

# Glaucoma infantil

Dr. Alfredo Lizárraga Corona, Dra. Ma. Eugenia Watty de Urquidi, Colaboración de: Dra. María de Lourdes Aguilar Ortuño

## CONCEPTO

El glaucoma infantil engloba todos los cuadros que se presentan desde el nacimiento hasta la adolescencia (18 años de edad). Suele tomarse como límite los tres años para dividirlos en congénitos e infantiles o juveniles; tomando en cuenta que es hasta esa edad que el ojo puede aumentar de tamaño bajo la influencia de la presión intraocular (PIO). El glaucoma se produce por cualquier causa que interfiera con el drenaje normal del humor acuoso, produciendo una elevación anormal de la PIO. Este aumento de la presión ocasiona alteraciones importantes sobre el nervio óptico (NO) y otras estructuras oculares.

## Puntos sobresalientes

El glaucoma se produce por cualquier causa que interfiera con el drenaje normal del humor acuoso hacia fuera de la cámara anterior del ojo, produciendo una elevación anormal de la presión intraocular. Este aumento de la presión ocasiona alteraciones importantes sobre el nervio óptico y otras estructuras oculares.

- El glaucoma congénito primario es el más frecuente de los glaucomas en la infancia. Es una alteración ocular grave y representa la causa más frecuente de ceguera precoz de origen congénito.
- El cuadro típico del niño con glaucoma infantil primario es la triada clásica: fotofobia, epifora y blefaroespasmos.
- El glaucoma que se presenta antes de los tres años de edad produce crecimiento ocular anormal llamado "buitalmos", debido a que la córnea y esclera son aún distendibles por efecto de la presión intraocular.
- Las alteraciones sobre el nervio óptico pueden ser reversibles en el niño si el glaucoma se detecta, trata y controla en forma temprana

Para su estudio se clasifica en:

1. Glaucomas primarios.
  - a) Glaucoma congénito: ocasionados por anomalías del desarrollo del ángulo iridocorneal. Hasta 30% de los casos puede ser heredado de forma autosómica recesiva de baja penetrancia.

- b) Glaucoma infantil o juvenil: es la presentación tardía del glaucoma primario. Hay un aumento de la PIO después de los cuatro años de edad sin los signos clínicos de glaucoma congénito primario.
2. Glaucomas secundarios.
    - a) Asociados con otras alteraciones oculares: disgenesias del segmento anterior como aniridia, síndrome de Rieger y Axenfeld; esferofaquia, afaquia, retinopatía del prematuro, vítreo primario hiperplásico persistente, tumores (retinoblastoma), entre otros.
    - b) Asociado con alteraciones sistémicas: Sturge-Weber, Marfan, neurofibromatosis, leucemia, síndrome de Lowe.
    - c) Sin alteración estructural primaria como los asociados a uveítis, uso de esteroides, traumas, tumores, entre otros.

## GLAUCOMA CONGÉNITO PRIMARIO (GCP)

Es el tipo más común dentro de glaucoma infantil, su incidencia es 1 en 10 000 a 1:20 000 nacidos vivos de manera aproximada. Es una alteración ocular grave y representa la causa más frecuente de ceguera precoz de origen congénito (5 a 8% de los ciegos institucionales). Es bilateral en 80% de los casos, aunque puede ser asimétrico en su presentación o unilateral, como en el caso de los asociados a neurofibromatosis. Se dice que tiene predisposición por el sexo masculino; sin embargo no se ha descrito con certeza tal dato. Más del 80% de los casos se presentan en el primer año de vida y de ellos la cuarta parte están presentes al nacimiento. La mayoría de los casos son esporádicos sin antecedentes familiares; alrededor del 10% de los casos tienen una herencia autosómica recesiva.

Desde el punto de vista fisiológico, la presión intraocular sucede por el equilibrio entre la producción del humor acuoso (llevada a cabo en los procesos ciliares) y la salida del mismo a través de las estructuras de drenaje (trabéculo y canal de Schlemm) localizadas en el ángulo iridocorneal. Cualquier alteración que afecte este equilibrio producción-salida, provocará un aumento en la PIO y por lo tanto glaucoma.

La fisiopatología del GCP se relaciona con la malformación de las estructuras del drenaje del humor acuoso. Hay estudios



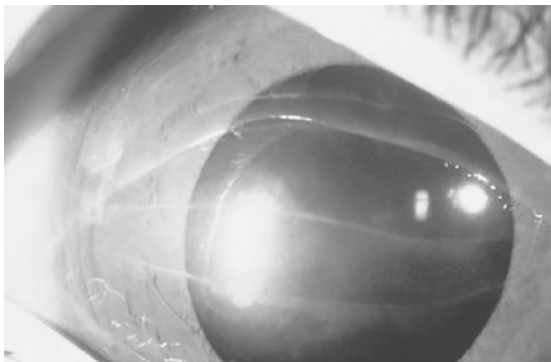
**Figura 1.** Glaucoma congénito unilateral, el ojo izquierdo presenta un aumento en el diámetro corneal horizontal, así como opacidad corneal.

que orientan hacia una malformación por migración anormal de las células de la cresta neural que originan la malla trabecular.

La alteración anatómica que ocasiona el glaucoma está presente desde el nacimiento, pero los síntomas y signos pueden ser variables en su forma y edad de presentación, lo cual retarda en ocasiones el diagnóstico. Cuanto más tempranas sean las manifestaciones, peor es el pronóstico visual.

En contraste con los adultos, en los que el glaucoma se presenta como una patología silenciosa, la mayoría de las veces en los niños se manifiesta con signos y síntomas específicos y fáciles de detectar para el pediatra.

El cuadro típico del niño con glaucoma congénito infantil primario es la fotofobia, epifora y cierto grado de blefaroespasma. Los signos clínicos incluyen: megalocórnea, edema corneal, el cual disminuye la transparencia de la córnea dándole un aspecto opaco azulado y es el principal responsable de la sintomatología; aumento de la excavación de la papila (nervio óptico) e hiperemia conjuntival. El aumento de la PIO ocasiona crecimiento ocular que, cuando es muy importante, produce el clásico "búfalmo" (ojo de buey) (figura 1). El crecimiento rápido del diámetro corneal lleva a rupturas corneales profundas de la membrana de Descemet dando por resultado las estrías de Haab que son, de forma típica, horizontales (figura 2). El aumento del diámetro ocular induce una miopía progresiva, y en los casos asimétricos puede presentarse una anisometropía (diferencia de graduación de 1.5 dioptrías o más entre ambos ojos), que puede provocar una ambliopía y estrabismo secundario.



**Figura 2.** Estrías de Haab. Ruptura de la membrana de Descemet causa de un astigmatismo elevado y ambliopía en niños con glaucoma congénito

El diagnóstico se establece con los hallazgos clínicos y con la exploración oftalmológica completa, realizada en la mayoría de los casos bajo anestesia general debido a la edad del niño. Debe medirse el diámetro corneal, que en niños menores de un año no debe exceder 11.5 mm, 12.5 mm al año de edad y 13 mm en mayores de un año. Se toma la PIO, la cual debe ser máximo de 9.4 mm Hg en niños menores de un año, de 10.2 mm Hg en niños de 1 a 2 años y de 11.1 mm Hg de los 2 a 3 años. El aumento del diámetro corneal asimétrico se presenta en el glaucoma unilateral y es evidente aunque sólo sea de 1 mm la diferencia en el diámetro horizontal de ambos ojos.

Se explora el fondo de ojo para observar las características del NO, en especial el tamaño de su excavación que está aumentada a causa de la PIO elevada. Cuando las condiciones de transparencia corneal lo permiten, se hace una exploración del ángulo iridocorneal para buscar la presencia de alteraciones en el mismo: inserción anterior del iris, presencia de restos mesenquimatosos, entre otros. Debe tenerse en cuenta que los medicamentos utilizados para la anestesia general modifican la PIO (succinilcolina la aumenta y halotane la disminuye; ketamina a 3 mg/kg es el medicamento que muestra menos reducción de la PIO), por lo que es conveniente que se mida durante la sedación inicial, antes de intubar al niño. El diagnóstico se hace con base en el cuadro clínico completo y nunca basado en un sólo signo aislado. En los casos en los que la opacidad corneal no permite una exploración adecuada del fondo de ojo, el estudio de ultrasonografía puede ser de utilidad para valorar el estado del nervio óptico, para determinar la longitud axial y con ello evaluar la progresión del glaucoma, así como para descartar la presencia de alguna otra patología intraocular.

En condiciones normales, el diámetro anteroposterior (AP) del ojo crece de 18 mm al nacimiento hasta 23 mm a los tres años de edad, teniendo aumento de 1 mm entre los 3 y 14 años de edad. En el glaucoma congénito este crecimiento es mayor. Como otro estudio auxiliar de diagnóstico se encuentra la paquimetría, que permite obtener la presión intraocular corregida considerando el grosor corneal y estableciendo el diagnóstico diferencial con alteraciones congénitas corneales.

El aumento en la excavación del nervio óptico se puede detectar en la exploración de rutina con el oftalmoscopio si la transparencia de la córnea lo permite y puede ser reversible si se trata a tiempo y de manera correcta. Sin embargo, cuando se presenta atrofia óptica el daño es irreversible y la visión se daña de forma permanente.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros padecimientos que se acompañan de epifora (lagrimeo), edema corneal y crecimiento ocular: las obstrucciones de vías lagrimales presentan epifora; las distrofias congénitas de córnea presentan edema corneal; en la megalocórnea primaria se observa aumento del diámetro corneal sin otra alteración ocular (ni edema, ni modificaciones del NO); en la miopía axial hay aumento de la longitud AP del ojo. Deben descartarse también otras alteraciones como mucopolisacaridosis y cistinosis, tiro-sinemia, queratomalacia por deficiencia de vitamina A y traumatismo obstétrico.

## Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico y se lleva a cabo cuando se establece el diagnóstico. El tratamiento farmacológico está

indicado previo al manejo quirúrgico con el objetivo de favorecer la transparencia corneal para poder evaluar las estructuras del segmento anterior. Se maneja como terapia coadyuvante, pero nunca sustituye a la cirugía. También se indica cuando la reducción de la PIO es insuficiente posterior a la cirugía.

1. La cirugía de primera elección puede ser la goniotomía o la trabeculotomía externa. Ambas han mostrado una eficacia de entre 75 y 90% en la reducción de la PIO. La goniotomía es la cirugía clásica en la cual, con visualización directa del ángulo iridocorneal, se introduce un cuchillete en el ojo para cortar a lo largo de la malla trabecular y permitir así la salida del humor acuoso. Para este procedimiento es indispensable la presencia de córneas transparentes. Aunque la goniotomía ha sido la técnica quirúrgica más utilizada en el tratamiento del GCP, la tendencia ha cambiado hacia la trabeculotomía, aun con la presencia de córneas claras, ya que reporta mejores resultados quirúrgicos y también debido a que 50% de los pacientes con GCP presentan opacidad corneal variable en el momento del diagnóstico, lo cual impide la visualización adecuada del ángulo iridocorneal.

En los casos en los que estas técnicas quirúrgicas fallan, se pueden efectuar otros procedimientos como la trabeculectomía (cirugía filtrante). El uso de implantes valvulares está indicado en aquellos pacientes que presenten descontrol de la PIO a pesar del tratamiento médico, quirúrgico angular y filtrante previo. En casos incontrolables con todos estos procedimientos, en los que la visión es muy deficiente, se usa la ciclocrioterapia (destrucción de los procesos ciliares por congelación) o cicloendofotocoagulación (destrucción de los procesos ciliares con láser diodo), procedimiento por medio del cual se disminuye la producción de humor acuoso.

### Tratamiento farmacológico

- En general se inicia con un  $\beta$ bloqueador (timolol al 0.5%) solo o en combinación fija con inhibidores tópicos de la anhidrasa carbónica (dorzolamida al 2.0% y brinzolamida al 1%) en ausencia de patología cardíaca o pulmonar.
- Los análogos de prostaglandinas (latanoprost, travoprost, brimatoprost) tienen buena seguridad ocular y sistémica aunque no son tan efectivos como en la población adulta y pueden ser terapia coadyuvante.
- Inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos (acetazolamida 10 a 20 mg/kg divididos en 2 a 4 dosis al día) a los que se recurre en casos extremos y durante un corto período de tiempo debido a los múltiples efectos secundarios indeseables.
- Los  $\alpha$  2 agonistas y los diuréticos osmóticos están contraindicados en el manejo del glaucoma congénito.

Estos fármacos pueden ser utilizados también como tratamiento de elección en algunos glaucomas secundarios, como en los casos de afaquia, por uveítis, entre otros.

## Glaucoma juvenil

Cuando el glaucoma se inicia alrededor de los 3 o 4 años de edad se denomina glaucoma juvenil. En estos pacientes el glaucoma no se manifiesta con la triada clásica. Su etiopatogenia es similar a la del GCP, pero su cuadro clínico es diferente, ya que hay mayor rigidez en las estructuras oculares, por lo que la esclera y la córnea ya no son distensibles y por lo tanto ya no se produce un aumento del diámetro corneal ni bftalmos; por lo mismo es poco probable que se presente edema corneal acompañado de fotofobia y lagrimeo. Su cuadro clínico es más insidioso, lo cual da por resultado que en muchas ocasiones cuando se hace el diagnóstico ya existe daño severo al NO, con disminución importante de la agudeza y campo visuales.

### Pronóstico

La evolución normal del GCP no tratado es la ceguera. Con tratamiento oportuno, en manos expertas, puede ser favorable en grado variable. El inicio temprano del glaucoma indica alteraciones más graves del desarrollo, por lo que aun manejado en forma adecuada tiene un pronóstico menos favorable; el glaucoma con inicio tardío (meses después del nacimiento) tiene mejor pronóstico. El pronóstico visual también depende de la patología ocular asociada. Cuando es GCP simple, el pronóstico es mejor (con reportes de entre 52 y 79% de agudeza visual igual o mejor de 20/50). En cambio, cuando se asocia a otras malformaciones oculares el pronóstico empeora (entre 30 y 50% de visión igual o mejor de 20/50). Los principales factores que condicionan la baja visual son la ambliopía y el glaucoma incontrolable con daño importante al nervio óptico y a las capas internas de la retina, los cuales se deben, de manera parcial, a isquemia por alteraciones vasculares secundarias a la importante elevación de la PIO.

Es importante hacer notar que en los casos tratados con éxito a edad temprana, con evolución favorable y control de la PIO, se logra una regresión en las alteraciones observadas en el NO, lo que no sucede en el adulto, en el cual el daño es irreversible. Incluso en niños muy pequeños se logra regresar el aumento anormal en la longitud axial del ojo. Sin embargo, la rehabilitación visual en pocas ocasiones es completa, ya sea por afección residual al NO o por alteraciones añadidas como la ambliopía y anisometropía, entre otros.

## GLAUCOMA PEDIÁTRICO ASOCIADO CON ENFERMEDADES SISTÉMICAS

- **Síndrome de Lowe** (síndrome oculocerebrorenal): es una forma poco común de glaucoma congénito que afecta varones con herencia ligada al cromosoma X. Los varones afectados desarrollan catarata, glaucoma, aminoaciduria y retraso mental. La mayoría requiere tratamiento quirúrgico para el control de la presión intraocular.
- **Síndromde de Sturge-Weber**: se caracteriza por la presencia de hemangiomas que afectan el párpado supe-

rior, el glaucoma es unilateral y afecta el lado del hemangioma. Algunos pacientes presentan hemangiomas coroideos, detectados en la exploración de fondo de ojo. El glaucoma es secundario a aumento en la presión venosa episcleral o mal desarrollo del ángulo camerular. En la mayoría de los casos es necesario un tratamiento médico y quirúrgico.

- **Neurofibromatosis tipo I:** patología autosómica dominante (AD), la causa del glaucoma no se conoce con certeza pero se describe acumulo de tejido neurofibromatoso en el ángulo camerular que impide un filtrado adecuado del humor acuoso ocasionando aumento en la presión intraocular. El glaucoma asociado a esta entidad es congénito y unilateral. Para su manejo se utiliza primero tratamiento médico que si falla, se procede al tratamiento quirúrgico. Los nódulos de Lisch (neurofibromas) en el iris son un signo frecuente que por lo general aparece en la pubertad.
- **Aniridia:** es un desorden bilateral en el cual el iris está ausente de manera parcial o total. Existen dos formas de presentación: esporádica (asociada al Tumor de Wilms) y familiar (herencia AD). El glaucoma se presenta en el 50% de los casos. La aniridia se relaciona con múltiples defectos oculares como microcórnea, catarata e hipoplasia macular con nistagmo y baja agudeza visual.

## EXAMEN OCULAR

El niño con glaucoma congénito requiere de valoración periódica permanente para mantener controlada la PIO. Deben efectuarse estudios de refracción para corrección de la miopía y manejo de la ambliopía, si está presente, con el fin de lograr la mejor rehabilitación visual posible

La exploración oftalmológica en los niños puede ser un reto, pero es esencial para poder hacer un diagnóstico temprano.

Si es posible obtener la agudeza visual ¿es igual en ambos ojos?, ¿ha habido algún cambio refractivo asimétrico, rápido o ambos?, ¿el niño fija y sigue de forma adecuada los objetos?, ¿se siente incómodo con la luz incluso en el consultorio?, ¿o sólo abre los ojos cuando el consultorio esta sin luz?

Se debe utilizar el oftalmoscopio directo para ver si la córnea es transparente y está presente el reflejo rojo, si el cristalino es transparente.

Algunos de estos datos pueden ser detectados por el médico general o pediatra, debiendo enviar al paciente con un oftalmólogo pediatra para realizar exploraciones bajo anestesia y cuantificar la presión intraocular, los diámetros corneales, biomicroscopia del segmento anterior, gonioscopia (examinación del ángulo camerular), fundoscopia y refracción ciclopléjica.

Dentro del seguimiento del paciente pediátrico con glaucoma deberá incluirse la corrección del defecto refractivo mediante el uso de anteojos, la rehabilitación de la ambliopía si existe y el seguimiento del eje antero posterior mediante ultrasonido. Como estudio auxiliar es útil la tomografía de coherencia óptica para estudio del estado del nervio óptico y la capa de fibras nerviosas retinianas, así como los campos visuales cuando la edad del paciente ya permite una cooperación adecuada.

## GLAUCOMA INFANTIL SECUNDARIO

- **Traumatismo:** los traumatismos oculares pueden cursar con aumento de la presión intraocular, la forma más común de éste se presenta como resultado de una hemorragia de la cámara anterior (hifema).
- **Neoplasia:** la causa más común de glaucoma secundario a un tumor ocular en niños es el retinoblastoma, ocurre debido a vascularización del iris (rubeosis iridis) con un cierre angular secundario, infiltración del ángulo con células tumorales o por cierre angular debido a un crecimiento excesivo del tumor. Otras causas incluyen leucemia, linfoma y xantogranuloma juvenil. El tratamiento es tópico aunado al manejo de la causa primaria. La cirugía para glaucoma está contraindicada en pacientes con retinoblastoma.
- **Uveítis (iritis):** la artritis reumatoide es una de las patologías que más se asocia más con uveítis, la cual es causa de glaucoma secundario. La uveítis asociada a espondilitis anquilosante (HLA-B27) se presenta por lo general en adolescentes y adultos jóvenes.
- **Glaucoma secundario a la cirugía de catarata infantil:** se presenta en más de 25% de los pacientes a quienes se realiza lensectomía y puede desarrollarse meses o años después de la cirugía.

## Tratamiento

La cirugía continúa siendo el tratamiento de primera línea para algunos tipos de glaucoma. La terapia tópica está indicada en algunos casos de glaucoma de ángulo abierto, glaucoma por afaquia y glaucoma secundario.

Existen cuatro clases de fármacos que deben ser conocidos por el pediatra, quien es la primera línea de contacto con el paciente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cronemberger S, Calixto N, Avellar Milhomens TG, Gama PO, Milhomens EG, Rolim HMendonça SC. Effect of intraocular pressure control on central corneal thickness, horizontal corneal diameter, and axial length in primary congenital glaucoma. *J AAPOS*. 2014 Oct;18(5):433-436.
- Olitsky SE, Nelson LB, *Pediatric Clinical Ophthalmology*: 2012: 113-130.
- Kipp MA. Childhood glaucoma. *Pediatr Clin North Am* 2003 Feb;50(1):89-104.
- Taylor D, Hoyt CS., *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*: 2007; Chapter 48 Childhood Glaucoma:458-470.
- Walton DS, Katsavounidou G. Newborn primary congenital glaucoma: 2005 update. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2005 Nov-Dec;42(6):332.
- Wright KW, Spiegel PH, Los requisitos en oftalmología, oftalmología pediátrica y estrabismos, 2001:60-69.
- Wu SC, Huang SC, Kuo CL, Lin KK, Lin SM. Reversal of optic disc cupping after trabeculotomy in primary congenital glaucoma. *Can J Ophthalmol*. 2002 Oct;37(6):337-41.
- Zetterberg M, Nyström A, Kalaboukhova L, Magnusson G. Outcome of surgical treatment of primary and secondary glaucoma in young children. *Acta Ophthalmol*. 2014 Oct 12. doi: 10.1111/aos.12566.