



Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es/mexoftalmo



CASO CLÍNICO

Síndrome de Waardenburg. Presentación de un caso con glaucoma pigmentario

Sol Inés Parapar Tena

Especialista de Segundo Grado en oftalmología, Máster en medicina bioenergética y Naturalista, Profesora Asistente, Hospital Universitario General Calixto García, La Habana, Cuba

Recibido el 31 de marzo de 2016; aceptado el 14 de abril de 2016

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Waardenburg;
Hipocromía del iris;
Síndrome de dispersión pigmentaria;
Presión intraocular elevada;
Glaucoma pigmentario

KEYWORDS

Waardenburg syndrome;
Hypochromia of the iris;
Pigment dispersion syndrome;
Increased intraocular pressure;
Pigmentary glaucoma

Resumen

Objetivo: Presentar un caso con diagnóstico de síndrome de Waardenburg y manifestaciones oftalmológicas de un glaucoma pigmentario.

Caso clínico: Paciente femenina de 30 años de edad que acude con diagnóstico de síndrome de Waardenburg tipo II subtipo B, con heterocromía del iris, huso de Krukenberg, hipermetropía, hiperpigmentación de la malla trabecular del ángulo iridocorneal y presión ocular ligeramente elevada que nos hicieron pensar en un glaucoma pigmentario.

© 2016 Sociedad Mexicana de Oftalmología, A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Waardenburg syndrome. A case report with pigmentary glaucoma

Abstract

Objective: Submit a case with diagnosis of syndrome Waardenburg and ophthalmological manifestations of pigmentary glaucoma.

Case report: Female patient 30 years old who attends diagnosed with syndrome Waardenburg type II subtype B, with heterochromia of the iris krukenberg spindle, hyperopia, hyperpigmentation of the angle, and slightly elevated eye pressure that made us think of a pigmentary glaucoma

© 2016 Sociedad Mexicana de Oftalmología, A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Correo electrónico: sipt751123@yahoo.fr

<http://dx.doi.org/10.1016/j.mexoft.2016.04.008>

0187-4519/© 2016 Sociedad Mexicana de Oftalmología, A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: Parapar Tena SI. Síndrome de Waardenburg. Presentación de un caso con glaucoma pigmentario. Rev Mex Oftalmol. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.mexoft.2016.04.008>

Introducción

El *síndrome de Waardenburg*, fue nombrado por P. J. Waardenburg, un oftalmólogo holandés quien en 1951 describió un síndrome con 6 rasgos característicos; el desplazamiento lateral del canto medio del punto lagrimal, raíz nasal ancha y alta, hipertriosis de la parte media de las cejas, heterocromía del iris parcial o total, el mechón de pelo blanco y sordomudez congénita^{1,2}.

Es una enfermedad rara e infrecuente. La herencia de este síndrome es de tipo autosómico dominante con una incidencia de una cada 30,000 personas. Todas las razas y sexos se ven afectados por igual ante el síndrome pero los síntomas en el padre que lo transmite suelen ser muy diferentes a los del hijo³. El objetivo del trabajo es describir en un caso de síndrome de Waardenburg las características clínicas y gonioscópicas de un glaucoma pigmentario como manifestación oftalmológica, así como conocer las manifestaciones extraoculares de este síndrome para poder sospecharlo y diagnosticarlo.

Caso clínico

Motivo de consulta

No ve bien con ningún lente (espejuelo graduado).

Historia de la enfermedad actual

Paciente femenina de 30 años de edad, raza blanca, procedencia urbana, con diagnóstico de síndrome de Waardenburg tipo II subtipo B desde la edad de 16 años, que acude a consulta externa del Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario General Calixto García por disminución lenta y progresiva de la visión refiriendo que no lograba adaptarse bien a ningún lente (espejuelo graduado) que había usado hasta la fecha.

Antecedentes patológicos personales

Síndrome de Waardenburg diagnosticado hace 14 años.

Antecedentes patológicos familiares

Padre y una hermana con síndrome de Waardenburg diagnosticado.

Madre. Sana.

Datos positivos al examen físico oftalmológico

Se observó en la paciente hiperterolismo, puente nasal ancho y ojos claros.

Agudeza visual sin corrección:

Ojo derecho (OD): 0.9

Ojo izquierdo (OI): 1



Figura 1 Huso de Krukenberg. Depósito de pigmento endotelial en forma de huso.



Figura 2 Alteraciones de la coloración de iris con hipocromía y atrofia periférica.

Refracción:

OD: + 1.75-0.75 × 45° 1

OI: + 1.25-0.50 × 30° 1

Al examen biomicroscópico con lámpara de hendidura la paciente presentaba huso de Krukenberg bilateral (depósito endotelial de pigmentos que adoptan la forma de huso) como se muestra en la **figura 1**; con anomalías en la pigmentación del iris, con tendencia a la hipocromía y atrofia hacia la periferia (**fig. 2**); transluminación del iris por pérdida del pigmento (**fig. 3**) y cámara anterior amplia.

Al examen gonioscópico con lente de Goldman de 4 espejos, encontramos un ángulo iridocorneal grado IV según clasificación de Schaffer (**fig. 4**), donde se visualizan todas las estructuras desde la línea de Schwalbe hasta los procesos ciliares, y observamos una hiperpigmentación de las estructuras angulares especialmente a nivel del trabéculo en ambos ojos (**fig. 5**).

La presión intraocular (PIO) por tonometría de aplanación fue de 21 y 22 mmHg respectivamente. En el examen del fondo de ojo se observó una excavación papilar grado II-III, con ligera palidez a nivel de la papila, mácula ligeramente hipopigmentada con presencia de brillo foveolar, sin otras alteraciones.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8795062>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8795062>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)