SÍNDROME DE STURGE WEBER: COMBINACIÓN DE LESIONES ANGIOMATOSAS COROIDEAS Y ORBITARIAS EN UN PACIENTE

ANGIOMATOUS CHOROIDAL AND ORBITAL LESIONS IN A PATIENT WITH STURGE WEBER SYNDROME

MARTÍNEZ-GUTIÉRREZ J¹, LÓPEZ-LANCHO R¹, PÉREZ-BLÁZQUEZ E²

RESUMEN

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 34 años afecto de síndrome de Sturge-Weber que acude a urgencias por dolor ocular y exoftalmos izquierdo. Presentaba un glaucoma agudo por bloqueo pupilar debido a luxación anterior de cristalino. Se realiza resonancia nuclear magnética (RMN) con contraste y extracción intracapsular de cristalino.

Discusión: La RMN muestra lesiones hipercaptantes en T2 e isocaptante en T1 en meninges, coroides y órbita izquierdas compatibles con hemangiomas cavernosos, así como dilatación de vena oftálmica superior izquierda. La presión intraocular tras la cirugía es de 10 mm Hg y la agudeza visual es menor de 20/200.

Palabras clave: Síndrome Sturge-Weber, hemangioma coroideo, hemangioma orbitario.

ABSTRACT

Case report: We present the case of a 34-year-old man with Sturge-Weber syndrome, who presented to the emergency room with left ocular pain and left chronic exophthalmos. He suffered an acute glaucoma secondary to pupillary block consequent upon an anterior lens subluxation. Orbital contrast Magnetic Resonance Imaging (MRI) was performed and he underwent intracapsular lens extraction.

Discussion: The MRI showed T2 enhanced lesions in the left meninges, choroid, and orbit, compatible with cavernous hemangiomas, as well as a dilated superior ophthalmic vein. Intraocular pressure after cataract surgery was 10 mm Hg, and visual acuity was less than 20/200 (*Arch Soc Esp Oftalmol 2008*; 83: 429-432).

Key words: Sturge-Weber syndrome, choroidal hemangioma, orbital hemangioma.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sturge-Weber es una enfermedad rara, esporádica y congénita englobada dentro de las facomatosis, o asociación de lesiones cutáneas y vasculares. Clínicamente se caracteriza por manchas cutáneas «en vino de Oporto» sobre el área trigeminal, predominantemente sobre la rama maxilar (88%), aunque también pueden afectarse la rama oftálmica y/o mandibular.

Un 14% son bilaterales con mayor prevalencia de afectación extrafacial: angiomas leptomeníngeos

Recibido: 1/2/07. Aceptado: 22/4/08.

Departamento de Oftalmología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Correspondencia: Juan Martínez Gutiérrez C/. Almansa, 91, 2.° B 28040 Madrid España

E-mail: jdmartgut@hotmail.com

¹ Licenciado en Medicina.

² Doctor en Medicina.

sobre la zona parietooccipital, y alteraciones oftalmológicas en las que destaca el glaucoma (17%), angiomas coroideos difusos o localizados con desprendimiento de retina exudativo asociado, y más raramente hemangiomas orbitarios de localización extraconal.

Otras manifestaciones clínicas menos frecuentes son la epilepsia (14%) y el retraso mental (1).

CASO CLÍNICO

Varón de 34 años diagnosticado de Síndrome de Sturge-Weber en la infancia, que presentó un glaucoma agudo secundario a luxación de cristalino a cámara anterior y bloqueo pupilar, por lo que fue intervenido de urgencia.

En la exploración se evidenciaba una mancha en «vino de Oporto» hemifacial izquierda, en el territorio de la primera y segunda ramas trigeminales, exoftalmos severo con rechazo ínfero-temporal del globo ocular e ingurgitación marcada de vasos epiesclerales inferiores «en cabeza de Medusa».

En la exploración con lámpara de hendidura se observaba una catarata madura totalmente luxada a la cámara anterior en contacto con el endotelio corneal con bloqueo pupilar y presión intraocular de 60 mm Hg (fig. 1), la ecografía mostraba un desprendimiento de retina en el polo posterior junto con una lesión subyacente hiperecogénica.

Tras un infructuoso tratamiento médico hipotensor, se decide la intervención, realizándose extracción intracapsular de cristalino. El fondo de ojo

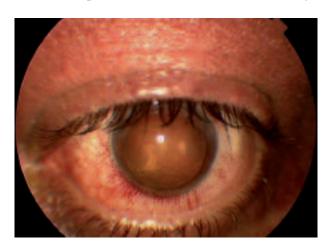


Fig. 1: Imagen de polo anterior donde podemos observar luxación de cristalino con ocupación de cámara anterior y vasos en cabeza de medusa sectoriales.

confirmó la sospecha de una lesión coroidea peripapilar nasal superior con desprendimiento de retina exudativo asociado.

Se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) que mostró lesiones hiperintensas en T1 y T2 en leptomeninges de región frontoparietal izquierda con calcificaciones y atrofia del lóbulo frontal. Una lesión coroidea y dos lesiones orbitarias extraconales en cuadrante nasal superior (fig. 2) y temporal superior (fig. 3), bien delimitadas, asociadas a dilatación de vena oftálmica superior. Todas las lesiones eran compatibles con hemangiomas cavernosos.

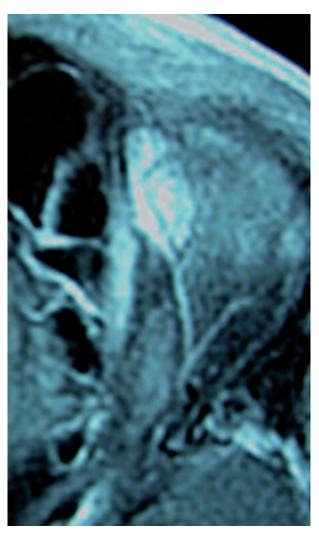


Fig. 2: Imagen de resonancia magnética nuclear (RMN) centrada en órbita izquierda donde se puede observar lesión hipercaptante bien circunscrita localizada en región súpero-medial en relación con la pared medial y techo orbitario.

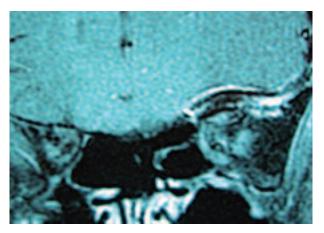


Fig. 3: Imagen de resonancia magnética nuclear (RMN) de órbitas donde se aprecia una segunda lesión de similares características de localización latero-superior y posterior con respecto a la figura 2.

La presión intraocular tras la cirugía se mantuvo entre 10 y 16 mm Hg sin necesidad de tratamiento antihipertensivo y la agudeza visual final fue menor de 20/200 (visión de bultos). En la actualidad las lesiones coroideas y orbitarias siguen estables, por lo que no precisan tratamiento.

DISCUSIÓN

Las manifestaciones oftalmológicas son casi constantes en el síndrome de Sturge-Weber. Las más frecuentes son el glaucoma crónico secundario a la alteración en el retorno venoso del humor acuoso, pero se han descrito otras alteraciones.

Dentro de éstas, son frecuentes los hemangiomas coroideos, bien localizados o de forma difusa, cuyo

tratamiento es la terapia láser o la radiación externa (2).

Los hemangiomas orbitarios son raros, más frecuentes por extensión de angiomas coroideos o bien hemangiomas cavernosos independientes, como en nuestro caso, que pueden contribuir al aumento de la presión intraocular al involucrar en su crecimiento a las venas oftálmicas.

Se han reportado otros hallazgos más infrecuentes como escleritis posteriores con efusión uveal desencadenantes de glaucoma por cierre angular (3), fibromas osificantes juveniles de paredes orbitarias (4), etc.

En nuestro caso la aparición de un elemento agudo, la luxación de cristalino a cámara anterior, representa probablemente una consecuencia del proceso inflamatorio crónico producido por el desprendimiento de retina exudativo de larga evolución por debilidades zonulares sin asociación directa con el síndrome de Sturge-Weber.

BIBLIOGRAFÍA

- Bioxeda P, de Misa RF, Arrazola JM, Perez B, Harto A, Ledo A. Angioma plano facial y síndrome de Sturge-Weber: estudio de 121 casos. Med Clin (Barc) 1993; 101: 1-4.
- 2. Packwood EA, Havertape SA, Cruz OA, Mann ES. Visual rehabilitation in a child with diffuse choroidal hemangioma by using aggressive amblyopia therapy with low-dose external beam irradiation. J APOOS 2000; 4: 321-322.
- 3. Maruyama I, Ohguro H, Nakazawa M.A case of acute angle-closure glaucoma secondary to posterior scleritis in patient with Sturge-Weber syndrome. Jpn J Ophthalmol 2003; 46: 233; 74-77.
- 4. Lin DD, Gailloud P, McCarthy EF, Comi AM. Oromaxillofacial osseous abnormality in Sturge-Weber syndrome: case report and review of the literature. AJNR Am J Neuroradiol 2006; 27: 274-277.