

Glaucoma congénito en etapa neonatal. Reporte de un caso

Congenital glaucoma in neonatal phase. A case report

Dra. Dania de Jesús Rodríguez Bencomo; Dra. Leonor Gallardo Roca; Dra. Mariela Rodríguez Martí

Hospital Pediátrico Provincial Docente Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

El glaucoma congénito es una enfermedad rara cuya incidencia exacta es difícil de determinar, la mayoría de los casos no se manifiestan al nacimiento a causa de la pequeña producción de humor acuoso en los primeros meses. Los casos de 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 caso de glaucoma congénito diagnosticado en etapa neonatal cuya alteración más significativa resultó ser la opacidad corneal.

DeCS: INFORME DE CASO; GLAUCOMA/ congénito; ENFERMEDADES NEONATALES CONGÉNITAS HEREDITARIAS Y ANOMALÍAS.

ABSTRACT

The congenital glaucoma is a rare illness whose exact incident is difficult to determine, most cases are not declared at birth on account of the small production of aqueous

humor in the first months. The cases of premature apparition have a badly prognosis, these patients have a drainage so altered that not even they can handle the scarce quantity of aqueous humor produced by the eye of the newborn. A case of congenital glaucoma diagnosed in neonatal stage whose most significant alteration resulted to be the corneal opacity, is described.

DeCS: CASE REPORT; GLAUCOMA/congenital; CONGENITAL HEREDITARY NEONATAL DISEASES AND ABNORMALITIES.

INTRODUCCIÓN

El glaucoma congénito (GC) 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.¹ No existe un completo acuerdo sobre los sucesos que llevan a la aparición del glaucoma congénito.² En el feto el tejido trabecular tiene su origen en la cresta neural e inicialmente se encuentra detrás de la cornea, durante el desarrollo este tejido se desplaza posteriormente y al nacimiento se localiza en el espolón escleral.^{3, 4} La migración hacia atrás continúa después del nacimiento hasta el primer año de vida. En el GC esta migración posterior parece estar suprimida.⁵

La incidencia exacta es difícil de determinar, la mayoría de los autores plantean que uno de cada mil nacidos vivos presentan un glaucoma congénito.⁶ El 60 % de los pacientes se diagnóstica a los seis meses, el 80 % al año de vida; la mayoría no se manifiestan al nacimiento a causa de la pequeña producción de humor acuoso en los primeros meses.⁷ Estos pacientes tienen un drenaje tan alterado que ni siquiera pueden manejar la escasa cantidad de humor acuoso producida por el ojo del neonato.

8

La mayoría son esporádicos aunque se han descrito varios patrones de herencia, la autosómica recesiva es mas frecuente.^{9, 10} Estudios realizados en grandes poblaciones endogámicas demuestran una relación entre GC y la localización cromosómica 2p y 1p, identifican 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.^{4, 5} Se describe un caso de GC neonatal cuya alteración más significativa resultó ser la opacidad corneal.

REPORTE DEL CASO

Recién nacido de 16 días que acudió a consulta porque los padres notaron una mancha blanca en ambos ojos, fotofobia y blefarospasmo. Figura 1.



Figura 1. Opacidad corneal congénita y aumento del diámetro corneal.

Antecedentes patológicos personales:

- Prenatal: HTA materna.
- Perinatal: cesárea urgente por signos de sufrimiento fetal.
- Postnatal: infección urinaria.
- Antecedentes patológicos familiares: nada a señalar.

Examen físico oftalmológico: anexos de ambos ojos sin datos de interés a señalar.

Segmento anterior:

- Opacidad corneal densa mayor en ojo izquierdo (con cicatrices).
- Edema corneal
- Aumento diámetro corneal (OD 12, 5 mm y OI 13 mm)
- Cámara anterior profunda.
- Ángulo irido - corneal y trabéculo inmaduro.
- Inserción alta del iris
- Tonometría de indentación cifras elevadas (OD 2 - 10; OI ? - 1)

Medios opacos.

- Fondoscopia: no se observaron detalles por opacidad de los medios.
- Ultrasonido ocular y biometría: OD 19 mm, OI 19, 5 mm. No alteraciones vítreo - retiniana.

Se plateó el diagnóstico de glaucoma congénito primario por lo que se decidió, realizar trabeculotomía. La presión intraocular (PIO) se mantuvo elevada por lo que fue necesario un segundo procedimiento quirúrgico (trabeculectomía) se logró controlar la PIO, pero aún se continúa su evolución clínica y ecográfica.

DISCUSIÓN

El glaucoma congénito primario es el 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 la mácula.

La aparición precoz tiene un mal pronóstico.⁵ Es importante su reconocimiento temprano ya que muchos se pueden controlar de forma eficaz por cirugía. Sin embargo, un glaucoma congénito sin diagnosticar puede conducir a una pérdida visual grande y a cambios morfológicos en el ojo.⁷

El objetivo del tratamiento no sólo 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, detectar y corregir cambios de su refracción sobre todo de anisometropía para prevenir y tratar la ambliopía.¹⁰⁻¹²

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 T. Primary congenital glaucoma. *Harefauh* 2004; 143(12): 876 - 80.
3. Nakabayashi M. Review of the ischemia hypothesis for ocular hipertension other than congenital glaucoma and closed - angle glaucoma. *Opthalmological* 2004; 218(5): 344 - 9.
4. Sarfarazi M, Stoilov I, Schenkman JB. Genetics and biochemistry of primary congenital glaucoma. *Ophthalmol Clin North Am* 2003; 16(4): 543-54.
5. Ho CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma. Update. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004; 41(5): 271-88.
6. Fuentes-Pelier D, Hodelin-Tablada R. Glaucoma congénito bilateral, opacidad corneal, hipertelorismo y holoprocencefalia en niño con microcefalia. ¿Un nuevo síndrome?. *Rev Neurol* 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 - 6.
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. Aslan D, Ozdogan S, Onol M, Kaya Z, Gursel T. An unusual ocular manifestation in Fanconi anemia: congenital glaucoma. *Am J Hematol* 2005; 78(1):64-6.
11. Dumitras L, Coviltir V. Short-term results of trabeculectomy in early primary congenital glaucoma. *Oftalmologia* 2004; 48(3):46-8.
12. Khvatova AV, Teplinskaia LE, Mazanova EV. Complications of trabeculectomy in congenital glaucoma in children. *Vestn Oftalmol* 2003; 119(1):16-9.

Recibido: 2 de diciembre de 2005

Aceptado: 9 de abril de 2006

Dra. Dania de Jesús Rodríguez Bencomo Especialista de I Grado en Oftalmología.
Profesor Asistente. del ISCM-C. Hospital Pediátrico Provincial Docente Eduardo
Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.