

# Manejo del glaucoma en el adulto asociado a síndrome de Sturge Weber. A propósito de un caso

## *Management of glaucoma associated with Sturge Weber syndrome in adults. Case report*

GOYA GONZÁLEZ C<sup>1</sup>, BERNAL MOTESDEOCA L<sup>1</sup>, ESTÉVEZ JORGE B<sup>1</sup>, SIGUERO MARTÍN L<sup>1</sup>, GUEDES GUEDES I<sup>1</sup>, CABRERA LÓPEZ F<sup>2</sup>

### RESUMEN

**Caso clínico:** mujer de 40 años con glaucoma desde la infancia en ojo izquierdo (OI) y hemangioma coroideo difuso en ojo derecho (OD), en tratamiento y seguimiento desde la infancia.

**Discusión:** las manifestaciones oculares más frecuentes en el síndrome de Sturge Weber (SSW) son en primer lugar el glaucoma y en segundo lugar el hemangioma coroideo difuso. El tratamiento del glaucoma asociado al SSW es un desafío. Al tratarse de un síndrome con escasa prevalencia y siendo limitados los estudios de investigación disponibles (serie de casos, resultados no comparables...), el manejo debe ser individualizado. Se debe descartar la presencia de hemangioma coroideo pues resulta crucial en el caso de que el paciente requiera cirugía de glaucoma con el fin de minimizar el riesgo de derrame coroideo y/o hemorragia expulsiva.

**Conclusión:** el tratamiento del glaucoma de inicio temprano es quirúrgico. Por el contrario, el tratamiento del glaucoma de inicio tardío es médico pero suele necesitar cirugía (cirugía filtrante o dispositivo de drenaje valvulado) después. Ambas técnicas evaden el sistema venoso episcleral y la elección entre ambas debe individualizarse en cada caso.

**Palabras clave:** síndrome de Sturge Weber, glaucoma, hemangioma coroideo difuso.

### ABSTRACT

**Case report:** 40-year-old woman with glaucoma since childhood in left eye and diffuse choroidal hemangioma in right eye, under treatment and follow-up since childhood.

**Discussion:** the most frequent ocular manifestations of Sturge Weber syndrome (SWS) are glaucoma and diffuse choroidal hemangioma. The treatment of glaucoma associated with SWS is challenging. Because of its low prevalence, available research studies are limited (series of cases, non-comparable results, etc.), and the management must be individualized.

<sup>1</sup> Licenciada en Medicina. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

<sup>2</sup> Doctor en Medicina. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Coreespondencia:

Carolina Goya González

Leticia Siguero Martín.

Avenida Marítima del Sur, s/n, 35016 Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas.

cgoygonoft@gmail.com

The presence of choroidal hemangioma must be ruled to minimize the risk of choroidal effusion and/or expulsive hemorrhage if the patient requires glaucoma surgery.

**Conclusion:** the treatment of early-onset glaucoma is surgical. In contrast, late-onset glaucoma is treated medically but usually requires surgery (filtering surgery or valved drainage device) afterwards. Both techniques bypass the episcleral venous system and the choice between both must be made for each particular case.

**Keywords:** Sturge Weber syndrome, glaucoma, diffuse choroidal hemangioma.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sturge-Weber o angiomatosis encefalotrigeminal se encuentra dentro del grupo de las facomatosis, pero a diferencia de estas, no presenta un patrón hereditario. Tampoco se ha constatado predilección racial o sexual. Sin embargo, sí se ha asociado con algunas regiones genéticas, mutaciones puntuales y síndromes (Klippel-Trenaunay-Weber, retinosis pigmentaria...). Se caracteriza por una serie de malformaciones vasculares neurooculocutáneas esporádicas, con una frecuencia estimada de 1/50.000 nacidos vivos (1-3).

Se ha informado que la base embriológica del síndrome de Sturge-Weber está relacionada con un desarrollo deficiente de los precursores celulares en la cresta neural durante el primer trimestre embriológico. Esto explicaría la relación entre dicho síndrome y el glaucoma de inicio temprano, ya que muchos indicios sugieren que el canal de Schlemm y los canales colectores se desarrollan a partir de un plexo venoso en las primeras semanas de gestación (1,4).

El SSW es un trastorno congénito que afecta principalmente al cerebro (hemangiomas leptomeníngicos), la piel (manchas en vino de Oporto o angiomatosis facial) y los ojos. La mancha vino de Oporto o nevus flammeus se presenta como una marca de nacimiento congénita unilateral (en 3/1.000 na-

cimientos). De estos pacientes que nacen con este signo, sólo entre el 5-15% muestran otras manifestaciones. Las convulsiones suelen ser la presentación neurológica inicial en el 80% de los pacientes, comenzando en el primer año de vida. Además, puede asociar otras manifestaciones clínicas como: hemiatrofia facial, hemiparesias contralaterales, déficit del campo visual, deterioro cognitivo, glaucoma ipsilateral... (1,3).

En la presente revisión, nuestro objetivo es profundizar en el manejo de las manifestaciones oculares más frecuentes (el glaucoma y el hemangioma coroideo difuso) en los pacientes con SSW.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años derivada a la unidad de glaucoma del H. Insular en 2020 para seguimiento de glaucoma en OI único secundario al síndrome de Sturge-Weber (SSW). Como antecedentes personales destaca: un angioma plano facial con extensión a cuello, dorso y miembros del lado derecho (figs. 1 y 2) y malformación de Chiari tipo I. Haciendo alusión a los antecedentes oftalmológicos de la paciente, resaltamos: miopía magna, amaurosis congénita por hemangioma coroideo en OD y 3 trabeculectomías en OI (glaucoma crónico de ángulo abierto).

En abril 2020, presentaba los siguientes hallazgos a la exploración oftalmológica: agudeza visual sin corrección (AVsc) de 0,6 del OI, mancha en vino de Oporto (ya tratada con láser) que afectaba al párpado superior del OD y párpado superior e inferior del OI, petequias conjuntivales nasales e inferiores en OI, presión intraocular (PIO) de 15 mmHg de OI (en tratamiento con Monoprost, Combigan y Azopt), paquimetría de 595  $\mu$ m y relación excavación-papila (E/P) de 0,4-0,5. El panel que hace referencia al espesor de la capa de



*Figs. 1 y 2:  
Angioma plano  
facial con  
extensión a cuello,  
dorso y miembros  
del lado derecho.*

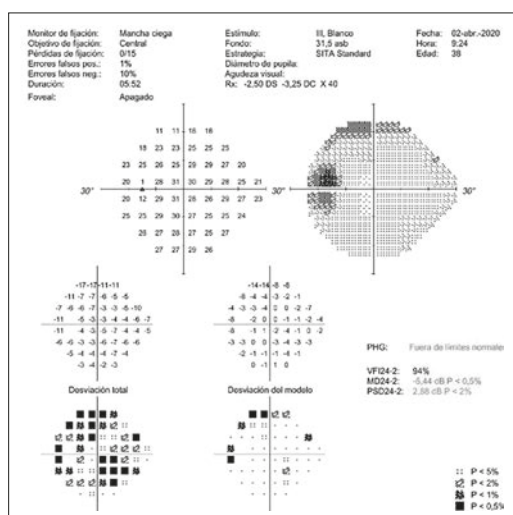


Fig. 3: Campimetría 24-2 Sita Standard abril 2020. Inicio de escotoma arciforme superior.

fibras nerviosas retinianas (RNFL) en la tomografía de coherencia óptica (OCT), muestra un espesor central de 81  $\mu\text{m}$  en el OI. El campo visual (CV) (fig. 3) presenta una desviación media (DM) de  $-5,44$  dB ( $p < 0,5$ ), un índice de función visual (VFI) del 94% con inicio de escotoma arciforme superior.

En el siguiente control de mayo de 2021, la paciente refiere visión borrosa de forma progresiva. A la exploración de objetivó lo siguiente: AVsc de 0,6 del OI, PIO de 28 mmHg en el OI, catarata subcapsular posterior con pigmento sobre cristaloides anterior «en espículas», progresión en el sector nasal inferior en la OCT RNLf (fig. 4) y en el CV (fig. 5) una DM de  $-12,51$  dB ( $p < 0,5$ ), un VFI del 75% que se correlaciona con el inicio de un escotoma arciforme inferior y debut de un doble escalón nasal. Se le añade medio comprimido de acetazolamida cada 12 horas, se

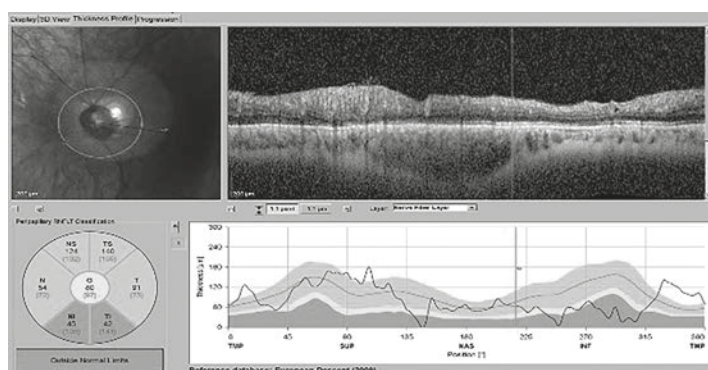


Fig. 4: OCT RNLf. Progresión en el sector nasal inferior.

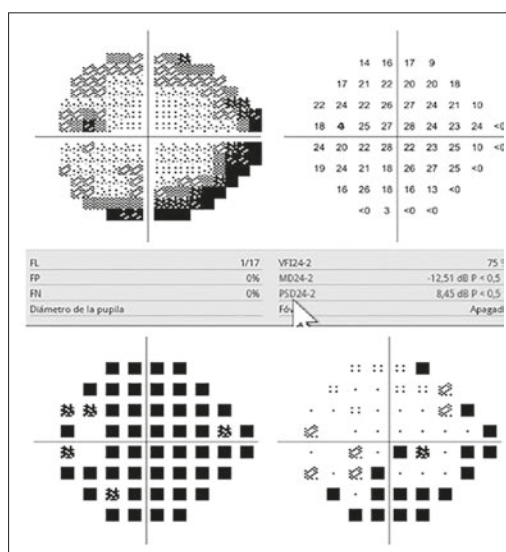


Fig. 5: Campimetría 24-2 Sita Standard mayo 2021. Inicio de un escotoma arciforme inferior y debut de un doble escalón nasal.

solicita nuevo campo visual para confirmar una posible progresión campimétrica.

En la biomicroscopía (figs. 6 y 7) se comprobó la permeabilidad de las iridotomías y llamó la atención las ampollas difusas de las trabeculectomías en nasal superior, temporal superior y temporal inferior (único cuadrante



Figs. 6 y 7: Biomicroscopía. Permeabilidad de las iridotomías y visualización de ampollas difusas.

libre nasal inferior), el CV (fig. 8) presentó una DM de  $-9,13$  dB ( $p < 0,5$ ) y un VFI del 80% (progresión). Se solicitó una resonancia magnética preferente para descartar una causa orbitaria compresiva que pudiera justificar la quemosis subconjuntival generalizada observada no concordante con los valores tensionales de la paciente. Ante la sospecha de progresión por OCT, campimetría y mal control tensional, se indica cirugía combinada de facoemulsificación e implante de válvula de Ahmed en cuadrante temporal superior.

En octubre de 2021, la paciente mantuvo una PIO de 20 mmHg en el OI con cuatriterapia y acetazolamida cada 12 horas, el

CV (fig. 9) presentó una DM de  $-9,17$  dB ( $p < 0,5$ ) y un VFI del 84% (se confirma progresión en escalón nasal). Se aumentó la frecuencia de la acetazolamida cada 8 horas.

En la resonancia magnética se objetivó un angioma venoso en el lóbulo temporal izquierdo con aumento del plexo coroideo ipsilateral (fig. 10) y un hemangioma coroideo en el OD. Una vez descartada una malformación vascular en el OI, se confirma el origen postrabecular del glaucoma por lo que se programó una cirugía combinada para finales de diciembre de 2021: implante de válvula de Ahmed en el cuadrante temporal superior y facoemulsificación de masa cristaliniiana izquierda.

La paciente se operó sin complicaciones. A continuación, se describe la técnica quirúrgica utilizada: bajo anestesia tópica y subtenoniana, se colocó tracción de seda en córnea superior, se liberó la fibrosis del tejido epiescleral, se suturó el cuerpo de la válvula a 8 mm del limbo con Nylon 5-0 (fig. 12), se depositó anestesia intracamerular y se tiñó cápsula con *Vision Blue* (fig. 13), se realizó facoemulsificación e implante de lente intraocular en saco capsular, se inyectó cefuroxima

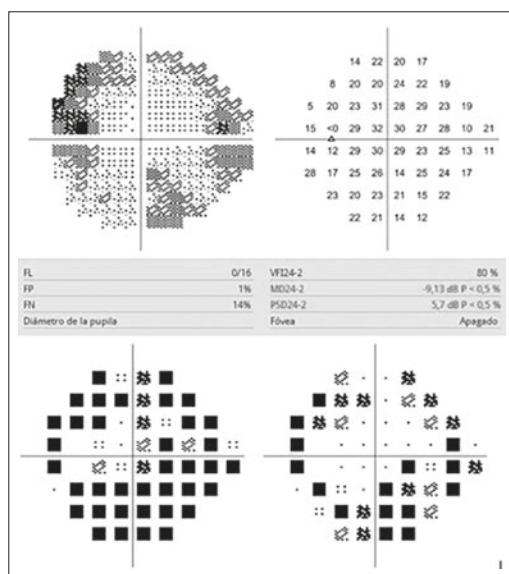


Fig. 8:  
Campimetría 24-2  
Sita Standard.  
Se observa  
progresión.

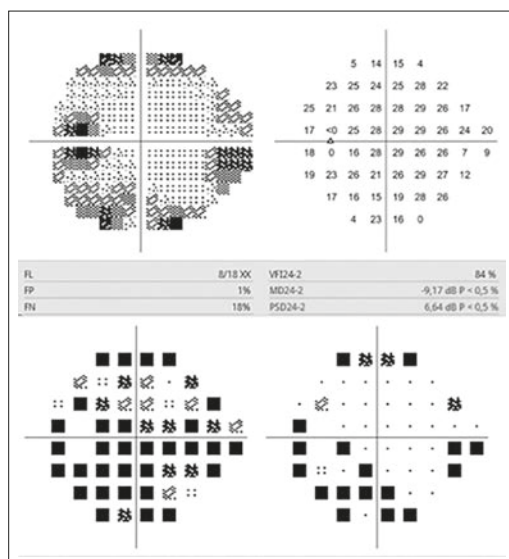


Fig. 9:  
Campimetría 24-2  
Sita Standard.  
Se confirma  
progresión en  
escalón nasal.

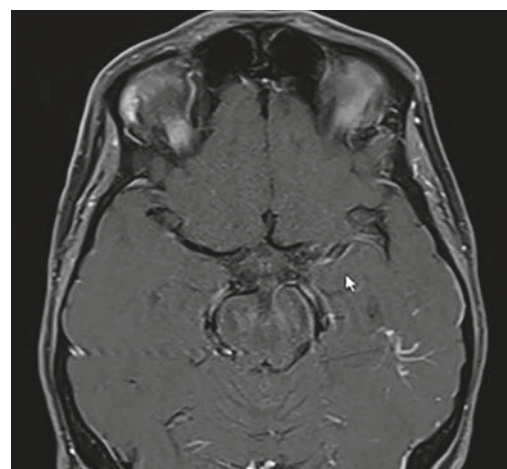


Fig. 10: Angioma venoso en el lóbulo temporal izquierdo con aumento del plexo coroideo ipsilateral.

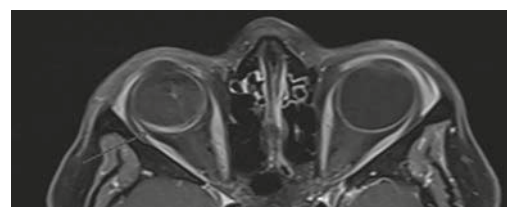


Fig. 11: Hemangioma Coroideo OD.

y acetilcolina intracamerular, se realizó una tunelización hasta cámara anterior con aguja 23G, se colocó el tubo del dispositivo a la 1 hora, se dejó encima tutoplast con 2 puntos sueltos (no se usaron citostáticos) y se cerró con sutura continua con Vycril 8-0.

En los controles a las 24 horas, a la semana y al mes de la cirugía la paciente presentó una evolución satisfactoria. Pasado 1 mes tras la cirugía, la paciente presenta una agudeza visual mejor corregida que alcanza la unidad y mantiene la PIO en torno a 12 mmHg ni necesidad de hipotensores oculares en su ojo único.

## DISCUSIÓN

### Glaucoma

El glaucoma es la complicación ocular más común (30-70%) en el síndrome de Sturge-Weber. Sin embargo, hoy en día su patogenia resulta compleja en parte debido a sus múltiples mecanismos implicados que se entrelazan. Tiene una presentación bimodal: glaucoma de inicio temprano (congénito) en el 60% de los casos y de inicio tardío (niñez y adolescencia) en el 40% (1,4).

Según la edad de presentación se barajan diversos mecanismos de fisiopatológicos del glaucoma secundario al síndrome de Sturge-Weber:

- **Glaucoma de inicio temprano:** la hipótesis más aceptada sugiere que el mecanismo de producción es un desarrollo anormal del ángulo sin saber aún con exactitud cuál es la estructura implicada. Como consecuencia, se produce un aumento de la resistencia al flujo de salida distal que podría tener su origen en ciertas características presentes como: la inserción plana del iris, bucles vasculares que sobresalen en la raíz del iris y sangre en el canal de Schlemm. En esto último, hay que tener en cuenta la disgenesia del canal de Schlemm y de los canales colectores que se produce tras la formación de plexos venosos anormales. A pesar de estas particularidades descritas, comparte algunas similitudes con el glaucoma congénito primario (fig. 14) (1,4,5).

Nuestra paciente presentó probablemente un glaucoma de inicio temprano asociado al SSW que fue manejado con 3 trabeculec-

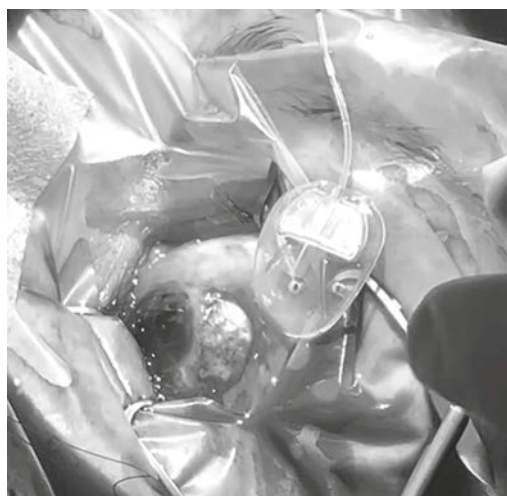


Fig. 12: Se suturó el cuerpo de la válvula a 8 mm del limbo.

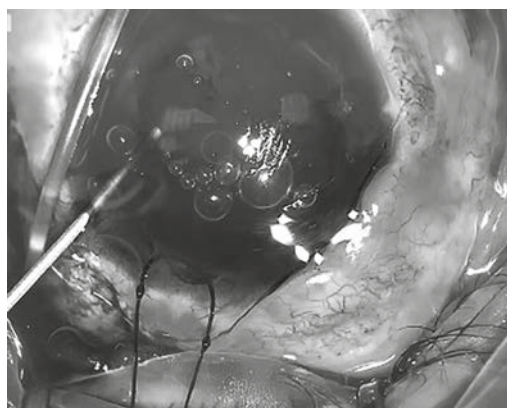


Fig. 13: Tinción de cápsula con Vision Blue antes de la cirugía de catarata.

tomias en su único ojo quedando libre tan solo el cuadrante nasal inferior. Al alcanzar la edad adulta, presenta progresión campimétrica y descontrol tensional por fallo postrabecular secundario a PVE elevada de forma crónica por lo que opta por cirugía combinada con implante valvular de Ahmed asociado a facoemulsificación de masa cristaliniiana izquierda. De esta forma, se preserva el cuadrante nasal inferior para posibles retinervenciones en el futuro.

- **Glaucoma de inicio tardío:** el mecanismo fundamental implicado en esta forma de presentación es la elevación crónica de la presión venosa episcleral que, a su vez, puede elevar la presión intraocular. Las anomalías vasculares episclerales y coroides ipsilaterales pueden generar un aumento de la presión venosa episcleral. A la exploración mediante gonioscopia en este tipo de glaucoma se puede observar una anomalía angular mínima o nula y sangre en el ángulo. Sin em-

Fig. 14:  
Diagnóstico  
diferencial entre  
el glaucoma de  
inicio temprano  
en el SSW y  
el glaucoma  
congénito  
primario.

|                                                                                                | Glaucoma de inicio temprano en el síndrome de Sturge-Weber | Glaucoma congénito primario |
|------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------|-----------------------------|
| Inserción anterior del iris a la red trabecular                                                | ✓                                                          | ✓                           |
| Unión directa de los músculos ciliares a la malla trabecular (en lugar de al espolón escleral) | ✓                                                          | ✓                           |
| Mayor opacificación de los tejidos del ángulo                                                  | ✓                                                          | ✓                           |
| Inserción anterior plana del iris                                                              | ✓                                                          | ✓                           |
| Bucles vasculares que sobresalen en la raíz del iris                                           | ✓                                                          | X                           |
| Sangre en el canal de Schlemm                                                                  | ✓                                                          | X                           |

bargo, se ha postulado que un envejecimiento prematuro de la red trabecular-complejo del canal de Schlemm podría contribuir la elevación de la presión intraocular. No está claro si estos cambios son primarios o se desarrollan en respuesta a una presión intraocular alta a largo plazo. Lo más frecuente es encontrar un glaucoma crónico de ángulo abierto, pero podría debutar en algún momento como glaucoma de ángulo cerrado (1,4,5).

• **Glaucoma de ángulo cerrado:** Murayama y cols. postularon que forman parte del mecanismo subyacente del cierre del ángulo los siguientes procesos: la tumefacción del cuerpo ciliar, el derrame coroideo, la rotación anterior de los procesos ciliares y la hinchazón del cristalino. Otros mecanismos informados fueron: la ectopia lentis, neovascularización angular secundaria a patologías retinianas y no menos importante el tratamiento con algunos antiepilépticos como el topiramato en pacientes con afectación leptomenígea (1,4).

#### Tratamiento del glaucoma en el SSW

El objetivo principal del tratamiento del glaucoma es controlar la presión intraocular y prevenir el daño progresivo del nervio óptico y la pérdida del campo visual. El manejo del glaucoma en pacientes con síndrome de Sturge Weber es un desafío debido al inicio

temprano y la resistencia a la terapia convencional relacionada con la fisiopatología subyacente (1,5,6).

Para el glaucoma de inicio temprano con anomalías angulares asociadas, generalmente se requiere una intervención quirúrgica con goniotomía o trabeculotomía. Los estudios que investigan estas técnicas como procedimiento quirúrgico inicial informan una eficacia modesta, aunque las prefieren al comienzo debido a su riesgo relativamente bajo de eventos adversos. Sin embargo, los resultados son generalmente peores que los observados con el glaucoma congénito primario, y estos casos a menudo requieren cirugía adicional con trabeculectomía o un dispositivo de drenaje de glaucoma (1,5,7).

#### Goniotomía o trabeculotomía

Olsen y cols. evaluaron la eficacia de la goniotomía y la trabeculotomía en 15 ojos. Encontraron que la presión intraocular se controló en el 66,7% después de uno o más procedimientos de goniotomía o trabeculotomía, con una mediana de seguimiento de 5,4 años. Iwach y cols. informaron que el intervalo estable medio de control de la presión intraocular después de una sola goniotomía o trabeculotomía era de 8 y 21 meses, respectivamente, en pacientes menores de 4 años (1,5,7).

### *Esclerectomía profunda no penetrante (EPNP) o trabeculectomía (TBC)*

Cuando la terapia médica es ineficaz, estas han sido las técnicas quirúrgicas de elección para los casos de inicio tardío porque evita el sistema venoso episcleral (1,5).

Audren y cols. afirman que la EPNP reduce teóricamente el riesgo de derrame coroideo debido a una menor fluctuación de la PIO durante el procedimiento. En una serie de 9 ojos, las tasas de éxito sin necesidad de tratamiento médico fueron 56%, 28% y 0% a los 6, 13 y 26 meses (8).

Ali y cols. informaron de resultados favorables para la TBC en 6 pacientes con glaucoma de inicio tardío mediante un seguimiento entre 9 meses y 9 años. Sin embargo, 4 pacientes necesitaron tratamiento médico adicional y 1 paciente necesitó una nueva TBC. Desde el punto de las complicaciones, los pacientes con SSW tienen un riesgo grave de derrame coroideo y/o hemorragia expulsiva tras la TBC. Iwach y cols. comunicaron casos de derrames coroideos intraoperatorios en el 24% de los casos sometidos a TBC. Este porcentaje se puede desglosar en un 40% en los casos de glaucoma de inicio temprano y un 17% en los casos de inicio tardío siendo esta complicación más prevalente, más rápida y más masiva que en las técnicas no penetrantes como la EPNP. Si además se suma la presencia de hemangioma coroideo, el riesgo de derrames coroideos es mayor. Pandey y cols. publicaron que el 83,3% de los ojos que desarrollaron derrame coroideo tenían hemangioma coroideo subyacente. Para reducir estas complicaciones, se han enumerado algunas modificaciones a realizar durante la cirugía: uso generoso de viscoelástico para mantener la cámara anterior, esclerotomías profilácticas, especial precaución en el uso de mitomicina C intraoperatoria, control de la PIO prequirúrgica, radioterapia profiláctica si existe hemangioma asociado, etc. (1,5,9,10).

Mohamed y cols. mediante un ensayo clínico aleatorizado comparó la trabeculectomía con ologen frente a trabeculectomía con mitomicina C. Se observó la utilidad del implante Ologen en pacientes con mayor riesgo hemorrágico. Este material evita la vesícula poliústica delgada, la blebitis y cámara anterior poco profunda (7,11).

### *Trabeculotomía-trabeculectomía*

Consiste en la apertura de 2 vías de salida para el drenaje del humor acuoso desde la cámara anterior mediante 2 técnicas quirúrgicas: la trabeculotomía que conecta con el canal de Schlemm y la TBC que conecta con el espacio subconjuntival. Así se puede superar la PVE. Esta combinación presenta altas tasas de éxito. Existen algunos estudios entre los que destacan el de Sood y cols. y el de Bayoumi cols. Estos muestran baja tasa de complicaciones (desprendimiento coroideo exudativo, hipotonía y cataratas). En otro estudio se evaluó esta cirugía en 10 ojos. Todos mantuvieron una PIO por debajo de 16 mmHg sin medicación durante un seguimiento posoperatorio de 27,8 meses (1,4). En el glaucoma congénito primario existe una tendencia hacia esta técnica como procedimiento quirúrgico inicial con buenos resultados (12).

### *Tratamiento médico*

Es la primera línea de tratamiento en los casos de inicio tardío. Se han utilizado con éxito betabloqueantes, inhibidores de la anhidrasa carbónica y agonista alfa adrenérgicos. Sin embargo, existen diversos estudios sobre las prostaglandinas con resultados inconsistentes (1,5,9,10).

En los trabajos de Wagnanski y cols. y Kaushik y cols. se explica el papel del propanolol vía oral tras los resultados obtenidos en su investigación. Se concluye que el propanolol vía oral puede ser potencialmente útil perioperatoriamente comenzando a tratar al paciente una semana antes de la cirugía. Por tanto, su uso es positivo para la reducción temporal de la PIO. Por el contrario, no es adecuado para el control de la PIO a largo plazo (a partir del mes de tratamiento) (1).

En los últimos años, el uso de sirolimus (inhibidor de mTOR) oral ha mostrado resultados prometedores en el tratamiento de algunas anomalías vasculares complejas debido a sus efectos antitumorales y antiangiogénicos y, recientemente, se ha utilizado en pacientes con SSW. La experiencia en el tratamiento de pacientes con SWS con sirolimus es limitada, puede ser útil en el tratamiento de convulsiones refractarias, presión intraocular elevada y para mejorar el creci-

miento excesivo de tejidos blandos y los resultados del desarrollo neurológico. Además, puede usarse como tratamiento profiláctico para prevenir las convulsiones en pacientes de alto riesgo. No se sabe si sirolimus es eficaz para el glaucoma en pacientes con SWS, aunque en algunos artículos se menciona la disminución de la PIO con el sirolimus oral. Los efectos secundarios de sirolimus dependen de la dosis e incluyen susceptibilidad a infecciones, mucositis oral, síntomas gastrointestinales, hipertensión, deterioro de la cicatrización de heridas, dislipidemia, eczema y supresión de la médula ósea que causa anemia y trombocitopenia (13,14).

#### *Dispositivos de drenaje: valvulados (electivos) y no valvulados*

Si fracasa la cirugía convencional se plantean otras opciones quirúrgicas como los dispositivos de drenaje. En general, se prefiere el empleo de dispositivos valvulados ya que los no valvulados presentan mayor riesgo de derrame coroideo (9).

Existen estudios en los cuales se ha empleado con éxito la válvula de Ahmed en pacientes con SSW. Hamush y cols. presentan 11 pacientes con SSW en los que se implanta este dispositivo. Se definió como éxito de la cirugía valores de PIO inferiores a 21 mmHg y sin complicaciones. La probabilidad acumulada de éxito fue del 79% a los 24 meses, del 59% a los 42 meses y del 30% a los 60 meses (1).

En el caso de nuestra paciente, al tratarse de una mujer joven de 40 años, se decidió colocar válvula de Ahmed en cuadrante temporal superior sobre trabeculectomía previa (ya que la conjuntiva y la Tenon parecían viables). Así, se reservó el cuadrante nasal inferior (único libre) para necesidad de otro procedimiento quirúrgico a posteriori (implante valvulado). En el caso de colocar otra válvula en cuadrante nasal inferior la diplopía no sería un efecto adverso a considerar en esta paciente al ser este su único ojo.

Budenz y cols. implantaron la válvula de Baerveldt en 2 etapas en 10 ojos e informaron de un éxito del 100% durante los 35 meses de seguimiento. Se definió como éxito valores de PIO objetivo inferiores a 21 mmHg (1).

#### *Ciclofotocoagulación*

Se reserva para casos refractarios, ojos con bajo potencial visual, casos con complicaciones intraoperatorias o posoperatorias (hemorragia coroidea expulsiva o desprendimiento coroideo) (1).

#### *Tratamiento quirúrgico en el glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA)*

Existe un metaanálisis al que se hace referencia en los archivos de la *Sociedad Europea de Glaucoma de 2020*, que compara la TBC con la EPNP. En cuanto a la eficacia se puede afirmar que la TBC es mejor que la EPNP sin mitomicina C intraoperatoria. Si por el contrario se utiliza mitomicina C durante la cirugía, la eficacia de ambas técnicas es equivalente. Si se valora la seguridad de cada técnica, hay que saber que la TBC asocia mayor riesgo de complicaciones. Algunas desventajas asociadas a la EPNP son: una curva de aprendizaje más larga, efecto reductor de la PIO inferior, muchas veces necesidad de goniopunción YAG... (15).

La *Sociedad Europea de Glaucoma* (actualización del año 2020) también menciona recientes ensayos clínicos en los que se establece la eficacia y seguridad de los dispositivos de drenaje como procedimiento quirúrgico primario. Entre los ensayos clínicos más relevantes existe uno que compara las derivaciones con tubo *versus* la trabeculectomía con mitomicina C. A través de sus resultados se concluye lo siguiente: la derivación con tubo presenta mayor tasa de éxito a los 5 años, la PIO media y el número de hipotensores es similar con ambas técnicas a los 5 años, la TBC con mitomicina C tiene mayor tasa de complicaciones postquirúrgicas tempranas, y por último, la tasa de complicaciones tardías y graves es similar con ambas técnicas (9).

#### **Hemangioma coroideo**

El hemangioma coroideo es la segunda complicación ocular más frecuente (20-70% de los casos) en el síndrome de Sturge Weber. Son tumores vasculares benignos que se dividen en difusos (más frecuentes en el síndrome de Sturge Weber que a menudo se



presenta en pacientes con glaucoma de inicio tardío) y localizados (1,2,5).

Los hemangiomas coroideos difusos se pueden detectar observando el fondo de ojo en muchos casos como hallazgo casual. Habitualmente, debido al engrosamiento de la coroides y su naturaleza vascular se manifiesta como un área de coloración roja oscura. Por esta razón, se le conoce como patrón en «salsa de tomate». De forma protocolaria, se recomienda realizar **funduscopia binocular indirecta** en todos los pacientes con síndrome de Sturge-Weber porque en el caso de presentar hemangiomas coroideos difusos estos suelen cursar de manera asintomática. Por el contrario, aquellos pacientes sintomáticos pueden presentar: disminución de la agudeza visual, escotoma o destellos, errores de refracción, edema macular cistoide, degeneración de los fotorreceptores, hemorragia subretiniana, desprendimiento del epitelio pigmentario con afectación macular, coloboma del disco óptico... Sin embargo, la principal complicación es el desprendimiento de retina seroso o exudativo (1-3,16).

### *Pruebas diagnósticas*

Existen algunas pruebas de imagen que deberían realizarse de manera rutinaria en los pacientes con síndrome de Sturge-Weber:

- La **tomografía de coherencia óptica (OCT)**: muestra en las coroides características sugestivas de hemangioma como: pérdida del patrón vascular coroideo, engrosamiento coroideo difuso en el ojo afectado (ipsilateral al nevus flammeus) y en el otro ojo, acúmulos de líquido subretiniano en la retina suprayacente, interfaz esclerocoroidea invisible... Además, se ha demostrado que las capas externas de la retina pueden ser más delgadas en estos casos. En un estudio reciente, se describieron puntos blancos pequeños en la retina en forma de «micro drusas». Por eso, resulta muy útil en el diagnóstico (cribado y detección temprana) y en el seguimiento de la respuesta al tratamiento tanto en adultos como en niños. Su tasa de detección es de 86.36%. Por el contrario, tiene el inconveniente que no siempre se puede valorar su extensión (1,2,16,17).

- La **ecografía**: tanto en modo B como en modo A, se utiliza de forma rutinaria para

confirmar el diagnóstico de hemangioma. El engrosamiento difuso de la coroides en la exploración B (masa sólida con forma de cúpula más ancha que alta) combinado con una alta reflectividad interna de los picos de la exploración A (sin ángulo kappa a diferencia del melanoma coroideo) confirma el diagnóstico de hemangioma coroideo difuso. También permite caracterizar y monitorizar los hemangiomas coroideos (masas focales de tipo nodular que pueden aparecer...). Cabe destacar su gran utilidad cuando el paciente presenta opacidad de medios o en pacientes pediátricos en los que el examen detallado del fondo de ojo es suele ser difícil (1,2,5,16,18).

- La **angiografía con verde de indocianina**: muestra la extensión, vascularización y derivaciones arteriovenosas de los cambios coroideos; pero se trata de una modalidad de diagnóstico invasiva y es posible que no se utilice en todos los casos, especialmente en niños. Su tasa de detección es de 82,35%. La angiografía con fluoresceína no resulta tan rentable (1,16).

- La **resonancia magnética con gadolinio**: muestra el hemangioma difuso como una región realzada en forma de hoz, más gruesa sobre la porción posterior del globo y más delgada hacia el cuerpo ciliar. Esta prueba puede desempeñar un papel importante en el diagnóstico del hemangioma coroideo difuso. La ventaja de la resonancia magnética es que los niños con síndrome de Sturge-Weber requieren neuroimágenes independientemente de los hallazgos oculares que se pueden combinar con secuencias oftálmicas. El hemangioma es levemente hiperintenso en T1, isointenso en T2 en comparación con el gel vítreo circundante y con el contraste de gadolinio hay realce intenso del hemangioma que diferencia al tumor del humor vítreo y del líquido subretiniano (1,3,17).

### *Tratamiento del hemangioma coroideo difuso asociado al SSW*

El objetivo del tratamiento es inducir la involución del hemangioma, con reducción del líquido subretiniano e intrarretiniano y daño mínimo de la retina neurosensorial. Se puede optar por tratamiento conservador y seguimiento en algunos casos o realizar tratamiento activo si hay: disminución de la agu-

deza visual teniendo en cuenta la potencial reversibilidad en caso de tratar, necesidad de cirugías de glaucoma (el principal riesgo es el aumento del riesgo de hemorragia secundaria a una vasculatura epiescleral y coroidea dilatada anormalmente) y/o existencia de fluido subretiniano de forma crónica (1).

Hoy en día existen múltiples modalidades de tratamiento. Como cada se están usando más las técnicas que utilizan radiación, lo que se intenta es buscar aquella que sea más efectiva respetando las zonas circundantes (en especial, las regiones yuxtapapilar y foveal). Entre ellas, se han investigado: la radioterapia externa, la braquiterapia de placa, el haz de protones y las estereotáxicas que se encuentran en auge. Otros tratamientos empleados han sido: la fotocoagulación con láser, la terapia fotodinámica y las inyecciones anti-VEGF (1,3).

- **Radioterapia con haz externo:** muy efectivo en la resolución del cuadro. No ha resultado tan prometedor por el daño generado metaplasias fibrosas retinianas muy importantes con afectación visual central (1,3).

- **Radiación con haz de protones:** se trata de dosis exacta de radiación a un tejido específico. Zografos y cols. realizaron un estudio en el que todos los pacientes tuvieron una resolución completa del fluido subretiniano con mejoría asociada de la agudeza visual. Ninguno de los pacientes desarrolló retinopatía, catarata, neuropatía de radiación o glaucoma neovascular (1,3).

- **Radiación con haz de fotones:** en un estudio de Cassoux y cols., se demostró que con esta modalidad no solo se podía reabsorber e líquido subretiniano mejorando la agudeza visual y disminuir el tamaño tumoral, sino que también podía contribuir a la preservación del globo ocular (3).

- **Braquiterapia con placa epiescleral (Ru106, Co60, I125):** Arepalli y cols. investigaron 5 casos con hemangiomas difusos en los que se observó una regresión completa del fluido subretiniano en todos los pacientes. Con la braquiterapia (30-35 Gy), la radiación se dirige a la parte más gruesa del tumor difuso, lo que reduce la posibilidad de efectos secundarios de la radiación en la retina, el cristalino y otras estructuras oculares. De la misma manera existe minimización de segundas neoplasias malignas al irradiar un volumen de tejido menor. Además, la dura-

ción del proceso se reduce a unos pocos días. Sin embargo, como desventaja está el requisito de colocación y extracción de placa que se realiza en el quirófano y existen los riesgos inherentes propios asociados al procedimiento (1,19).

- **Radioterapia estereotáxica:** existe un caso que tras haber sido previamente tratado con fotocoagulación sin buena respuesta se le realizó cirugía gamma knife. Tras un seguimiento de más de 18 meses, se objetivó una mejoría de la agudeza visual y resolución del fluido subretiniano sin datos de neuropatía o retinopatía por radiación en ese tiempo (1,20).

- **Terapia fotodinámica:** oclusión selectiva de estructuras vasculares mediante la destrucción fotoquímica de las células endoteliales. Infinidad de estudio para la forma circunscrita de hemangioma. En cambio, pocos casos estudiados en hemangiomas difusos. En estos últimos, se ha aplicado un tratamiento multispot que provoca la atrofia de los vasos del hemangioma y reduce las fugas. Así, se observó una buena respuesta anatómica, con ligeros aplanamientos de las masas, reabsorción del líquido subretiniano y cierta mejoría en la agudeza visual (1,3,21).

- **Tratamiento anti-VEGFs:** en algún caso aislado podría servir de manera complementaria a otra modalidad de tratamiento. Debido a la producción continua de VEGF conduce a resultados infructuosos a largo plazo con la terapia anti-VEGF (1,3,21).

## CONCLUSIÓN

El tratamiento del glaucoma asociado al SSW todavía supone un reto para el oftalmólogo debido a su aparición temprana y la falta de respuesta al tratamiento médico estándar. Al tratarse de un síndrome con escasa prevalencia y siendo limitados los estudios de investigación disponibles (serie de casos, resultados no comparables...), el manejo debe ser individualizado. Se debe descartar la presencia de hemangioma coroideo pues resulta crucial en el caso de que el paciente requiera cirugía de glaucoma con el fin de minimizar el riesgo de derrame coroideo y/o hemorragia expulsiva.

En resumen, el glaucoma de inicio temprano suele necesitar tratamiento quirúrgico

casí desde el inicio escogiendo la técnica que mejor se adapte a cada paciente y a su situación. Por el contrario, en el glaucoma de inicio tardío se suele comenzar con tratamiento médico. Como el mecanismo subyacente es la elevación de la PVE, a día de hoy, todavía el arsenal terapéutico disponible se encuentra limitado. Se necesita potenciar la investigación hacia fármacos que puedan actuar a este nivel. Actualmente, existen algunos no validados como el Sirolimus que se está contemplando en ensayos clínicos. En la actualidad, la mayor parte de estos pacientes terminan necesitando cirugía. Debido a la escasa prevalencia y estudios comparativos en este tipo de glaucoma, tradicionalmente se comienza por la cirugía filtrante (preferiblemente EPNP). Si fracasa, se continúa con dispositivos de drenaje valvulados. Sin embargo, la tendencia actual en muchos casos de GPAA es la utilización de dispositivos de drenaje frente a las cirugías convencionales con menos complicaciones y con una tasa de éxito mayor. Por lo tanto, no existe evidencia suficiente para recomendar cirugía filtrante (EPNP) (22) o dispositivo de drenaje valvulado en un paciente con PVE en SSW debiendo individualizar en cada caso la técnica más apropiada con los conocimientos y datos actuales.

## BIBLIOGRAFÍA

- Hassanpour K, Nourinia R, Gerami E, Mahmoudi G, Esfandiari H. Ocular Manifestations of the Sturge-Weber Syndrome. JOVR [Internet]. 2021 Jul 29 [cited 2022 Jan 5]; 16(3): 415-431. Available from: <https://knepublishing.com/index.php/JOVR/article/view/9438>.
- Quezada, Gabriela, Saldaña-Díaz, Claudia, Vargas, Jose Arturo, Roque, Juan Carlos, & Albuquerque-Melgarejo, Joseph. (2020). Sturge weber syndrome, classic triad from a genetic, molecular and pathophysiological approach. Revista de la Facultad de Medicina Humana, 20(3), 489-493. <https://dx.doi.org/10.25176/rfmh.v20i3.2974>.
- Mataix Boronat J. y cols. Guía de Tumores Vasculares de Úvea y Retina. En: García-Arumi J. CF Comunicación. Guías de Práctica Clínica de la SERV. 2019. p. 22-25. Disponible en: [https://serv.es/wp-content/pdf/guias/Guia\\_SERV\\_22.pdf](https://serv.es/wp-content/pdf/guias/Guia_SERV_22.pdf).
- Mantelli F, Bruscolini A, La Cava M, Abdolrahimzadeh S, Lambiase A. Ocular manifestations of Sturge-Weber syndrome: pathogenesis, diagnosis, and management. Clin Ophthalmol. 2016; 10: 871-878 <https://doi.org/10.2147/OPTH.S101963>.
- Ahmad A, Salim S & Luchsinger W. (2021). Sturge-Weber Syndrome and Secondary Glaucoma-EyeWiki. American Academy of Ophthalmology. [https://eyewiki.aao.org/Sturge-Weber\\_Syndrome\\_and\\_Secondary\\_Glaucoma](https://eyewiki.aao.org/Sturge-Weber_Syndrome_and_Secondary_Glaucoma).
- Javaid U, Ali MH, Jamal S, & Butt NH (2017). Pathophysiology, diagnosis, and management of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. International Ophthalmology. doi:10.1007/s10792-016-0412-3.
- Silverstein, M., & Salvin, J. (2019). Ocular manifestations of Sturge-Weber syndrome. Current Opinion in Ophthalmology, 30(5), 301-305. doi:10.1097/icu.0000000000000597.
- Audren F, Abitbol O, Dureau P, Hakiki S, Orsaud C, Bourgeois M, et al. Non-penetrating deep sclerectomy for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. Acta Ophthalmol Scand. 2006; 84: 656-60.
- Gedde SJ, Singh, K, Schiffman JC, & Feuer WJ (2012). The Tube Versus Trabeculectomy Study. Current Opinion in Ophthalmology, 23(2), 118-126. doi:10.1097/icu.0b013e32834ff2d1.
- Rebolledo G y cols. Glaucoma secundario al aumento de la presión venosa episcleral. En: M.<sup>a</sup> Isabel Canut Jordana. Glaucomas secundarios II Protocolos diagnósticos y terapéuticos. Editorial Glosa, S.L. Barcelona; 2010. p. 77-91.
- Mohamed TH, Salman AG, Elshinawy RF. Trabeculectomy with Ologen implant versus mitomycin C in congenital glaucoma secondary to Sturge Weber Syndrome. Int J Ophthalmol. 2018 Feb 18; 11(2): 251-255. doi: 10.18240/ijo.2018.02.12. PMID: 29487815; PMCID: PMC5824080.
- Álvarez CGA, Piloto DI, Miqueli RM, et al. Trabéculo-trabeculectomía como tratamiento quirúrgico inicial del glaucoma congénito primario. Rev Cub Oftal. 2020; 33(4): 1-15. *Pedia*.
- Giacaman A, Salinas Sanz JA, Navarro Noguera S, Lastra Rodríguez J, Montis Palos MC, Martín-Santiago A. Facial hemihypertrophy in a girl with sturge-weber syndrome: Treatment with oral sirolimus. *Pediatr Dermatol*. 2021; 38: 469-471. <https://doi.org/10.1111/pde.14520>.
- Sun, Buhao; Han, Tao; Wang, Yuan; Gao, Qingwen; Cui, Jie; Shen, Weimin (2021). Sirolimus as a Potential Treatment for Sturge-Weber Syndrome. Journal of Craniofacial Surgery, 32(1), 257-260. doi:10.1097/SCS.00000000000007034.
- Gabai A, Cimarosti R, Battistella C, Isola M, & Lanzetta P (2019). Efficacy and Safety of Trabeculectomy Versus Nonpenetrating Surgeries in Open-angle Glaucoma. Journal of Glaucoma, 28(9), 823-833. doi:10.1097/ijg.0000000000001323
- Abdolrahimzadeh S, Pugi DM, de Paula A, & Scuderi G (2020). Ocular manifestations in phakomatosis pigmentovascularis: current con-

- cepts on pathogenesis, diagnosis, and management. *Survey of Ophthalmology*. doi:10.1016/j.survophthal.2020.10.002.
17. Cabrera Marrero B, Cabrera López F, Ferrando Gómez R, Cardona Guerra P, Rodríguez Melián L. Hemangioma coroideo circunscrito: tratamiento combinado terapia fotodinámica - Bevacizumab intravítreo. *Arch. Soc. Canar. Oftal.* 2008- N.º 19.
  18. Hsu J, Ringeisen A, Shlensky D, Murchison A, Justin G. (2021). *Ophthalmologic Ultrasound-EyeWiki*. American Academy of Ophthalmology. [https://eyewiki.aao.org/Ophthalmologic\\_Ultrasound](https://eyewiki.aao.org/Ophthalmologic_Ultrasound).
  19. Lewis GD, Li HK, Quan EM, Scarboro SB, & Teh BS (2019). The Role of Eye Plaque Brachytherapy and MR imaging in the Management of Diffuse Choroidal Hemangioma: An Illustrative Case Report and Literature Review. *Practical Radiation Oncology*. doi:10.1016/j.prro.2019.05.007.
  20. Kong DS, Lee JI, Kang SW. Gamma knife radiosurgery for choroidal hemangioma. *Am J Ophthalmol* 2007; 144: 319-22.
  21. Cabrera Marrero B, Cabrera López F, Ferrando Gómez R, Cardona Guerra P, Rodríguez Melián L. Hemangioma coroideo circunscrito: tratamiento combinado terapia fotodinámica - Bevacizumab intravítreo. *Arch. Soc. Canar. Oftal.* 2008- N.º 19.
  22. Rebolleda G. (2001). Nonpenetrating deep sclerectomy for sturge-weber syndrome. *Ophthalmology*, 108(12), 2152-2153. doi:10.1016/s0161-6420(01)00791-6.