

Caracterización clínicoepidemiológica de pacientes con retinosis pigmentaria y glaucoma

Clinical and epidemiological characterization of patients with retinitis pigmentosa and glaucoma

Dra. Idalia Triana Casado,¹ Dra. Ceija Molina Cisneros,² Dra. Diana González Poveda³ y Dra. Maydelín Crespo Surí²

¹ Especialista de II Grado en Oftalmología. Máster en Salud Pública. Profesora Auxiliar. Centro Nacional de Referencia de Retinosis Pigmentaria, La Habana, Cuba.

² Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Oftalmología. Centro Nacional de Referencia de Retinosis Pigmentaria, La Habana, Cuba.

³ Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Oftalmología. Instructora. Centro Nacional de Referencia de Retinosis Pigmentaria, La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: La coincidencia clínica de retinosis pigmentaria y glaucoma es bastante frecuente. **Objetivo:** Determinar la asociación entre ambas enfermedades por medio de variables clínicoepidemiológicas. **Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo y transversal de 85 pacientes dispensarizados en el Centro Nacional de Referencia de Retinosis Pigmentaria de La Habana, durante el primer semestre de 2010, que además padecían alguna de las formas de glaucoma. En la casuística se utilizó la Clasificación de la Escuela Cubana de Retinosis Pigmentaria. **Resultados:** Las 2 entidades clínicas concomitaron en 85 pacientes (9,37 % y tasa de 0,09), sobre todo en aquellos de 41 - 60 años (47,05 %), sexo femenino (57,64 %), con glaucoma crónico simple (54,11 %), antecedente familiar de glaucoma (14,11 %), retinosis pigmentaria típica de grado IV (40,0 %) y entre 10 - 20 años de evolución del proceso morboso. **Conclusiones:** La común asociación de ambas enfermedades provoca gran invalidez visual por superposición de sus efectos individuales.

Palabras clave: retinosis pigmentaria, glaucoma, Centro de Retinosis Pigmentaria

ABSTRACT

Introduction: The clinical coincidence of retinitis pigmentosa and glaucoma is very frequent. **Objective:** To determine the association between both diseases by means of clinical and epidemiological variables. **Methods:** A descriptive and cross-sectional study in 85 patients classified at the National Reference Center of Retinitis Pigmentosa in Havana, during the first semester of 2010, who also suffered from some forms of glaucoma. In our cases the Classification of the Cuban School of Retinitis Pigmentosa was used. **Results:** These 2 concomitant clinical entities were found in 85 patients (9,37 % and rate of 0,09), mainly in those of 41-60 years (47,05 %), female sex (57,64 %), with simple chronic glaucoma (54,11 %), and family history of glaucoma (14,11 %), retinitis pigmentosa typical of grade IV (40,0 %) and a course of the disease between 10 and 20 years. **Conclusions:**

The common association of both diseases causes severe visual disability due to overlapping of their individual effects.

Key words: retinitis pigmentosa, glaucoma, Center of Retinitis Pigmentosa

INTRODUCCIÓN

La asociación médica entre la retinosis pigmentaria (RP) y el glaucoma, este último en sus diferentes formas clínicas, es frecuente, sin embargo, no existen suficientes informes científicos que permitan determinar adecuadamente tal relación.

Según Badeeb *et al*,¹ existe predominio del glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA) en los pacientes que padecen RP, con cifras que oscilan entre 2 y 12 %. En su serie, de 538 afectados con retinosis pigmentaria, solo 1,03 % tenía glaucoma primario de ángulo estrecho (GPAE).

Al respecto, existen elementos comunes en la realidad clinicoepidemiológica de ambas enfermedades, pues ambas provocan, en su evolución, una marcada discapacidad visual y contribuyen, de forma importante, a aumentar las cantidades de personas ciegas en todo el mundo.

Las distrofias retinocoroideas, incluida la retinosis pigmentaria, constituyen la cuarta causa de ceguera; en tanto, el glaucoma, en su principal forma clínica de ángulo abierto, se considera como la segunda causa, al originar pérdida de la visión en 12 % de las personas en países desarrollados, con una prevalencia estimada a nivel mundial de 1,5 %, que alcanza de 3 a 4 % en la población con más de 40 años de edad. Ambas enfermedades son irreversibles.^{2,3}

Desde el punto de vista fisiopatogénico, no ha sido esclarecido el proceso interno que origina las 2 entidades clínicas, aun con los indiscutibles avances disponibles para la investigación científica, producto de la revolución tecnológica de los últimos años en los campos de la oftalmología, la genética y otras ciencias. Son evidentes algunos puntos de contacto entre ambas afecciones, de modo que en la actualidad se consideran algunos procesos patogénicos como las enfermedades vasculares (isquemia) y alteraciones bioquímicas, que generan muerte celular (apoptosis) en personas con predisposición genética establecida.⁴⁻⁷

Finalmente, la destrucción de las células ganglionares de la retina, el grave pronóstico visual, la frecuente coincidencia de ambas enfermedades en un mismo paciente y la similitud de presentación de algunas características clínicas, unido a la escasez de informes científicos sobre el tema, motivaron a la realización del presente trabajo, que tuvo como objetivo caracterizar a los pacientes que tuvieran la asociación de las 2 oftalmopatías.

MÉTODOS

Se realizó un estudio epidemiológico, descriptivo y transversal de 85 pacientes dispensarizados en el Centro Nacional de Referencia de Retinosis Pigmentaria (CNRRP), de La Habana, durante el primer semestre del 2010, que además padecían alguna de las formas de glaucoma, a fin de determinar la asociación entre ambas enfermedades por

medio de las siguientes variables clinicoepidemiológicas: prevalencia de glaucoma, edad, sexo, color de la piel, antecedente familiar de glaucoma, tiempo de evolución y tipo de retinosis según tipo de glaucoma.

La información de interés científico fue extraída de la base de datos de este Centro, empleando la Clasificación de la Escuela Cubana de Retinosis Pigmentaria,⁸ con una totalidad de 907 afectados con RP, incluidos aquellos que no estaban registrados; y luego se analizó mediante estadígrafos descriptivos: tasa de prevalencia y frecuencias absolutas y relativas).

RESULTADOS

De acuerdo con los datos de la serie, la asociación de RP y glaucoma representó 9,37 %, con tasa de 0,09 por cada 10 000 habitantes. Los valores individuales respectivos para cada uno de los contextos fueron de 8,98 % para Ciudad de La Habana, 9,55 % en La Habana y 17,85 %, en la Isla de la Juventud, y las tasas de asociación de ambas enfermedades fueron de 0,08, 0,09 y 0,17 por 10 000 ciudadanos, respectivamente.

En cuanto a la edad y el sexo de los pacientes con RP y glaucoma (**tabla 1**), se observó prevalencia de esta asociación en el grupo etario de 41-60 años (47,0 %) y en las féminas (57,6 %).

Tabla 1. *Pacientes con retinosis pigmentaria y glaucoma según edad y sexo*

Edad (años)	Sexo				Total	
	Masculino		Femenino		No.	%
	No.	%	No.	%		
Menos de 20			1	2,0	1	1,2
41 - 60	19	52,8	21	42,8	40	47,0
61 - 80	12	33,3	24	49,0	36	42,3
81 y más	1	2,8	2	4,1	3	3,5
Total	36	42,35	49	57,6	85	100,0

Al analizar la asociación por edad y tipo de glaucoma (**tabla 2**), el GPAA resultó ser el más frecuente en la serie, con 54,1 %, excepto en las edades menores de 20 años donde no hubo ningún afectado, mientras que el GPAE predominó en el grupo etario de 41-60 años (51,3 %).

Tabla 2. *Pacientes con retinosis pigmentaria y glaucoma según edad y tipo de glaucoma*

Edad (años)	Tipo de glaucoma				Total	
	GPAA*		GPAE		No.	%
	No.	%	No.	%		
Menos de 20			1	2,6	1	1,2
41 - 60	20	43,5	20	51,3	40	47,0
61 - 80	20	43,5	16	41,0	36	42,3
81 y más	2	4,3	1	2,6	3	3,5
Total	46	54,1	39	45,9	85	100,0

* Glaucoma pigmentario y consecutivo a trauma en un paciente cada uno

Respecto al sexo y su relación con el tipo de glaucoma, se observó mayor frecuencia de GPAA en los hombres (45,4 %) y de GPAE en las mujeres (56,4 %).

La asociación de retinosis pigmentaria-glaucoma predominó en los afectados de piel blanca u origen caucásico (**tabla 3**), con 60,0 %. Al analizar el tipo de glaucoma, en estos pacientes fue más frecuente el GPAE (64,1 %), mientras que en aquellos de piel no blanca o no caucásicos prevaleció el GPAA (56,5 %).

Tabla 3. *Pacientes con retinosis pigmentaria y glaucoma según color de la piel y tipo de glaucoma*

Color de la piel	Tipo de glaucoma				Total	
	GPAA*		GPAE		No.	%
	No.	%	No.	%		
Caucásica	26	56,5	25	64,1	51	60,0
No caucásica	20	43,5	14	35,9	34	40,0
Total	46	54,1	39	45,9	85	100,0

* Glaucoma pigmentario y consecutivo a trauma en un paciente cada uno

El antecedente familiar de glaucoma fue referido por 12 pacientes, para 14,1 %, de los cuales, 7 padecían el GPAA (8,2 % del total con esta afección y 15,2 % de los que padecían dicha forma clínica) y 5 el GPAE (5,9 % del total con glaucoma y 12,8 % de este tipo específico).

Según el tipo clínico de ambas enfermedades (**tabla 4**), en la asociación retinosis pigmentaria-glaucoma predominó, en general, la neuropatía glaucomatosa en la RP típica grado IV (40,0 %), seguida, en orden de frecuencia, por la misma forma clínica en grado II de su evolución (17,6 %). Por tipo de glaucoma, ambas formas clínicas fueron más frecuentes en la RP típica grado IV (28,3 y 53,8 % para el GPAA y GPAE, respectivamente), seguidas, en menor cuantía, por la RP típica grado II en el primero (26,1 %) y la RP asociada (12,8 %), a Usher en este caso, en el segundo.

Tabla 4. *Pacientes con retinosis pigmentaria y glaucoma según tipo de retinosis y glaucoma*

Tipo de retinosis		Tipo de glaucoma				Total	
		GPAA*		GPAE		No.	%
		No.	%	No.	%		
Típica	grado I	4	8,7	2	5,1	6	7,0
	grado II	12	26,1	2	5,1	14	16,5
	grado III	10	21,7	5	12,8	15	17,6
	grado IV	13	28,3	21	53,8	34	40,0
Atípica	inversa	3	6,5	2	5,1	5	5,9
	sin pigmento	1	2,2	1	2,6	2	2,3
Asociada		4	8,7	5	12,8	9	10,6
Total		46	54,1	39	45,9	85	100,0

* Glaucoma pigmentario y consecutivo a trauma en un paciente cada uno

En relación con el tiempo de evolución de las entidades clínicas (**tabla 5**), ambas formas de glaucoma primaron en pacientes con tiempo de evolución de la RP entre 11 y 20 años. La

manifestación fue similar por tipo de glaucoma, al GPAA correspondió 54,3 % y al GPAE, 51,3 %, en este grupo de pacientes.

Tabla 5. *Pacientes con retinosis pigmentaria y glaucoma según tiempo de evolución de la retinosis y tipo de glaucoma*

Tiempo de evolución	Tipo de glaucoma				Total	
	GPAA*		GPAE		No.	%
	No.	%	No.	%		
Hasta 10 años	6	13,0	8	20,5	14	16,5
Entre 21 y 30 años	8	17,4	7	17,9	15	17,6
Entre 31 y 40 años	5	10,9	4	10,2	9	10,6
41 años y más	2	4,3	-	-	2	2,3
Total	46	54,1	39	45,9	85	100,0

* Glaucoma pigmentario y consecutivo a trauma en un paciente cada uno

DISCUSIÓN

Al finalizar el 2009, en Ciudad de La Habana había un total de 701 pacientes dispensarizados con retinosis pigmentaria, lo que representó una tasa de prevalencia de 3,29 por 10 000 habitantes, en La Habana hubo 178 afectados, con tasa de 2,37, y en la Isla de la Juventud, 28 con tasa de 3,25.⁹

Existe una amplia bibliografía médica sobre la neuropatía óptica glaucomatosa, también acerca de la retinosis pigmentaria, aunque en menor número; sin embargo, los datos concretos sobre la asociación de ambas enfermedades son escasos, lo que limita la discusión de los resultados de la serie.

Por otra parte, los cambios en el campo visual, típicos del glaucoma, son más difíciles de apreciar en los pacientes con RP, al igual que la relación excavación/papila por la palidez del nervio óptico, debido a la sustitución del tejido nervioso por el glial. Todo esto dificulta, tanto el diagnóstico, como la valoración de la evolución del glaucoma en los afectados con RP de base, lo que hace que la valoración de la presión intraocular adquiera particular relevancia.

De acuerdo con el criterio de López Garrido,¹⁰ si en pacientes glaucomatosos normalmente la presión objetivo es 21 mmHg, debe intentarse que sus cifras tensionales estén por debajo de 18 mmHg.

Según el criterio de este autor, los fármacos habituales pueden ser utilizados, con excepción, quizás, de las prostaglandinas, porque en algunos casos producen edema macular, debido a que el proceso patogénico es distinto al de la RP. Si se requiere tratamiento quirúrgico, deben indicarse las técnicas convencionales, tratando en todo momento de efectuarlas con la mínima intensidad posible de luz.

Al comparar los resultados de la serie con las investigaciones publicadas sobre el tema, se obtuvo similitud con el estudio de García Espinosa *et al*,¹¹ realizado en Santiago de Cuba en 1 119 pacientes con retinosis pigmentaria, quienes obtuvieron predominio de la asociación RP/glaucoma en el grupo etario de 41-60 años, las mujeres, con RP típica grado IV y la forma clínica de GPAA. En otra pesquisa también efectuada por estos autores¹² en la misma provincia santiaguera, de 21 pacientes con ambas enfermedades, hubo predominio

de dicha asociación en las edades de 41 a 60 años, con RP típica y similar forma clínica de glaucoma. Es necesario señalar que, aunque las investigaciones señaladas anteriormente tuvieron objetivos diferentes, en ambas el universo de estudio lo constituyeron los pacientes con RP dispensarizados en el Centro Provincial de Retinosis Pigmentaria de Santiago de Cuba.

Las cifras de los 2 estudios referidos previamente y el informe del Programa Nacional de Retinosis Pigmentaria⁸ realizado durante el I Simposio Internacional de Retinosis Pigmentaria en Ciudad de La Habana, son menores que las obtenidas en esta investigación, lo cual puede estar dado en que el total de pacientes registrados en el CNRRP fue mayor, al igual que el número de afectados con glaucoma. En el caso del Programa, aunque fueron notificados resultados nacionales, se basó en los datos iniciales, que han sido ampliados con el desarrollo posterior de este.

De igual forma, autores extranjeros como Peng *et al*⁵ y López Garrido¹⁰ encontraron valores menores a los obtenidos en la casuística, con porcentajes de 3,2 y 5,4 %, respectivamente. Por otra parte, Badeeb *et al*,¹ en Canadá, investigaron específicamente la asociación de estas enfermedades y la cifra obtenida en su trabajo, donde fueran incluidos 538 afectados, resultó ser de 1,03 % en aquellos con más de 40 años de edad, aun cuando refieren que los valores pueden oscilar entre 2 y 12 %.

Lo más importante es investigar la posibilidad de desarrollo de la neuropatía glaucomatosa en estos pacientes, con el objetivo de retardar su evolución y minimizar los devastadores efectos en la visión, la cual ya resulta reducida en ellos. Esto en ocasiones resulta engorroso por la similitud de las manifestaciones clínicas de ambas enfermedades, que puede "enmascarar" el diagnóstico y la progresión del glaucoma, en lo que, quizás, el elemento determinante sea la correcta valoración de la presión intraocular.

Dada la analogía entre los resultados de esta serie y los de otros estudios sobre el tema, puede afirmarse que la asociación de ambas enfermedades es frecuente, lo que provoca una gran invalidez visual, por superposición de los efectos individuales de cada una, y oculta el pronóstico. Todas las investigaciones encaminadas a lograr un mayor conocimiento sobre las características de esta asociación, que comparten no solo características clínicas sino, al parecer, mecanismos fisiopatogénicos, devienen un desafío científico por las dificultades prácticas que implican el propio diagnóstico y seguimiento evolutivo; pero podrían contribuir al hallazgo de formas más efectivas en el control de ambos procesos, con disminución de la carga letal que representan en el mantenimiento de la visión y calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Badeeb O, Trope G, Musarella M. Primary angle closure glaucoma and retinitis pigmentosa. *Acta Ophthalmol* 1993; 71(6):727-32.
2. Weleber RG. Retinal degenerations and dystrophies. En: Ryan S. *Retina*. 4 ed. Madrid: Mosby/Doyma, 2006:395,426-34.
3. Llobet A, Gasull X, Gual A. Understanding trabecular meshwork physiology: a key to control intraocular pressure? *News in Physiological Sciences* 2003; 18(5):205-9. <<http://physiologyonline.physiology.org/content/18/5/205.full>> [consulta: 27 septiembre 2010].

4. Ruiz G, Honrubia FM. Diagnóstico precoz del glaucoma. Curso de Formación Continuada a Distancia en Oftalmología. Barcelona: Doménech Pujades, 2001.
5. Peng T, Wn L, Zhou W. Retinitis pigmentosa associated with glaucoma. Clinical analysis. Yen Ko Hsueh Pao 2002; 6(1-2):17-9.
6. García Sánchez J, García Feijoó J. Glaucoma. Madrid: Editores Médicos, 2000.
7. Simonelli F, Milone A, Lura A, Picardi C, La Banca AM, Cotticelli L, *et al.* Possible role of altered levels of plasma docosahexaenoic acid in the pathogenesis of retinitis pigmentosa. Preliminary results. Boll Soc Ital Biol Sper 1999; 66(9):893-8.
8. Peláez Molina O. Retinosis pigmentaria. Experiencia cubana. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1997:67-85.
9. Cuba. Datos Estadísticos del Centro Nacional de Referencia de Retinosis Pigmentaria. La Habana: CNRRP, 2009.
10. López Garrido J. Retinosis pigmentaria y otras patologías oculares. Actitud terapéutica. <<http://www.retinosispigmentaria.org/documentos/ponenciaDrGarrido.pdf>> [consulta: 27 septiembre 2010].
11. García Espinosa SM, Freyre Luque R, Castillo Vázquez C, Navarro Scott M, Dáger Salomón M. Consideraciones oftalmológicas y genéticas sobre la asociación de retinosis pigmentaria con glaucoma. MEDISAN 2007; 11(2). <http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11_2_07/san08207.htm> [consulta: 27 septiembre 2010].
12. ----, Freyre Luque R, Fernández Pérez SR, Dáger Salomón M, García Mayet I. Eficacia del uso de ozonoterapia, magnetismo y electroestimulación en pacientes con retinosis pigmentaria y glaucoma. MEDISAN 2010; 14(4). <http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol_14_4_10/san06410.pdf> [consulta: 27 septiembre 2010].

Recibido: 10 de febrero de 2010

Aprobado: 16 de marzo de 2010

Dra. Idalia Triana Casado. Centro Nacional de Referencia de Retinosis Pigmentaria, Calzada del Cerro No. 1551, Cerro, Ciudad de La Habana, Cuba.
Dirección electrónica: idalia.triana@infomed.sld.cu