

SÍNDROME DE GONZÁLEZ. A PROPÓSITO DE UN CASO

por

Miguel SERRANO GARCIA



RESUMEN ESPAÑOL: El mejicano GONZÁLEZ describió en 1905 la asociación sindrómica de la conjuntivitis primaveral y el queratocono. El autor del presente artículo aporta un nuevo caso y hace diversas consideraciones etiopatogénicas sobre él.

RÉSUMÉ FRANÇAIS: Le mexicain GONZÁLEZ décrit en 1905 l'association syndromique de la conjonctivite printanière et du kératocône. L'auteur de cet article apporte un nouveau cas et émet diverses considérations étiopathogéniques sur ce dernier.

ENGLISH SUMMARY: In 1905 the Mexican GONZÁLEZ described the syndromic association of the vernal conjunctivitis with the keratoconus. The author of this article cites a new case and makes various etiopathogenic observations.

En el segundo congreso de la Sociedad Mejicana de Oftalmología, celebrado en 1905, el oftalmólogo José de Jesús GONZÁLEZ presentó varios casos de conjuntivitis catarro-primaveral que primeramente habían desarrollado un astigmatismo irregular y más tarde un queratocono.

Con posterioridad, en 1919, el mismo autor insistía en su hallazgo sindrómico presentando dos nuevos casos. Sin embargo su descubrimiento no alcanzó la adecuada difusión al no pertenecer su autor a la cultura angloamericana, que falsamente monopoliza el saber médico de nuestro siglo.

La misma asociación de conjuntivitis primaveral y queratocono sería señalada más tarde por TRISTANO en 1920, el cual, desconociendo la comunicación princeps del oftalmólogo mejicano, aportó tres casos de varones, recogidos de entre 56.000 pacientes vistos en la Clínica Oftalmológica de Palermo.

FRANCESCHETTI insistió en 1936 en que la asociación de ambos procesos no podía ser casual, dada la escasa frecuencia de ambos, y en el mismo sentido se manifestaron RIZZO, SCHULTZE y BIETTI. En un rastreo retrospectivo de 10 años realizado en la Clínica Oftalmológica Universitaria de Roma, en el que se analizaron cerca de 200.000 historias clínicas de afecciones oculares, y tras eliminar a los indivi-

duos menores de 9 años— que no suelen presentar queratoconos—, se constató la existencia de 743 casos de conjuntivitis primaverales y 192 de queratoconos, coincidiendo en 10 casos ambas afecciones; esta coincidencia tiene una significancia estadística del 5'62 %, cifra altamente superior al porcentaje de casualidad que se establece en el 1'4 %.

Por otra parte SCHRECK y WONENSACK señalaron la también indudable significación estadística de la asociación de la dermatitis atópica o neurodermitis constitucional con el queratocono.

Pasemos ahora brevemente a reseñar las características etiopatogénicas fundamentales de las dos afecciones que constituyen el síndrome de GONZÁLEZ:

La *conjuntivitis primaveral*, denominada inicialmente periqueratoconjuntivitis exuberante por el también oftalmólogo mejicano CARMONA Y VALLE en 1846, se inicia en la infancia, siendo bilateral pero asimétrica en su intensidad, sufriendo agudizaciones estacionales patognomónicas en primavera y verano, y cursando de esta forma durante la infancia y adolescencia, para extinguirse generalmente cuando el paciente se acerca o alcanza la edad adulta.

Los factores etiológicos de la conjuntivitis primaveral no están hasta el presente aclarados, pensán-

dose que la alergia juega un importante papel, tal y como afirman LAGRANGE y DELTHIL. Así, por ejemplo, SIDI encontraba en 1963 que los sujetos afectados de conjuntivitis primaveral tenían en el 54 % de los casos una hipersensibilidad a los polvos, y en el 12 % de los casos presentaban alergias de tipo bacteriano.

Dentro de las teorías inmunológicas tiene especial interés la que achaca a una alteración de las inmunoglobulinas lacrimales la aparición primero de la inflamación conjuntival, y más tarde, a través de una alteración de la estructura corneal, del queratocono.

Otros autores defienden la teoría hormono-endocrina, que explica el cuadro a través del desequilibrio endocrino de la pubertad; mientras que otros lo achacan a una respuesta anormal a la luz, quizás relacionada con el sistema hormonal a través de la glándula pineal.

El *queratocono* es una ectasia corneal cónica provocada por la degeneración y adelgazamiento de la zona central de la córnea. Generalmente comienza a manifestarse en la pubertad, y suele afectar a ambos ojos aunque con asimetría en la intensidad.

La etiopatogenia del queratocono se encuentra, al igual que la de la conjuntivitis primaveral, sujeta a gran controversia. Muchos autores piensan que tiene un origen genético por la evidente incidencia familiar que frecuentemente tiene el cuadro, y por su asociación estadísticamente significativa a otras anomalías generales u oculares de tipo familiar, tales como degeneraciones maculares, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de van der Hoeve, síndrome de Pons Marqués (asociación de queratocono y retinopa-

tía pigmentaria), etc. En relación con estas asociaciones SCHRECK y WONENSACK piensan que el queratocono se transmitiría por un gen latente que se manifestaría ante la coexistencia con otro gen patológico, lo que además explicaría su penetrancia y expresividad tan variables.

Por otra parte parece evidente que la evolución del queratocono está en relación con la pubertad, obesidad, desnutrición, menopausia, masculinidad, etc., lo que permite establecer otras posibles teorías etiopatogénicas como son la endocrina, metabólica, mecánica, etc.

PRESENTACION DE NUESTRO CASO

En el Servicio de Oftalmología del Hospital General y Clínico de Tenerife hemos tenido ocasión de estudiar un caso de asociación de conjuntivitis primaveral y queratocono que nos ha inducido a presentar esta comunicación.

Se trataba de un varón de 13 años, sin antecedentes familiares de interés, que desde la edad de 7 años sufría una blefaroconjuntivitis bilateral con agudizaciones vernoestivales caracterizadas por gran fotofobia y picor, y que desde hacía un año venía aquejando una disminución de la agudeza visual, lo que motivó la consulta.

La exploración realizada demostró un agudeza visual de 0'5 en el ojo derecho y 0'6 en el izquierdo. Los párpados (figura 1) tenían una dermoblefaritis de aspecto alérgico, con laxitud cutánea y participación del borde ciliar en forma de blefaritis escamosa. La conjuntiva ofrecía la imagen de una conjuntivitis

catarral crónica, y al evertir el párpado superior (figura 2) se apreciaba una proliferación papilomatosa en empedrado de la conjuntiva tarsal superior.

En el polo anterior (figura 3) destacaba un queratocono bilateral, grado III según la clasificación de AMSLER, más acentuado en el ojo derecho. La imagen del disco de Plácido mostraba un desplome de aproximadamente 8 grados. La queratometría era imposible por la irregularidad de las figuras catóptricas. La fentobiomicroscopia denotaba que el vértex corneal estaba adelgazado hasta un tercio de su espesor normal. El abombamiento del párpado inferior en la mirada hacia abajo (signo de Munson) era muy evidente.

Los intentos de corrección óptica con anteojos apenas aumentaron la agudeza visual, por lo que cuando mejore de la conjuntivitis pensamos adaptarle lentes de contacto, y si ello resultase ineficaz, en una queratoplastia. El cuadro blefaroconjuntival, por el contrario, mejoró con el empleo de glucocorticoides tópicos.

DISCUSION

La frecuencia real del síndrome de GONZÁLEZ es difícilmente valorable, pues existe la posibilidad de que algunos pacientes con queratocono hayan padecido en su infancia conjuntivitis primaverales que hayan desaparecido sin dejar huellas, así como pacientes con conjuntivitis primaverales que en el futuro desarrollen queratoconos. Es además probable que entre las personas que padecen o han padecido conjuntivitis primaverales existan formas frustradas de queratocono, que pasarían desapercibidas en los exámenes rutinarios.

En la revisión bibliográfica que hemos realizado, y que comprende el estudio de 36 casos, se observa que el intervalo entre la aparición de la conjuntivitis y la del queratocono es de unos 5 años por término medio; solo en un caso la aparición fué simultánea, y en dos superó los 10 años. Nuestro caso comenzó por una conjuntivitis catarral a los 7 años, iniciándose los problemas ópticos a los 12.

Otro carácter que parece bastante constante es la preferencia por los varones, pudiéndose cifrar aproximadamente en el 90 % de los casos. Nuestro caso también se presentó en un varón. Esta preferencia quedaría explicada dentro de la teoría genética por una posible transmisión gonosomal de la enfermedad, y dentro de la endocrina por las peculiaridades hormonales de la masculinidad.

El componente blefarítico de nuestro caso no lo hemos encontrado descrito en los de la literatura a nuestro alcance. Su existencia es un apoyo a la influencia de un factor alérgico.

En relación con la teoría endocrina SATANOWSKY presentó en 1936 dos casos de niños hipotiroideos que tenían asociadas las dos afecciones en cuestión. A su vez en la literatura se han descrito casos de queratoconos agudos tras tiroidectomías, y de queratoconos pasajeros en mujeres embarazadas. En un estudio realizado por LAGRANGE y DELTHIL se observó que los enfermos afectados de conjuntivitis primaveral mostraban cierta inestabilidad hormonal que mejoraba notablemente al llegar a la maduración glandular de la adolescencia y comienzos de la edad adulta. Nuestro caso encaja en este grupo de sujetos dislálicos, pues se trataba de



Figura 1. Dermoblefaritis y signo de Munson.



Figura 2. Conjuntivitis papilomatosa en empedrado.



Figura 3. Vista de perfil del queratocono.

un muchacho asténico, de aspecto enfermizo, e hipodesarrollado en sus características sexuales somáticas.

Las teorías expuestas anteriormente son las más aceptadas en el estado actual de nuestros conocimientos, pero es indudable que no logran explicar con solidez la frecuente asociación de la conjuntivitis primaveral y el queratocono, ni aclaran satisfactoriamente si una de ellas es la causa de la otra o si son dos expresiones paralelas de un mismo proceso anómalo constitucional.

Terminamos insistiendo en la realidad nosológica del síndrome de GONZÁLEZ, y en la necesidad de vigilar las córneas de todos los niños y jóvenes, especialmente los varones, afectos de conjuntivitis primaveral.

BIBLIOGRAFIA

BIETTI, G. B. & FERRABOSCHI, C.: Bull. Mém. Soc. franç. Ophtal., **70**:185 (1958)

BIETTI, G. B. Acta XXI Conc. Oftalm. (Méjico, 1970). Vol. I, pág. 54, Excerpta Medica. Amsterdam. (1971)

CARMONA Y VALLE: Citado por Murube del Castillo, en "Oftalmología", Vol. I, pág. 142, Ed. Pons. Madrid (1970)

DELTHIL, S.: Discusión a la comunicación de Bietti, G. B. & Ferraboschi, C. en Bull. Mém. Soc. franç. Ophtal., **70**:185 (1958)

FRANCESCHETTI, A.: Zeitschr. f. Augenheilk., **89**:100 (1936)

GONZALEZ, J. J.: Citado por Murube del Castillo, J. en "Oftalmología", Vol. II, pág. 4., Ed. Pons, Madrid (1970)

MURUBE DEL CASTILLO, J.: Oftalmología. Vol. I, pág. 142 y Vol. II, pag. 4. Ed. Pons. Madrid (1970)

PONS Y MARQUÉS: Arch. Oftal. Hisp.-Amer., **12-13**:581 (1912-3)

RIZZO, P.: Boll. d'Ocul. **3**:23 (1924)
SATANOWSKY, P.: Acta. I Congr. Argent. **2**:193 (1938)

SCHRECK, E. & WONENSACK, J.: Citado por Casanovas, J. & Vilanova, J. en "Dermatología Oftalmológica", pág. 385. Barcelona (1967)

SCHULTZE: Citado por Bietti, G. B. & Ferraboschi, C. en Bull. Mém. Soc. franç. Ophtal., **70**:185 (1958)

— El autor es Médico Residente del Servicio de Oftalmología del Hospital General y Clínico de Tenerife.

— La solicitud de separatas hágase al autor, Departamento de Oftalmología de la Facultad de Medicina de La Laguna (Islas Canarias)