

## **Glaucoma congénito**

### *Congenital glaucoma*

**Dra. Dania de Jesús Rodríguez Bencomo <sup>I</sup>; Dra. Matilde Landín Sorí <sup>I</sup>; Dra. Leonor Gallardo Roca <sup>II</sup>; Dra. Yalile Fayad Rodríguez <sup>II</sup>**

<sup>I</sup> Especialista de II Grado en Oftalmología. Profesor Auxiliar. Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey. Cuba. [rbdania@finlay.cmw.sld.cu](mailto:rbdania@finlay.cmw.sld.cu)

<sup>II</sup> Especialista de I Grado en Oftalmología. Profesor Asistente.

<sup>III</sup> Especialista de I Grado en Oftalmología. Profesor Asistente.

<sup>IV</sup> Especialista de I Grado en Oftalmología. Profesor Asistente.

### **RESUMEN**

El glaucoma congénito es una enfermedad rara cuya incidencia exacta es difícil de determinar, la mayoría de los pacientes no se manifiestan al nacimiento a causa de la pequeña producción de humor acuoso en los primeros meses. La aparición precoz tienen un mal pronóstico, estos pacientes tienen un drenaje tan alterado que ni siquiera pueden manejar la escasa cantidad de humor acuoso producida por el ojo del neonato. Se describe un paciente con glaucoma congénito diagnosticado en la etapa de lactante cuya alteración más significativa resultó ser en agrandamiento anterior posterior del globo ocular.

**Palabras clave:** Reporte de caso; glaucoma/ congénito; buftalmos, trabeculotomía

## ABSTRACT

The congenital glaucoma is a strange disease whose exact incidence is difficult to determine, most of the patients are not declared at birth because of the small production of aqueous humor in the first months. The precocious apparition has a bad prognosis, these patients have such an altered drainage that they cannot even manage the scarce quantity of aqueous humor produced by the eye of the neonate. A patient is described with congenital glaucoma diagnosed in the lactation stage whose most significant alteration turned out to be in the anteroposterior enlargement of the eyeball.

**Key words:** Case report; glaucoma / congenital; buphthalmos, trabeculotomy

## INTRODUCCIÓN

El glaucoma congénito es una enfermedad rara, que aparece en los primeros tres años de la vida y procede de un trastorno aislado en el desarrollo del ángulo. Descrita en la antigüedad por Hipócrates, quien reconoció el buphthalmos, Van Muralt en 1869 lo incluyó en el grupo de los glaucomas, Mauthner en 1882 reconoce que en caso de hidrophtalmus se produce excavación glaucomatosa y lo designa como glaucoma de la infancia.<sup>1</sup> No existe un completo acuerdo sobre los sucesos que llevan a la aparición del glaucoma congénito. En el feto el tejido trabecular tiene su origen en la cresta neural e inicialmente se encuentra detrás de la córnea, durante el desarrollo de este tejido se desplaza posteriormente y al nacimiento se localiza en el espolón escleral. La migración hacia atrás continua después del nacimiento hasta el primer año de vida, en el glaucoma congénito esta migración posterior parece estar suprimida.<sup>2, 3</sup>

La incidencia exacta es difícil de determinar, la mayoría de los autores coinciden en platear que uno de cada mil nacidos vivos presenta un glaucoma congénito. El 60 % de los pacientes se diagnóstica a los seis meses, el 80 % al año de vida, es más frecuente en el sexo masculino, puede presentarse en uno o en ambos ojos. La mayoría de los pacientes no se manifiestan al nacimiento a causa de la pequeña producción de humor acuoso en los primeros meses.<sup>4,5</sup>

Estos pacientes tienen un drenaje tan alterado que ni siquiera pueden manejar la escasa cantidad de humor acuoso producida por ojo del neonato.

La mayoría de los casos son esporádicos aunque se han descrito varios patrones de herencias siendo más frecuentes la autonómica recesiva. Los estudios realizados en grandes poblaciones endogámicas demuestran una relación entre glaucoma congénito y la localización cromosómica 2p y 1p, se ha identificado un gen en la posición 2p (C, Y, P1, B1) y se desarrollan pruebas que permiten efectuar diagnóstico prenatal en familias de riesgo y determinar estados de portador.<sup>6,7</sup>

En el presente estudio se describe un paciente con glaucoma congénito unilateral cuya alteración más significativa resultó ser agrandamiento del globo ocular.

### **Reporte de caso**

Lactante de cinco meses de edad que se consultó porque refieren los padres que presentaba agrandamiento del globo ocular, acompañado de lagrimeo y blefaroespasmos.

Antecedente patológicos personales: atopía.

Antecedentes patológicos familiares: glaucoma (tía y bisabuela)

Examen físico oftalmológico

Anexos de ambos ojos sin datos de interés a señalar.

Segmento anterior: OD sin datos de interés a señalar

OI: opacidades corneales de mediana densidad acompañada de edema corneal, marcado aumento del diámetro corneal, OI: 14.5mm, cámara anterior profunda, iris de aspecto normal. Cristalino transparente.

Tonometría de indentación, bajo anestesia en salón de operaciones.

OD: 4\_9\_22mmhg, OI: 0\_4\_

Gonioscopía: Inserción alta del iris, presencia de restos mesodérmicos y presencia de membrana de Barkan.

Fondoscopia OI: opacidad de medios, no se percibe.

Biometría: OD: 21.5mm

OI: 25.8mm

USG: no alteraciones vítreo retinianas

Se planteó el diagnóstico de glaucoma congénito primario por lo que se decidió, realizar trabeculotomía. Se mantuvo la presión intraocular (PIO) normal pero aún continuó su evolución clínica y ecografía. [Figura 1](#)

## **DISCUSIÓN**

El glaucoma congénito primario es más común en la infancia. El desarrollo incompleto de las estructuras del ángulo camerular provoca mayor resistencia al flujo de salida del acuoso con aumento progresivo de la presión intraocular, como consecuencia aparecen los síntomas y signos característicos de fotofobia, epifora y blefaroespasma, así como una progresiva elongación del globo ocular con aumento del diámetro corneal y modificaciones a nivel del nervio óptico y mácula.<sup>8,9</sup>

Los casos de aparición precoz tienen un mal pronóstico. Es importante su reconocimiento temprano ya que muchos pacientes se pueden controlar de forma eficaz por cirugía. Sin embargo, un glaucoma congénito sin diagnosticar puede conducir a una pérdida visual grande y cambios morfológicos en el ojo.<sup>10</sup>

El diagnóstico de la enfermedad se realiza a través de criterios clínicos y un examen oftalmológico bajo los efectos de anestesia general, esta es la única manera de medir la PIO, sin poner demasiada tensión al niño y evitar el blefaroespasma, además se realiza corneometría, examen del segmento anterior, gonioscopia, además de otros exámenes fundamentales en el diagnóstico, como la refracción, biometría y ultrasonografía.<sup>11</sup>

El objetivo del tratamiento no solo es regular la PIO sino preservar la agudeza visual y el paciente debe monitorizarse de por vida para detectar nuevos aumentos progresivos de la PIO para detectar y corregir cambios de su refracción y tratar la ambliopía. La cirugía clásica es la goniotomía, pero en la actualidad esta tendencia parece estar cambiando hacia el uso de otras cirugías como la trabeculotomía primaria.<sup>12,13</sup>

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Bakunowicz Lazarczyk A, Sulkowska M, Sulkowski S, Urban B. Ultrastructural changes in the trabecular meshwork of congenital glaucoma. J Submicrosc Cytol Pathol 2001; 33 (1-2): 17-22.

2. Levy J, Tessler Z, Tamir O, Lifshitz O. Primary congenital glaucoma. *Hare fauh* 2004; 143(12): 876-80.
3. Nakabayashi M. Review of the ischemia hipótesis for ocular hipertensión other than congenital glaucoma and closed - angle glaucoma. *Ophthalmologica* 2004; 218(5): 344 - 9.
4. Sarfarazi M, Stoilov I, Schenkman JB. Genetic and biochemistry of primary congenital glaucoma. *Ophthalmol Clin North Am* 2003; 16(4): 543 -54.
5. Ho CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma. Update 2004. *J Pediatr. Ophthalmol Strabismus* 2004; 41(5): 271- 88.
6. Fuente Pelier D, Hodelin Tablada R. Glaucoma congénito bilateral, opacidad corneal, hipertelorismo y holoprocencefalia en niño con microcefalia ¿Un nuevo síndrome?. *Rev Neural* 2002; 35(6): 599 - 600.
7. Mastropascua L, Carpineto P, Ciancaglini M, Nubile M, Doronzo E. In vivo confocal microscopy in primary congenital glaucoma with megalocornea. *J Glaucoma* 2002; 11 (2): 83 - 9.
8. Kansas S, Millar M. Bilateral Duane`s syndrome with bilateral congenital glaucoma. *J AAPOS* 2001; 5(5): 325 - 26.
9. Mandal AK. Primary congenital Glaucoma and erupted teeth (natal teeth) in newborn: a report of two cases. *Ophthalmic Surg Laser* 2001; 32(5):419\_21.
10. Moreno García-Rubio L, Tejada Palacios P, Gutiérrez Díaz H. Atlas de Urgencias Oftalmológicas. *AMC* 2004; V(II):8.
11. Koraszewska-Matuszewska B, Samochowiec-Donocik E, Pieczara E, Lange E. Trabeculotomy as the initial procedure in primary congenital glaucoma. *Klin Oczna* 2000; 102 (5): 331-4.
12. Dietlein TS, Engels BF, Jacobi PC, Krieglstein GK. Ultrasound microscopy glaucoma surgery in congenital glaucoma. *Ophthalmology* 2000; 107:1200-5.

13. Arias Puente A, Carrasco Fout C, García Feijoo J, García Sánchez J. Actualización en cirugía oftalmológica pediátrica (Monografía CD ROM) Madrid 2000
14. Emery and Rimoin. Principles Practice of Medical Genetics .4ta. Edición. Editorial: Cuurrchill Livingstone 2002.p. 3455-3604.
15. Flammer J. Glaucoma. Una guía para los pacientes. Una introducción para los profesionales de la salud. Una referencia de información rápida. Barcelona: Editorial (Mra Ediciones); 2004. p. 252-253

Recibido: 21 de septiembre de 2008.

Aceptado: 21 de noviembre de 2008.

***Dra. Dania Rodríguez Bencomo.*** [rbdania@finlay.cmw.sld.cu](mailto:rbdania@finlay.cmw.sld.cu)