclerotomía posterior antes de entrar al globo ocular cuando se efectúe una cirugía filtrante para permitir un adecuado drenaje de cualquier efusión coroidea que puede ocurrir en el

transquirúrgico. Ali y colaboradores(11) evitaron la efusión coroidea en sus casos 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, daño papilar y edad del paciente; y otros inherentes al tratamiento donde sobresale la estabilidad de los mismos y la repercusión de estos para futuros tratamientos, de tal manera que sugerimos iniciar con el tratamiento menos agresivo posible de acuerdo al caso, tomando en cuenta los factores antes mencionados. Siendo el tratamiento médico primario una opción real, en el tratamiento.



## **Bibliografia**

1. Sullivan TJ, Clarke MP, Morin JD. The ocular manifestations of the Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 29:349, 1992.
2. Francois François J. Angiomatose oculo-cutanee de Lawford (angiome faciale et glaucome tardif). *Ophthalmologica (Basel)* 122:215, 1951.
3. Cibis GW, Tripathi RC, Tripathi B: Glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 91:1061, 1984.
4. Tasman W, Jaeger EA. *Duane's Ophthalmology on CD-ROM*. Philadelphia, Pennsylvania. 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* 12:813, 1981.
6. Walton DS: Discussion. Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome, by Iwach AG, et al. *Ophthalmology* 97:909, 1990.
7. Kandarakis A, Johnson TD, Ziegler LP, et al. The effect of nitrates on intraocular pressure in Sturge-Weber syndrome. *Glaucoma* 7:120, 1985.
8. Albert DM, Jakobiec FA. *Principles and Practice of Ophthalmology(CD-ROM)* W.B. Saunders company, 1995.
9. Iwach AG, Hoskins HD, Hetherington J, Shaffer RN. Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 97:904, 1990.
10. Bellows AR, Chylack LT, Epstein DL, et al. Choroidal effusion during glaucoma surgery in patients with prominent episcleral vessels. *Arch Ophthalmol* 97:493, 1979.
11. Ali MA, Fahmy IA, Spaeth GL. Trabeculectomy for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmol Surg* 21:352, 1990.
12. Weiss DI. Dual origin of glaucoma in encephalotrigeminal hemangiomas. *Trans Ophthalmol Soc UK* 93:477, 1973.
13. Mandal AK. Primary combined trabeculotomy-trabeculectomy for early-onset glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*. 1999 Aug;106(8):1621-7.

14. Wagner RS, Caputo AR, Negro RG, et al. Trabeculectomy with cyclocryotherapy for infantile glaucoma in the Sturge-Weber syndrome. *Ann Ophthalmol* 20:289, 1988.

15. Hamush NG, Coleman AL, Wilson MR. Ahmed glaucoma valve implant for management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1999 Dec;128(6):758-60.

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





Figura 3. Estabilidad de trabeculectomía con y sin tratamiento médico adyuvante.

