



# Revisión de dispositivo de drenaje en paciente con alto riesgo quirúrgico por síndrome de Sturge-Weber

Consuelo Mata Beltrán<sup>1</sup>, María Dolores Lago Llinás<sup>2</sup>, Esperanza Gutiérrez Díaz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Residente de Oftalmología. <sup>2</sup>Adjunto de la Unidad de Glaucoma. <sup>3</sup>Jefe de Sección de la Unidad de Glaucoma. Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid.

## RESUMEN

El síndrome de Sturge-Weber (SWS) es un trastorno neurooculocutáneo en el que se presentan malformaciones de capilares venosos en la piel, ojos y cerebro manifestándose en forma de angiomas de la cara, coroides y leptomeninges. A nivel oftalmológico, está relacionado con malformaciones vasculares de la conjuntiva, epiesclera, coroides y retina. El glaucoma es una de las patologías asociadas con este síndrome y dadas sus características, el riesgo de complicaciones durante y tras la cirugía es muy elevado.

## PALABRAS CLAVE

Síndrome de Sturge-Weber. Glaucoma. Angioma coroideo. Dispositivo de drenaje. Complicaciones. Cirugía.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sturge-Weber (SWS) es un trastorno neurooculocutáneo caracterizado por malformaciones de capilares venosos en la piel, ojos y cerebro con la consecuente aparición de angiomas de la cara, coroides y leptomeninges. A nivel oftalmológico, está relacionado con malformaciones vasculares de la conjuntiva, epiesclera, coroides y retina<sup>1</sup>. El desarrollo de glaucoma es una de las posibles patologías relacionadas con este síndrome. Se desconoce su incidencia precisa, pero según la literatura actual se estima que se manifiesta entre el 30%-45% de los pacientes con afectación de las divisiones oftálmica y maxilar del nervio trigémino y muchas veces resulta de difícil manejo<sup>2,3</sup>. En casos de glaucoma resistentes a tratamiento médico, existe controversia en la literatura actual acerca del tratamiento quirúrgico. El riesgo de complicaciones durante y tras la cirugía de glaucoma en estos pacientes se ve incrementado sobre todo si presentan hemangiomas coroides o malformaciones vasculares retinianas<sup>4-6</sup>. Un estudio

profundo e individualizado en estos pacientes resulta de gran importancia previo a una cirugía.

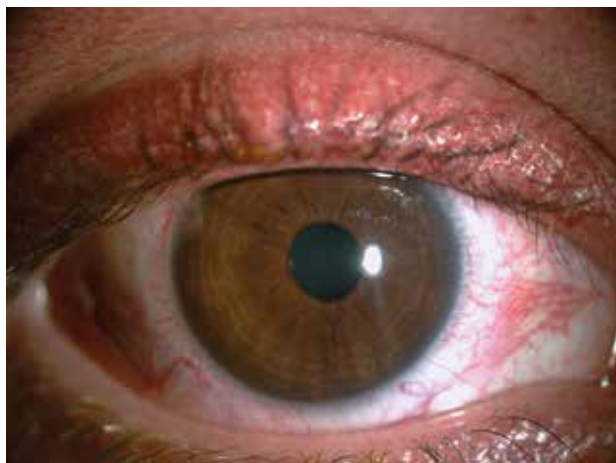
Presentamos el caso clínico de un paciente con síndrome de Sturge-Weber intervenido 10 años antes de acudir a nuestra consulta con implante de válvula Ahmed en el ojo derecho (OD). A su llegada presenta mal control de tensión ocular y progresión del glaucoma.

## CASO CLÍNICO

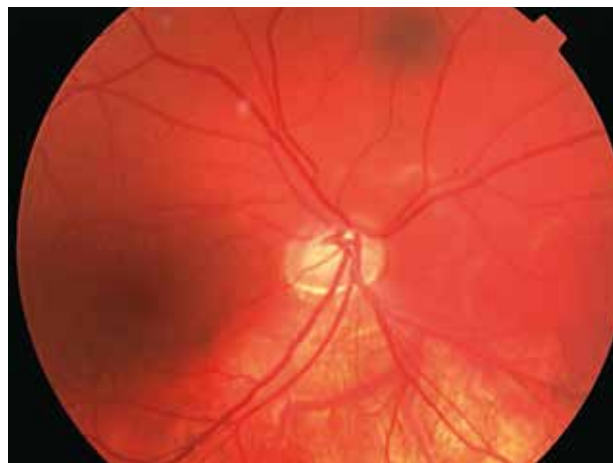
Paciente varón diagnosticado de glaucoma en OD asociado a síndrome de Sturge-Weber (SWS) con afectación hemifacial ipsilateral. Durante su infancia, a los 3 años, debido a mal control de tensión ocular fue intervenido en otro centro con implante de válvula Ahmed. Según informes previos a la cirugía, el paciente no presentaba ninguna otra afectación oftalmológica característica del SWS salvo el glaucoma y los hemangiomas coroides.

A su llegada a nuestro centro, con 15 años de edad, el paciente presentaba una tensión ocular en el OD de 22 mmHg en tratamiento con 2 fármacos y en el fondo de ojo se observaban dos angiomas coroides en inferior y nasal en dicho ojo (Figs. 1 y 2). Respecto a la cirugía previa, la porción intraocular

Correspondencia:  
María Dolores Lago Llinás  
E-mail: lolalago@yahoo.es



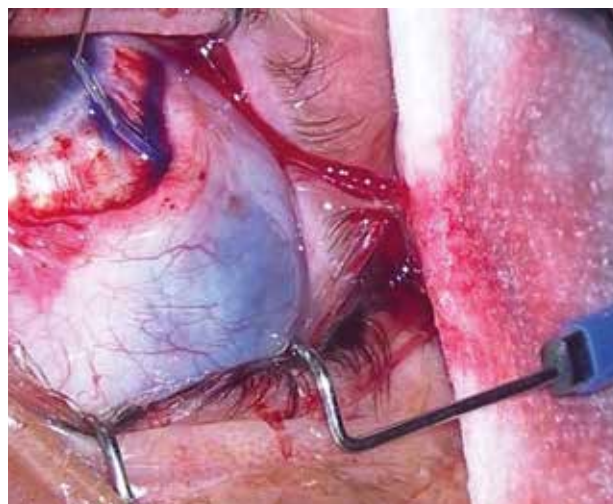
**FIGURA 1.** Malformaciones vasculares de la conjuntiva y epiesclera con ingurgitación vascular. Posición del tubo en su porción intraocular en el estroma corneal con abundante neovascularización corneal circundante.



**FIGURA 2.** Fondo de ojo en el que se observa un gran angioma coroideo en superior y nasal respetando la zona macular.



**FIGURA 3.** Purgado del tubo de conexión valvular con azul tripán, inyectado mediante una cánula de cámara anterior a través de la luz del tubo. Se ve inicio de difusión del colorante a la ampolla de filtración.



**FIGURA 4.** Aumento de la difusión del colorante. Comprobación de la funcionalidad de la ampolla de filtración.

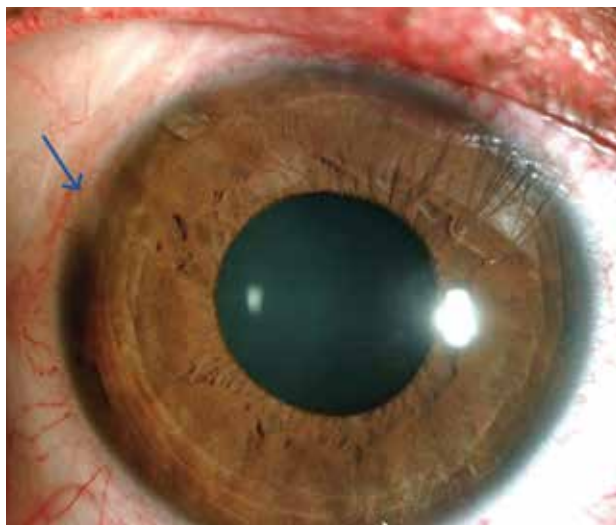
del tubo de la válvula Ahmed se situaba intraestromal en la córnea por completa anteriorización del mismo a nivel temporal superior con abundantes neovasos corneales adyacentes. Tras explicar la situación con los familiares y el paciente, se decidió la revisión quirúrgica de la válvula en lugar de la realización de una nueva cirugía de glaucoma debido al alto riesgo de complicaciones intra y postquirúrgicas que presentan los pacientes con síndrome de Sturge-Weber.

Durante la cirugía, se confirmó la correcta posición y fijación del cuerpo valvular sin abrir la cápsula alrededor del reservorio, se procedió a la retirada del tubo intraocular de la cámara anterior y se comprobó

la permeabilidad y funcionamiento de la válvula con azul tripán (Figs. 3 y 4).

Tras asegurarnos que el funcionamiento del dispositivo era viable y su posición correcta, ya que toda la cápsula se rellenó de tinte azul, se realizó un nuevo túnel escleral con aguja del 23G y se insertó el tubo en cámara anterior sin incidencias. Éste fue fijado a esclera con 1 punto de Nylon 10/0, se recubrió con un parche de fascia lata y se suturó posteriormente tenon y conjuntiva.

Al día siguiente de la cirugía, el tubo se encontraba paralelo a iris con una cámara anterior amplia y una tensión ocular en OD de 18 mmHg. Al mes de



**FIGURA 5.** Posición del tubo intraocular tras la cirugía. Se observa el leucoma y la neovascularización corneal residual por la localización previa del tubo (flecha azul).

la cirugía el paciente mantenía la posición del tubo estable y la tensión ocular en 12 mmHg sin ningún tratamiento antihipertensivo. La tensión ocular y las pruebas oftalmológicas se mantuvieron estables y sin progresión durante dos años y medio, cuando se midió la cifra de 22 mmHg de tensión ocular en el ojo operado y se decidió comenzar con 1 gota al de prostaglandinas para su control que posteriormente fue sustituido por betabloqueante tópico en dosis única diaria. Actualmente, 5 años después de comenzar el tratamiento antihipertensivo y 7 años y medio tras la cirugía de revisión valvular, el paciente se encuentra en tensiones medias de 16-18 mmHg en el OD y en tratamiento únicamente con 1 fármaco. Las pruebas oftalmológicas del glaucoma no han progresado y el tubo valvular permanece estable paralelo a iris con la luz tubular libre (Fig. 5). En este período no se evidenciaron complicaciones postquirúrgicas tempranas o tardías. El ojo izquierdo ha permanecido siempre estable.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Sturge-Weber se ha relacionado con varios tipos de glaucoma de diversos mecanismos etiológicos. En algunos casos descritos se ha evidenciado un desarrollo anormal del ángulo de la cámara anterior, al igual que sucede en el glaucoma congénito primario. En otros casos, se ha demostrado histopatológicamente el envejecimiento prematuro de la red trabecular, lo que resulta en la aparición juvenil

de una afección crónica similar al glaucoma de ángulo abierto, así como también se han descrito casos de glaucoma relacionado con neovascularización del iris y del ángulo pudiendo crear sinequias anteriores periféricas.

Además de la incidencia superior de glaucoma en estos pacientes, las características malformaciones vasculares de este síndrome hacen del tratamiento un reto para el oftalmólogo. En pacientes con hemangiomas coroideos difusos se han descrito anomalías hemodinámicas de la episclera y el ángulo de la cámara, como resultado de una presión venosa episcleral elevada que reduce el drenaje acuoso<sup>5</sup>. En publicaciones como la de Bellows et al. se ha descrito la importante fragilidad de los vasos coroideos, con o sin hemangioma corioideo<sup>6</sup>. Ellos mismos proponen que tras la cirugía de glaucoma, la combinación de hipotonía posoperatoria y aumento de la presión venosa episcleral puede aumentar la filtración de líquido transcapilar en el cuerpo ciliar y la coroides, provocando una mayor incidencia de derrames coroides serosos postquirúrgicos<sup>6,7</sup>.

El tratamiento del glaucoma en estos pacientes comienza por el tratamiento médico. Cuando este resulta insuficiente para controlar la progresión del glaucoma o las cifras de tensión ocular, se requiere de cirugía. Aunque no exista un gold estándar para estos pacientes, las opciones más consideradas son la trabeculectomía y los dispositivos de drenaje<sup>1</sup>. La válvula de Ahmed, al ser un dispositivo valvulado permite tener un mejor control de las hipotonías postquirúrgicas por lo que es una de las opciones más utilizadas en estos síndromes. Hamush et al. realizaron un estudio de 11 ojos afectados de glaucoma infantil asociado a SWS tratados con implante de válvula de Ahmed. La tasa de éxito fue del 79% a los 2 años pero se redujo al 30% después de 5 años de seguimiento<sup>8</sup>. Otros estudios más recientes como el de Kaushik et al.<sup>9</sup> en el que estudiaron 18 ojos con glaucoma infantil de pacientes con SWS, tuvieron una probabilidad acumulada de éxito del 75% tras implantar la válvula Ahmed. El otro 25% padecieron complicaciones propias de este síndrome como el hiphema (16,67%), la hipotonía (12,5%), el desprendimiento corioideo (12,5%), el contacto tubo-endotelio corneal (8,33%) y cataratas visualmente significativas (16,67%). Sin embargo, Sood et al. estudiaron 26 ojos de pacientes con SWS y glaucoma, tratados con trabeculotomía-trabeculectomía. La tasa de éxito relativo fue de 41,7% y 11 ojos necesitaron posteriores cirugías<sup>10</sup>. No se recogió nin-

guna complicación intraoperatoria aunque al final del seguimiento del estudio 2 ojos presentaban hipotonía < 6 mmHg. En 2021, el grupo de Sarker et al. ha publicado una revisión en el *British Journal of Ophthalmology* en el cual se comparaban ambas técnicas en 40 pacientes con SWS. Las dos fueron estadísticamente significativas para disminuir la tensión ocular por debajo de 21 mmHg. Aunque el éxito completo después de 24 meses fue del 80 % para la válvula Ahmed y del 70 % para la trabeculectomía, la diferencia entre los dos grupos no fue estadísticamente significativa. Este estudio concluyó que ambas técnicas son seguras y eficaces para tratar el glaucoma en estos pacientes aunque los autores recomiendan el mantenimiento estable de la PIO durante la cirugía para prevenir complicaciones<sup>11</sup>.

## CONCLUSIONES

El glaucoma en el síndrome de Sturge-Weber es una patología relativamente frecuente. Resulta de gran importancia conocer las posibles complicaciones derivadas de este síndrome cuando la cirugía es el tratamiento elegido. No existe una técnica estandarizada para realizar en estos pacientes, pero será preferible elegir aquella con menor riesgo de hipotonía postoperatoria, desprendimientos serosos o hemorragia supracoroidea. En aquellos casos en los que ya exista una cirugía previa, la opción de revisión del procedimiento anterior puede resultar una buena solución para disminuir el riesgo quirúrgico respecto a una nueva cirugía.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Anbuselvan S, Venkatachalam P. Sturge-Weber Syndrome and Glaucoma. *J Pharm Bioallied Sci.* 2021 Nov;13(Suppl 2):S1765-S1768. doi: 10.4103. PMID: 35018074.
2. Nelson LB, Calhoun JH, Harley RD. *Pediatric ophthalmology*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1991. p. 437-40.
3. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics* 1985;76:48-51.
4. Awad AH, Mullaney PB, Al-Mesfer S, Zwaan JT. Glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS.* 1999 Feb;3(1):40-5. doi: 10.1016/s1091-8531(99)70093-5. PMID: 10071900.
5. Tuli SS, WuDunn D, Ciulla TA, Cantor LB. Delayed suprachoroidal hemorrhage after glaucoma filtration procedures. *Ophthalmology* 2001; 108: 1808-11.
6. Bellows AR, Chylack LT Jr, Epstein DL, Hutchinson BT. Choroidal effusion during glaucoma surgery in patients with prominent episcleral vessels. *Arch Ophthalmol* 1979;97:493-7.
7. Javadi U, Ali MH, Jamal S, Butt NH. Pathophysiology, diagnosis, and management of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Int Ophthalmol.* 2018 Feb;38(1):409-416. doi: 10.1007/s10792-016-0412-3. Epub 2017 Jan 7. PMID: 28064423.
8. Hamush NG, Coleman AL, Wilson MR. Ahmed glaucoma valve implant for management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1999;128:758-60. [PubMed: 10612515]
9. Kaushik J, Parihar JKS, Jain VK, Mathur V. Ahmed valve implantation in childhood glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome: Our experience. *Eye (Lond)* 2019;33:464-8. [PMCID: PMC6460705] [PubMed: 30337636]
10. Sood D, Rathore A, Sood I, Kumar D, Sood NN. Long-term intraocular pressure after combined trabeculotomy-trabeculectomy in glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Eur J Ophthalmol.* 2018 Mar;28(2):210-215. doi: 10.5301/ejo.5001024. Epub 2017 Jul 9. PMID: 28885669.
11. Sarker BK, Malek MA, Mannaf SMA, Iftekhar QS, Mahatma M, Sarkar MK, Rahman M. Outcome of trabeculectomy versus Ahmed glaucoma valve implantation in the surgical management of glaucoma in patients with Sturge-Weber syndrome. *Br J Ophthalmol.* 2021 Nov;105(11):1561-1565. doi: 10.1136/bjophthalmol-2020-317098. Epub 2020 Sep 10. PMID: 32912851.