GLAUCOM NEOVASCULAR ASOCIAT SDR. STURGE-WEBER PREZENTARE DE CAZ

VALERICA PROŞTEAN[1], ADRIANA STĂNILĂ[2]

[1]Spitalul Clinic Judeţean de Urgenţă Sibiu, [2]Universitatea „Lucian Blaga" din Sibiu

Cuvinte cheie: *sdr. Sturge-Weber, glaucom neovascular*

Keywords: *Sturge-Weber syndrome, neovascular glaucoma*

Rezumat: *Se prezintă cazul unei paciente în vârstă de 84 ani, diagnosticată cu Glaucom neovascular OD şi sindrom Sturge-Weber. Se vor descrie metodele de diagnostic şi tratament aplicate.*

Abstract: *We present the case of a 84 years old woman dignosed with Sturge-Weber Sindrome and Neovascular Glaucoma. There are described the steps followed for diagnosis and treatment.*

INTRODUCERE

Sindromul Sturge-Weber aparţine grupului de afecţiuni denumit facomatoze. Denumit şi angiomatoza trigeminală este o afecţiune neurocutanată, caracterizată prin angioame, ce afectează leptomeningele şi pielea feţei tipic în teritoriul de distribuţie al ramurilor oftalmică şi maxilară (V1 şi V2) ale nervului trigemen. Angioamele cutanate poartă denumirea de "pată de vin".

Principalele manifestări oculare ale sindromului (buftalmia, glaucomul) apar secundar creşterii PIO prin obstrucţia mecanică a unghiului, creşterea presiunii în venele episclerale sau creşterea secreţiei de umoare apoasă.

Sindromul este considerat complet, când sunt întâlnite atât afectarea cutanată, cât şi nervoasă şi incomplet, când afectează doar tegumentul sau doar SNC. Scala Roach clasifică acest sindrom după cum urmează:

1. Tipul I - angioame faciale şi leptomeningeene; poate avea glaucom.
2. Tipul II - angioame cutanate fără afectare SNC; poate avea glaucom.
3. Tipul III - angioame leptomeningeene izolate; nu prezintă glaucom.

Nu există dovezi directe pentru transmiterea ereditară a bolii. Frecvenţa este de 1/50000 de născuţi vii, fără predilecţie legată de sex. Afecţiunea este sporadică.

PREZENTARE DE CAZ

Pacientă IM, 83 ani, domiciliată în mediul urban, pensionară.

Motivele internării: durere la nivelul globului ocular drept; hemicranie dreaptă; scăderea acuităţii vizuale AO, OD>OS.

Istoricul bolii: Simptomatologia a debutat relativ insidios, în urmă cu aproximativ 4 ani prin: dureri la nivelul OD, scăderea AV, cefalee, preponderent hemicranie dreaptă. În timp simptomele s-au accentuat până la pierderea totală a AV OD, treptat instalându-se şi scăderea AV OS. Pacienta prezintă de la naştere o formaţiune pseudotumorală, la nivelul hemifeţei drepte, (iniţial regiunea palpebrală şi 1/3 dreapta a regiunii frontale), uşor elevată, de culoare violacee, nedureroasă. Formaţiunea a crescut în dimensiuni odată cu înaintarea în vârstă.

Antecedentele personale fiziologice: menarha la 13 ani, sarcini 3, naşteri 3, menopauza la 52 ani.

Antecedente personale patologice: hemangiom facial drept, HTA, CIC, Ulcer gastric.

Tratament la domiciliu: Enalapril, Aspacardin, Omeprazol

Antecedente heredocolaterale- neagă

Examen clinic general: La nivelul hemifeţei drepte prezintă un hemangiom violaceu, ce cuprinde treimea dreaptă a regiunii frontale, regiunile palpebrală şi zigomatică dreaptă, jumatatea dreaptă nazală şi a buzei superioare (figura 1).
TA=130/70 mmHg, AV OD=pl., AV OS=1/3 ccp (-4Dsf), TOD=70 mmHg, TOS=17 mmHg, diametrul cornean AO=11 mm.

Figura nr. 1. Hemangiom la nivelul hemifeţei drepte

Examen biomicroscopic: OD: hiperemie conjunctivală superficială şi profundă, cornee edemaţiată, hipotransparentă, camera anterioară profunzime scazută, stroma iriană invadată de vase de neoformaţie mai ales la nivelul marginii pupilare, pupila în semimidriază, areflexivă, cristalin opacifiat cortico-nuclear, aspect brun roşcat. OS: vascularizaţie conjunctivală de aspect normal, cornee netedă, lucioasă, transparentă, stroma iriană de aspect corespunzător pentru vârstă, camera anterioară profunzime medie, pupila rotundă, centrată, reflexivă, cristalin opacifiat cortico-nuclear. FOD: se luminează difuz; nu se pot distinge detalii retiniene. FOS: papila plană, uşor mai decolorată temporal; artere cu reflex parietal crescut; macula cu reflex şters.

Diagnostic de etapă:

1. OD Glaucom neovascular
2. Sindrom Sturge-Weber forma oculo-cutanată

[1]Autor Corespondent: Valerica Proştean, Str. Baicoi nr. 29, Sibiu, România; e-mail: vali.prostea@yahoo.com; tel +40-742691504
Articol intrat în redacţie în 28.03.2011 şi acceptat spre publicare în 01.08.2011
ACTA MEDICA TRANSILVANICA Decembrie 2011; 2(4)44-46

3. OS Miopie medie
4. AO Cataractă cortico-nucleară, OD>OS
5. HTA, CIC, Ulcer gastric

Examinări de laborator: în limite normale

Radiografie coloană cervicală: Cervicartroză; modificare de structură osoasă a corpului vertebral C5 printr-o structură osoasă discret neomogenă posibil angiomatoasă.

RMN Craniu: câteva arii lacunare gliotic demielinizante sugerând etiologie vasculogenă, situate în substanța albă paraventricular bilateral; mici dilatații de spații Virchow-Robin capsulo-lenticular bilateral; sinuzită etmoido-maxilară dreaptă.

Gonioscopie OD: nu se vizualizează elementele unghiului camerian; nu se vizualizează neovase la nivelul unghiului; neovase prezente la nivelul rădăcinii irisului şi guleraşului pigmentar.

Gonioscopie OS: unghi deschis; nu se vizualizează neovase.

Câmp vizual OD: nu percepe spotul; **OS**: aspect normal pentru vârstă.

Ecografie OD: opacitate vitreană lineară cu ecogenitate redusă, mobilă cu mişcările globului ocular, dispusă transversal în vitrosul mijlociu.

Consult medicină internă: Gastrită post AINS; HTA std. II cl B, CIC, Angor pectoris, BAV gr II.

Consult neurologie: Sindrom Sturge-Weber.

Consult ORL: Spondiloză cervicală cu ICVB; Presbiacuzie; Rinosinuzită cronică maxilară dreaptă.

Diagnostic pozitiv pe baza examinărilor clinice şi paraclinice:

1. OD Glaucom neovascular
2. Sindrom Sturge-Weber tip II (forma oculo-cutanată)
3. AO Cataractă cortico-nucleară, OD>OS
4. OD Decolare posterioară de vitros
5. OS Miopie medie
6. HTA std. II cl. B, CIC, Angor pectoris
7. Gastrită post AINS
8. Spondiloză cervicală cu ICVB
9. Rinosinuzită maxilară dreaptă.

Susținerea diagnosticului pozitiv:

- Prezența hemangiomului cutanat în teritoriul nervului trigemen, ramurile V1 şi V2 (oftalmică şi maxilară); hemangiomul cuprinde tegumentul palpebral şi conjunctiva OD.
- PIO crescută OD
- Prezența vaselor de neoformație la nivelul irisului (figura 2)

Figura nr. 2. Vase de neoformație la nivelul irisului

Diagnostic diferențial: Glaucomul primar cu unghi deschis- exclus prin prezentarea clinică, aspectul FOS şi CVOS, gonioscopie. Glaucomul primar cu unghi închis: prezența neovaselor la nivelul irisului, în acest caz glaucomul este unilateral. Glaucoame secundare: G. facomorfic, G. asociat cu sindromul de dispersie pigmentară, G. pseudoexfoliativ, G. indus de tratamentul cu steroizi. Glaucomul inflamator-Sindromul Possner Schlossman, Sdr. Fuchs.

Alte glaucoame secundare cu unghi deschis:

- G. cu celule roşii,
- G. cu celule fantomă,
- alte afecțiuni ce evoluează cu creşterea presiunii în venele episclerale – fistula arterio-venoasă, obstrucția venei cave superioare, tumori.

Sdr Schwartz - decolare de retină reumatogenă, PIO crescută, unghi deschis.

Alte cauze de glaucom neovascular:

- Obstrucția VCR;
- Obstrucția ram VCR sau ACR;
- Retinopatia diabetică proliferativă;
- Retinopatia din anemia falciformă;
- Tumori ale retinei sau coroidei;
- Sdr. ischemic ocular din obstrucția pe arterele carotide (urmează să efectueze eco doppler carotidian).

Diagnosticul diferențial al decolării posterioare de vitros: decolarea de retină; decolarea de coroidă; alte opacități vitreene (hemoragii).

Diagnosticul diferențial al hemangiomului conjunctival şi episcleral, cu sindromul de ochi roşu, de diferite etiologii (infecțioasă, inflamatorie).

Evoluție:

- fără tratament - pierdere totală, ireversibilă a vederii, prin atrofie de NO sau perforația globului ocular la valori foarte mari ale PIO
- sub tratament - stabilizarea valorilor PIO şi păstrarea funcției vizuale restante în caz de răspuns la tratament şi evoluție favorabilă.

Tratament:

Medicamentos general: osmoreglatoare, inhibitori de anhidrază carbonică, antialgice, AINS, inhibitori de pompă de protoni.

Local: betablocante, trofice corneene, AINS; s-a injectat în camera anterioară factor anti VEGF.

Datorită evoluției nefavorabile sub tratament conservator, se intervine chirurgical, practicându-se la OD trabeculectomie sub clapet scleral şi iridectomie periferică, cu aplicare de antimetaboliți - 5FU (figura 3). În acest caz, evoluția intraoperatorie a fost favorabilă.

Figura nr. 3. Aspectul postoperator

Postoperator se menține PIO crescută şi se observă CA mică de profunzime inegală, mai scăzută superior. La nivelul bulei de filtrare se observă proeminența unui conținut de consistență relativ crescută, culoare brun-negricioasă (probabil hernie de uvee şi coaguli ce au obstrucționat bula de filtrare).

Cauze ale PIO crescute şi camera anterioara mică post intervenție chirurgicală filtrantă:

- bloc pupilar

- glaucom malign
- absența filtrării la nivelul bulei datorită unor **cauze interne** (obstrucția sclerostomiei prin herniere de iris, procese ciliare, vitros), **sclerale** (fibrină, sânge), **externe** (sutura prea strânsă a voletului scleral
- Hemoragie supracoroidală.

S-au administrat în tratament topic antiinflamatoare steroidiene şi nesteroidiene, midriatice şi s-a efectuat masajul globului ocular. Evoluția a fost lent favorabilă cu scăderea PIO la 23-34 mm Hg.

Prognostic: favorabil în cazul funcționării fistulei de filtrare sau nefavorabil în cazul apariției unor complicații ce vor ridica probleme de diagnostic şi tratament ulterior.

Particularitatea cazului:

- Raritatea acestui sindrom şi asocierea lui cu glaucomul neovascular în acest caz;
- Apariția glaucomului la o vârstă foarte înaintată (majoritatea pacienților cu sindrom Sturge-Weber dezvoltă glaucom în copilărie);
- Complicația postoperatorie imediată (blocarea bulei de filtrare) şi evoluția favorabilă ulterior tratamentului local;
- Dificultățile pe care le ridică o intervenție chirurgicală filtrantă în caz de glaucom neovascular.

BIBLIOGRAFIE

1. J.J. Clinical Ophthalmology, 5-th Edition, 2003;
2. Stănilă A., Oftalmologie, Ghid practic, Ed. Imago Sibiu, 2000;
3. Dumitrache M. Tratat de Oftalmologie, Ed. Carol Davila 2005, pag. 469 – 471;
4. Adriana Stănilă, Ioan Ştefan Florian, Ghid de neuro-oftalmologie, 2007;
5. Weber F.P. "Right-sided hemi-hypertrophy resulting from right-sided congenital spastic hemiplegia, with a morbid condition of the left side of the brain, revealed by radiograms". Journal of Neurology and Psychopathology (London);
6. Sturge W.A. "A case of partial epilepsy, apparently due to a lesion of one of the vasomotor centres of the brain". Transactions of the Clinical Society of London.