

en la médula espinal, y de esta manera disminuyen el dolor. Además, es una gran ventaja el hecho de que los analgésicos que se compran libremente en la farmacia puedan aprovechar para su acción los mecanismos endógenos que todos nosotros poseemos. Los AINEs son los analgésicos más comunes, más baratos y más fáciles de adquirir. Las relaciones que sus mecanismos de acción tienen con sistemas analgésicos endógenos, descubiertas en nuestro laboratorio, pueden dar lugar al desarrollo de nuevos medicamentos que, al involucrar varios mecanismos, logren actuar con mayor efectividad, menores dosis, menos efectos secundarios y menor costo.

## REFERENCIAS

1. Vazquez E, Escobar W, Ramirez K, Vanegas H. A non-opioid analgesic acts upon the PAG-RVM axis to reverse inflammatory hyperalgesia. *Eur J Neurosci*. 2007;25:471-479.
2. Escobar W, Ramirez K, Avila C, Limongi R, Vanegas H, Vazquez E. Metamizol, a non-opioid analgesic, acts via endocannabinoids in the PAG-RVM axis during inflammation in rats. *Eur J Pain*. 2011; doi:10.1002/j.1532-2149.2011.00057.x.
3. Vanegas H. Descending control of pain during persistent peripheral damage. *Rev Analg*. 2007;9:55-70.
4. Vanegas H, Vazquez E, Tortorici V. NSAIDs, opioids, cannabinoids and the control of pain by the central nervous system. *Pharmaceuticals*. 2010;3:1335-1347.

---

## PERLA DE OBSERVACIÓN CLÍNICA

Gac Méd Caracas 2013;121(3):244-251

# Síndrome de Bonnet-Wyburn-Mason: dos polos de un espectro...

Dr. Rafael Muci-Mendoza<sup>1</sup>

e-mail: rafael@muci.com

## RESUMEN

*Se comunican los casos de dos pacientes con síndrome de Bonnet, Wyburn-Mason en quienes existía un aneurisma cirsoide de la retina de diferente grado de desarrollo. En uno, el cuadro oftalmoscópico era obvio; en tanto que en el otro la manifestación fundamental era una tortuosidad vascular acentuada y en quien solo la angiografía fluoresceínica*

*del fondo ocular mostró sutiles cambios compatibles con una malformación arteriovenosa localizada. Otro elemento inusual en el comportamiento de este tipo de malformaciones fue la asociación a una coartación de la aorta torácica y múltiples anomalías esqueléticas sencillas, así como la obstrucción de un segmento muy desarrollado de la malformación arteriovenosa con infarto hemorrágico*

<sup>1</sup>Individuo de Número de la Academia Nacional de Medicina. Médico internista. Neurooftalmólogo clínico. Unidad de Neurooftalmología del Hospital Vargas de Caracas. Cátedra de Clínica y Terapéutica Médica B. Escuela de Medicina

José María Varga. Universidad Central de Venezuela. Academia Nacional de Medicina. Perla de Observación Clínica, jueves 14 de marzo de 2013

*retiniano e involución posterior de parte de ella.*

*Palabras clave: Tortuosidad vascular retiniana. Síndrome de Bonnet, Wyburn-Mason. Infarto retiniano hemorrágico. Aneurisma cirsoide de la retina. Coartación aórtica.*

### SUMMARY

*We communicate the cases of two patients with syndrome of Bonnet, Wyburn-Mason who had cirsoide aneurysms of the retina of different degrees of development. In one, the ophthalmoscopic picture was obvious, while on the other, the primary manifestation was a marked vascular tortuosity and in which only the ocular fundus fluorescein angiography showed subtle changes consistent with a located arteriovenous malformation. Another unusual element in the behavior of this type of malformations was a coarctation of the thoracic aorta and multiple skeletal anomalies simple associated, as well as the obstruction of a highly developed portion of the retinal arteriovenous malformation with hemorrhagic infarction and consecutive involution of part of it.*

*Key words: Retinal vascular tortuosity. Syndrome of Bonnet, Wyburn-Mason. Retinal hemorrhagic infarction. Cirsoid aneurysm of the retina. Aortic coarctation.*

### INTRODUCCIÓN

Existen al menos tres síndromes anatomoclínicos caracterizados por la asociación de anomalías vasculares cutáneas, intracraneales y oculares. Son ellos, los síndromes neurocutáneos de von Hippel-Lindau, Sturge-Weber-Dimitri y Bonnet-Dechaume-Blanc (también llamado de Wyburn-Mason). En esta última enfermedad el aspecto aislado del fondo del ojo es diagnóstico, caracterizándose por la existencia de un angioma racemoso, condición descrita por Breschet en 1832 con el nombre de aneurisma cirsoide, y más tarde designado por Virchow en 1867 como aneurisma racemoso, indicando que se trataba de una rara anomalía congénita caracterizada por comunicaciones arteriovenosas directas que producían dilatación y tortuosidad de arteriolas y vénulas retinianas pudiendo ocupar toda la extensión del árbol retiniano o estar limitadas a un territorio restringido.

En 1937 Bonnet, Dechaume, y Blanc (1) apreciaron la relación existente entre estos cambios vasculares de la retina y aquellas otras intracraneales y de los tegumentos al describir dos jóvenes pacientes con hemorragia cerebral por rotura de un angioma y la presencia de un aneurisma racemoso en la retina

ipsolateral. En su reporte se refieren al caso de Webe (1923) (2), un paciente con aneurisma racemoso retiniano, proptosis y hemorragia nasal recurrente. No obstante, la publicación de Wyburn-Mason en 1943 (3) reescribiendo esta misma asociación de lesiones tuvo una mayor difusión y su nombre ha sido perpetuado en el síndrome previamente descrito por los autores franceses. Vale decir pues, que el nombre correcto para el cuadro que nos ocupa sería el de Bonnet, Wyburn-Mason (BW-M) también llamado malformación vascular retino-cefálica unilateral congénita o angiomatosis racemosa, una condición esporádica caracterizada por la presencia de una malformación arteriovenosa comprometiendo el cerebro —especialmente el mesencéfalo—, la retina y ocasionalmente la piel de la cara.

El propósito de la presente comunicación es informar sobre dos pacientes con el síndrome de BW-M que exhibían en sus retinas los dos polos extremos de desarrollo que estas malformaciones pueden llegar a alcanzar, y asimismo, describir la ocurrencia de la obstrucción de una de ellas conduciendo a un infarto hemorrágico de la retina en una paciente que adicionalmente tenía una coartación aórtica.

### Descripción de los casos clínicos.

Paciente 1. Femenino de 37 años quien desde la edad de 9 años presentaba crisis de migraña que se iniciaban por la percepción de “puntos luminosos y líneas plateadas” en movimiento que se iniciaban en el centro del campo visual seguidos de una “mancha gris” que persistía por cerca de 10 minutos, y una vez que desaparecía presentaba una hemicránea de carácter pulsátil, alternando el lado derecho o izquierdo; al mismo tiempo presentaba náuseas y vómitos que a veces calmaban el dolor. Se aislaba en un ambiente oscuro pues la cefalea le incapacitaba. Las crisis tenían duración de un día y medio, ocurrían en forma semanal y se aliviaban con analgésicos comunes. Se desencadenaban con el estrés emocional. Unos años previos a la consulta presentaba auras queiro-orales siendo que se adormecían la mano y antebrazo derecho y percibía hormigueos en la lengua. Desde su nacimiento mostraba una mancha angiomatosa en el territorio de distribución de la segunda y terceras ramas del trigémino derecho, que con el tiempo fue aumentando de volumen y mostrando excrescencias rojas en su superficie; a ese nivel y durante el período premenstrual presentaba sensación de calor y presión local. Hacía 10 años había sido sometida a diversos

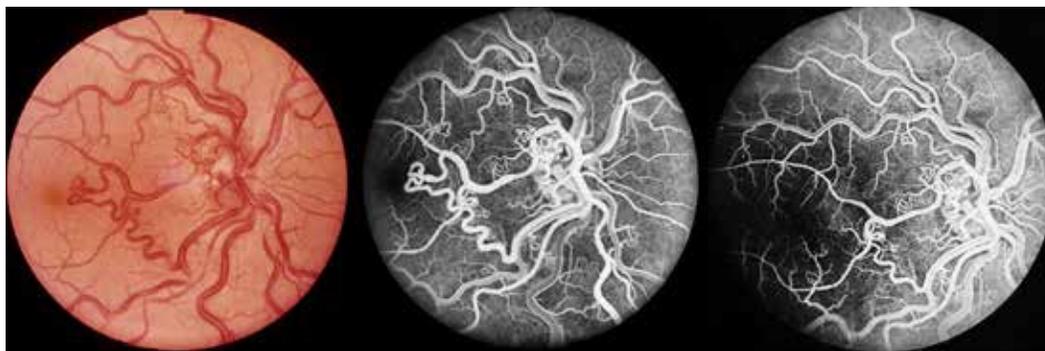


Figura 1. Paciente 1. Aneurisma racemoso de la retina: retinofotografía a color y angiografía fluoresceínica.

estudios por presentar una coartación aórtica.

Unos 4 años antes había sido evaluada por un oftalmólogo a quien llamó la atención los cambios que presentaba en el fondo del ojo derecho. Su agudeza visual entonces era 20/20. Por observación directa y a la biomicroscopia se observaron especialmente en el ángulo nasal vasos conjuntivales dilatados y muy tortuosos siendo algunos en tirabuzón. En el fondo del ojo derecho se apreciaba una inusual apariencia: Los vasos eran muy dilatados y tortuosos dificultando la diferenciación entre arteriolas y vénulas. En el área perimacular se notó un vaso en tirabuzón que comunicaba la arteria con la vena temporal derecha llegando muy cerca al área libre de vasos de la mácula. Una angiografía fluoresceínica (AF) practicada entonces evidenciaba que a los 7 segundos comenzaba a llenarse la vena temporal inferior a expensas de la comunicación arterio-venosa (AV) (Figura 1).

Un mes y medio antes de la consulta bruscamente comenzó a percibir una mancha oscura en el centro de su campo visual derecho que persistió durante dos días pero que al momento de restregarse los ojos aumentó de tamaño y se hizo rojiza. En el curso de los días disminuyó de tamaño pero persistía gran perturbación de la visión central.

El examen oftalmológico evidenció una agudeza visual de cuenta-dedos en el ojo derecho y 20/15 en el izquierdo. En la conjuntiva bulbar dilatación y tortuosidad telangiectásica de los vasos superficiales, algunos formando tirabuzones. En el fondo ocular se apreciaron los mismos cambios, pero asociada, la presencia de extensas hemorragias sub y prerretinianas en relación con el extremo superior de la comunicación AV. Una nueva AF puso de manifiesto la oclusión completa de la porción superior de la comunicación y

el efecto pantalla de la hemorragia subretiniana. En ese momento la hemorragia, en reabsorción, había adquirido un color crema (Figura 2).

Los datos patológicos fundamentales del examen físico fue una tensión arterial braquial bilateral de 180/90 mmHg; en la región poplíteas empleando un manguito para la pierna, 80 por palpación, corta estatura, cuello corto y giba dorsal por tumefacción de 8 cm de diámetro, móvil, de consistencia firme correspondiente a un lipoma, escoliosis levoconvexa, acortamiento de la pierna izquierda de 1 cm, genuvalgo bilateral y dedos 1 de ambos pies de longitud exagerada con relación a los demás. En la cara se observó que el carrillo derecho estaba más engrosado que el izquierdo y una mancha de vino de oporto localizada a la distribución de la segunda y tercera ramas del trigémino determinaba la diferencia, notándose a la palpación sobre su superficie una leve pulsación; de ella protruían angiomas capilares que desaparecían temporalmente a la vitropresión (Figura 3); la mancha se extendía al paladar duro y mitad derecha de la úvula. No se auscultó un soplo sobre el carrillo o en la cabeza. En el examen cardíaco fue notoria la presencia de un soplo sistólico de eyección 4+/6 audible en toda el área precordial con mayor intensidad en la región infra clavicular izquierda irradiado a ambas carótidas, regiones supraclaviculares y regiones interescapulo-vertebrales y costados. Los pulsos braquiales fueron amplios y simétricos. Se notó un apreciable retardo entre los pulsos femorales comparados con los carotídeos y los pulsos poplíteos apenas si pudieron ser palpados. El pulso y la presión venosos fueron normales.

Una tomografía computarizada cerebral no mostró anomalías y la paciente rechazó la realización de

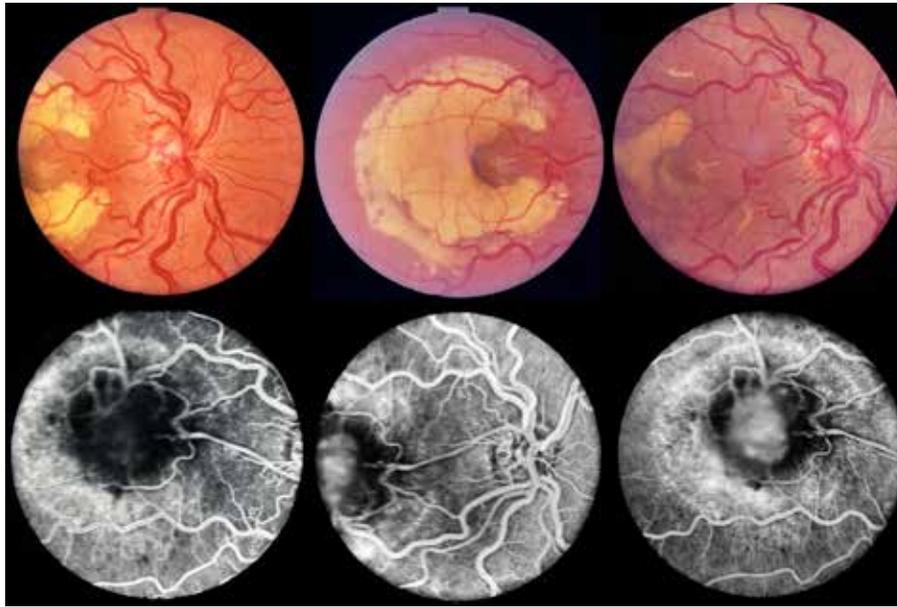


Figura 2. Paciente 1. Retinografías evolutivas. Fase tardía de la obstrucción de un segmento de la MAV; reabsorción de la hemorragia dejando área subretiniana de color crema y su desaparición casi completa. Angiografía fluoresceínica de control.



Figura 3. Paciente 1. Angioma facial ipsilateral que se reduce con la vitropresión y cambios conjuntivales.

una angiografía formal de 4 vasos.

Un cateterismo cardíaco puso de manifiesto una coartación posductal de la aorta con un gradiente de 40 mmHg, válvula aórtica trivalva y la motilidad de la pared cardíaca fue normal.

**Paciente 2.** Masculino de 15 años, agricultor, consulta por adormecimiento del brazo y pierna derechas. Hacía 4 años había presentado problema similar de evolución progresiva en tres días, acompañado de intensa cefalea y fiebre de 38 °C, con recuperación espontánea y total. Año y medio antes de la consulta presentó nuevo episodio con cefalea intensa, visión borrosa, escotoma centelleante y pérdida de la conciencia de horas de duración, despertando con el adormecimiento antes señalado.

Nueva recuperación total hasta la consulta cuando en forma estereotipada presentó crisis similar.

Desde la edad de 8 años presentaba convulsiones tónico-clónicas con crisis óculogiras e incontinencia de esfínteres; la última dos años antes del ingreso. Al examen se notó un paciente de inteligencia subnormal, con tensión arterial de 110/80 mmHg y pulso regular y rítmico con 80 pulsadas al minuto. En la hemicara izquierda se destacaba una mancha eritematosa con telangiectasias en su superficie afectando el territorio de distribución de las tres ramas del trigémino y parte del cuello. A nivel de la región malar, la piel aparecía infiltrada y la mitad izquierda del labio superior engrosada. Iguales cambios se notaron en la mucosa yugal, paladar blando y duro del lado izquierdo que llegaba hasta la línea media sin sobrepasarla (Figura

## SÍNDROME DE BONNET-WYBURN-MASON

4). Presentaba dolor a la flexión pasiva del cuello, hemiparesia y hemianalgnesia izquierda a predominio braquial e hiperreflexia tendinosa en el miembro inferior con reflejo cutáneo-plantar en extensión.

El examen neurooftalmológico evidenció una agudeza visual de 20/20 en ambos ojos. La conjuntiva bulbar del ojo izquierdo, especialmente en el sector temporal, mostraba dilataciones saculares y segmentación de los vasos. El fondo ocular evidenció acentuada tortuosidad vascular pero más evidente en

el sector venular, con algunas vénulas recordando tirabuzones (4). La angiografía fluoresceínica del fondo ocular mostró un inusual comportamiento del llenado de la vénula temporal inferior mostrando un área de fluorescencia difusa sin laminado venoso, sugiriendo la existencia de una pequeña malformación AV (Figura 5). Una angiografía formal de 4 vasos señaló la presencia de una malformación AV parietal derecha profunda con dilatación de las venas afluentes (Figura 6).



Figura 4. Paciente 2. Hemangioma y asimetría facial izquierda; angioma conjuntival y malformación vascular intracraneal.

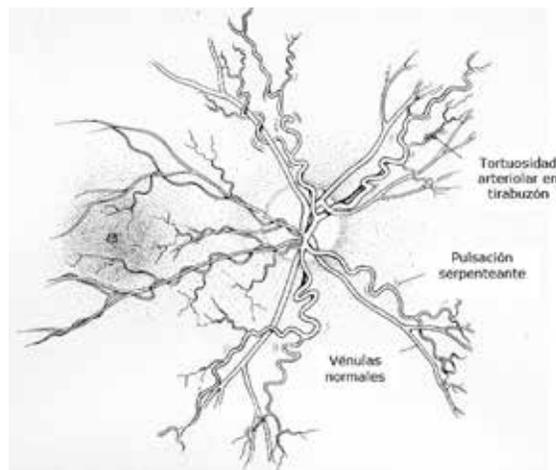


Figura 6. El patrón de anomalías vasculares retinianas descritas en la coartación aórtica incluye tirabuzones de las arteriolas retinianas respetando las vénulas, pulsación del árbol vascular sincrónica con el pulso –pulsación lateral- y signos de retinopatía hipertensiva poco notorios (13).

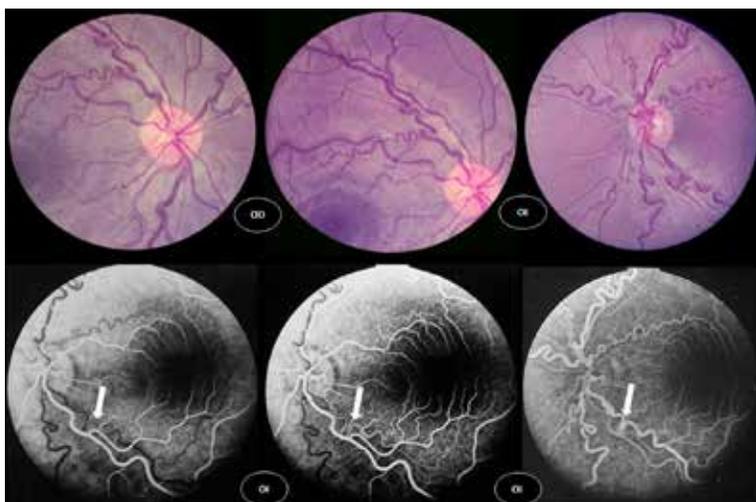


Figura 5. Paciente 2. Tortuosidad venosa bilateral y pequeño corto-circuito en el trayecto de la vena temporal inferior.

## DISCUSIÓN

Entre los vasos sanguíneos retinianos pueden existir comunicaciones anormales. En la circulación retiniana pueden apreciarse comunicaciones directas —de arteriolas con vénulas retinianas— conexiones sin pasar por el lecho capilar (fístulas arteriovenosas o *shunts*), o con aquellos de la vasculatura coroidea —anastomosis retino-coroideas—: es el caso tiempo después de procesos inflamatorios destructivos como la retinocoroiditis toxoplasmósica. Las anastomosis arterio-arteriales son raras y pueden ser congénitas o adquiridas (Cuadro 1). Otra diferente variedad las constituyen las colaterales venosas, de más común ocurrencia desarrolladas luego de obstrucciones venosas. Por su parte, los *shunts* o cortocircuitos arteriovenosos también pueden ser congénitos o adquiridos. Según Wise y col. (5) en ellos la sangre fluye directa y rápidamente obviando el lecho capilar. Los primeros forman parte del cuadro clínico de los síndromes de Bonnet, Wyburn-Mason (B,WM), von Hippel-Lindau y Sturge-Weber-Dimitri.

La tortuosidad congénita de las vénulas retinianas es un raro desorden familiar con herencia autosómica dominante caracterizada por un patrón patognomónico de tortuosidad progresiva de las arteriolas de segundo y tercer orden en el área macular y peripapilar con riesgo de sangrado espontáneo o durante el esfuerzo físico (5).

Las MAV congénitas de la retina, llamadas angioma racemoso, aneurisma cirsoide o aneurisma arteriovenoso constituyen entidades raras, donde los brazos arterial y venoso pueden ser indistinguibles por oftalmoscopia, pero la angiografía fluoresceínica a menudo clarifica la dirección del flujo sanguíneo (6,7). Asociadas, algunos pacientes presentan condiciones similares comprometiendo las vías visuales hasta el córtex occipital u otras localizaciones cerebrales como el hipotálamo, ganglios basales y cerebelo; en otros se asocian a MAVs del área mandibular, mucosas del paladar, oral y nasal, de la órbita o la piel (8-10). A la asociación de lesiones retinianas típicas y del sistema nervioso se le designa comúnmente como síndrome de Wyburn-Mason o más precisamente, de Bonnet, Wyburn-Mason (SB,WM).

Estudios recientes sugieren un rol a factores genéticos en la patogénesis de las malformaciones arteriovenosas retinianas. En el período gestacional temprano ocurre una disgenesia vascular del plexo embriológico anterior, caracterizado por una variable alteración en los plexos arterial y capilar. Las

Cuadro 1 (4)

Tortuosidad generalizada -vénulas y arteriolas-	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hipermetropía</li> <li>• Tortuosidad generalizada idiopática</li> <li>• Retinopatía de la prematuridad</li> <li>• Membranas epirretinales</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Congestión venosa</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad cardiopulmonar</li> <li>• Síndrome de hiperviscosidad</li> <li>• Obstrucción de la vena central de la retina</li> <li>• Obstrucción de rama venosa</li> <li>• Síndrome antifosfolipídico primario</li> <li>• Hipertensión intracraneal idiopática</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Isquemia retiniana</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Retinopatía diabética</li> <li>• Retinopatía de las alturas</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Otras etiologías</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Retinopatía diabética</li> <li>• Retinopatía de las alturas</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Otras etiologías</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Retinopatía diabética</li> <li>• Retinopatía de las alturas</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Aumento del flujo sanguíneo</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anemia de células falciformes, SS</li> <li>• Coartación aórtica</li> <li>• Fístula carótido-cavernosa</li> <li>• Vasos localizados (tumores, enfermedad de Coats, enfermedad de von Hippel-Lindau</li> <li>• Tortuosidad como signo de aterosclerosis</li> </ul>
Tortuosidad venular	<p style="text-align: center;"><b>Isquemia retiniana</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Retinopatía diabética</li> <li>• Retinopatía de las alturas</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Otras etiologías</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Retinopatía diabética</li> <li>• Retinopatía de las alturas</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Otras etiologías</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Retinopatía diabética</li> <li>• Retinopatía de las alturas</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Aumento del flujo sanguíneo</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anemia de células falciformes, SS</li> <li>• Coartación aórtica</li> <li>• Fístula carótido-cavernosa</li> <li>• Vasos localizados (tumores, enfermedad de Coats, enfermedad de von Hippel-Lindau</li> <li>• Tortuosidad como signo de aterosclerosis</li> </ul>
Tortuosidad arteriolar predominante	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anemia de células falciformes, SS</li> <li>• Coartación aórtica</li> <li>• Fístula carótido-cavernosa</li> <li>• Vasos localizados (tumores, enfermedad de Coats, enfermedad de von Hippel-Lindau</li> <li>• Tortuosidad como signo de aterosclerosis</li> </ul>
Etiologías raras	Síndrome de Rendu-Osler. Síndrome De Aarskog, Bonet, Wyburn-Mason, neurofibromatosis tipo I; distrofia fascioescápulo humeral

malformaciones pueden ser sutiles, limitadas al sector capilar. En forma alterna, lesiones racemosas como "paquetes de lombrices" donde existen comunicaciones directas de elevado flujo entre arterias y venas sin interposición de elementos capilares o arteriolas. El tiempo en el cual ocurra el insulto determina el tejido embrionario afectado (11).

Los síntomas del síndrome de SB,WM son en extremo diversos en dependencia del tamaño, localización y configuración de la lesión en el

sistema nervioso: Cambios mentales, convulsiones, dolores de cabeza, accidentes cerebrovasculares con hemiparesias, defectos en el campo visual (hemianopsia homónima), hemorragia subaracnoidea, hemorragia cerebral, aumento de la presión intracraneal (papiledema), hidrocefalia y hemorragias potencialmente severas como para poner en peligro la vida, orales y nasales.

Los signos oculares incluyen la presencia del aneurisma racemoso y complicaciones deparados de él: hemorragia retiniana o vítrea, desprendimiento de la retina, enfermedad venosa oclusiva retiniana con riesgo de rubeosis iridis y glaucoma secundario, edema del disco óptico, papiledema, atrofia óptica, hemianopsia homónima, parálisis de nervios craneales, estrabismo, nistagmo y en el niño, ambliopía por supresión.

Archer y col. (6) clasifican las anastomosis arteriovenosas en tres grupos: (1). Grupo I. Caracterizado por anastomosis arteriolo-venulares aisladas a un sector o cuadrante de la retina que pueden ser muy sutiles y difíciles de detectar clínicamente; (2). Grupo II. Representa una comunicación directa sin interposición de una malla capilar o elementos arteriolares, causante de un flujo hiperdinámico a través de un sistema venular de baja resistencia. Es una exageración del Grupo I y con localización parcelaria en la retina; pueden sangrar o producir edema.; y (3). Grupo III que incluye una malformación constituida por vasos dilatados y tortuosos, arrollados sobre sí mismos, siendo virtualmente imposible diferenciar sus componentes arterial y venoso. En los niños, la visión está muy perturbada por lo que se diagnostican precozmente. Tiene elevado riesgo de compromiso vascular sistémico.

El estudio oftalmoscópico de nuestros pacientes mostró dos de las variantes que el aneurisma cirsoide de la retina puede adoptar y que podrían corresponder a los dos polos extremos de desarrollo de un espectro que es necesario tomar en consideración especialmente en el caso de pacientes con tortuosidad congénita de los vasos retinianos. El primero de nuestros pacientes Grupo III de Archer, tenía un cuadro oftalmoscópico claramente diagnóstico e inconfundible; por su parte, el segundo paciente Grupo I de Archer, mostraba lo que parecía ser una tortuosidad vascular congénita especialmente venosa y de distribución bilateral. En este último, el detallado análisis de la angiografía fluoresceínica pudo poner de manifiesto flujo retrógrado en la vena temporal inferior en fases iniciales del angiograma al través de una pequeña

comunicación arteriovenosa.

Una faceta inusual en nuestro primer caso fue la obstrucción parcial, quizá la rotura de un segmento de la comunicación arteriovenosa acompañada de infarto hemorrágico de la retina. En el decurso de semanas asistimos a la involución del área ocluida que quedó reemplazada por un "fantasma" vascular en forma de un vaso totalmente envainado. Es criterio comúnmente aceptado el que estas MAVs son bastante estables a lo largo del tiempo, aunque pueden crecer y aún involucionar espontáneamente debido al estrés hemodinámico asociado al tránsito directo de la sangre de arteria a vena (7). La agudeza visual puede afectarse debido a compromiso de la mácula por quiste, hemorragia o exudación (12). Nuestro paciente 1, al igual que en una veintena de casos informados en la literatura (13), demuestra que puede ser asiento de complicaciones obstructivas, especialmente si se considera que la nuestra presentaba una coartación aórtica posductal, anomalía congénita previamente no descrita asociada al SB,WM. En ella, en forma característica la presión arterial proximal a la estrechez es mayor que la distal; así, la presión en la arteria oftálmica se encuentra elevada produciendo pulsación arteriolar. En un 50 % de los enfermos con coartación aórtica se describe tortuosidad arteriolar en forma de tirabuzones serpenteantes en tres dimensiones, con preservación de las vénulas (14), y aunque los cambios asociados con arterioarteriolo-sclerosis parecen ser raros, también han sido descritos. Otro elemento que sugiere el diagnóstico es la pulsación arteriolar espontánea: Si tomamos en cuenta el régimen tensional existente en la MAV de nuestra paciente, quizá podamos relacionarlo con el accidente hemorrágico que complicó su evolución.

## REFERENCIAS

1. Bonnet P, Dechaume J, Blanc F. L' anévrysme cirsoïde de la retine (anévrysme racémeux). Ses relations avec l' anévrysme cirsoïde de la face avec l' anévrysme cirsoïde du cerveau. *J Med Lyon*. 1937;18:165-178.
2. Weve H. Varix aneurysmaticus vicariens retinae. *Arch Augenh*. 1923;93:1.
3. Wyburn-Mason R. Arteriovenous aneurysm of mid-brain and retina, facial naevi and mental changes. *Brain*. 1943;66:163-203.
4. Sutter FKP, Helbid H. Familial retinal arteriolar tortuosity: A Review. *Surv Ophthalmol*. 2003;48:245-255.

5. Wise GN, Dollery CT, Henkind P. The retinal circulation. Nueva York: Harper & Row Publishers, 1971.
6. Archer DB, Deutman A, Ernest JT, Krill AE. Arteriovenous communications of the retina. *Am J Ophthalmol.* 1973;75:224-241.
7. Augsburger JJ, Goldberg RE, Shields JA, Mulberger RD, Magargal LE. Cahngin appearance of retinal arteriovenous malformation. *A von Graefes Arch Klin Ophthalmol.* 1980;215:65-70.
8. Brodsky MC, Hoyt WF, Higashida RT, Halbach VV. Bonnet-Dechaume-Blanc syndrome with large facial angioma. *Arch Ophthalmol.* 1987;105:854-855.
9. Théron J, Newton TH, Hoyt WF. Unilateral retinocephalic vascular malformations. *Neurosurgery.* 1974;7:185-196.
10. Tlucek P S, Moreau A, Siatkowski RM, Repka MX. A Twisted Mess. *Surv Ophthalmol.* 2012;57:78-82.
11. Ponce FA, Han PP, Spetzler RF, Canady A, Feiz-Erfan I. Associated arteriovenous malformation of the orbit and brain: A case of Wyburn-Mason syndrome without retinal involvement. Case report. *J Neurosurg.* 2001;95:346-349.
12. Bloom P A, Laidlaw A, Easty D L Spontaneous development of retinal ischaemia and rubeosis in eyes with retinal racemose angioma. *Br J Ophthalmol.* 1993;77:124-125.
13. Mansour AM, Wells CG, Jampol LM, Kalina RE. Ocular complications of arteriovenous communications of the retina. *Arch Ophthalmol.* 1989;107:232-236
14. Johns KJ, Johns J, Feman SS. Retinal vascular abnormalities en patients with coarctation of the aorta. *Arch Ophthalmol.* 1991;109:1266-1268.

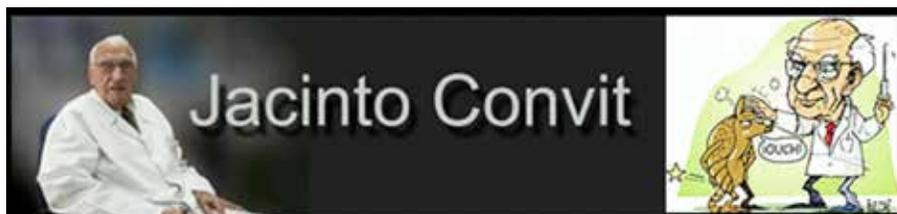
VARIOS

Gac Méd Caracas 2013;121(3):251-255

## Jacinto Convit... El Philippe Pinel de los leprosos —En su año centenario—

Dr. Rafael Muci-Mendoza<sup>1</sup>

e-mail: rafael@muci.com



En un reciente editorial del 10 de marzo de 2013 nuestro dilecto amigo, el Dr. Francisco Kerdel-Vegas, embajador e Individuo de Número de las Academias de Medicina y Ciencias Físicas y Matemáticas de

<sup>1</sup>Médico internista. Neurooftalmólogo clínico. *FACP*. Individuo de Número de la Academia Nacional de Medicina de Venezuela, Sillón IV. Presidente de la Academia Nacional de Medicina.

Venezuela, se hizo eco en *Bitácora Médica* <http://www.bitacoramedica.com/?p=17509>, del descubrimiento de una prueba de diagnóstico rápido para la lepra, enfermedad huidiza a su reconocimiento en las primeras etapas de su desarrollo, lo que conduce a un retardo en el tratamiento con los nuevos agentes quimioterapéuticos; este descubrimiento hipotéticamente podría conducir a la desaparición de tan terrible azote tal como sucediera con la viruela y la implantación de variolización universal.