

# El peligro de mis hermosos ojos grandes: ¿cuándo sospechar un glaucoma congénito primario?

M. A. González Cruz<sup>1</sup>, J. Escudero Gómez<sup>2</sup>, J. M. Ledesma Albarrán<sup>3</sup>

<sup>1</sup>MIR-Pediatría. Hospital Regional Universitario de Málaga. España.

<sup>2</sup>Oftalmóloga. Servicio de Oftalmología Pediátrica. Hospital Regional Universitario de Málaga. España.

<sup>3</sup>Pediatra. CS Delicias. Málaga. España

### PUNTOS CLAVE

- El glaucoma primario congénito es una enfermedad rara, pero es causa de ceguera infantil si no se actúa a tiempo.
- El niño presenta síntomas inespecíficos e inconstantes (fotofobia, lagrimeo, blefaroespasmos y ojo rojo).
- Su reconocimiento y derivación a un centro especializado es extremadamente importante.
- El pronóstico visual del niño dependerá del diagnóstico precoz.
- Cuando es bilateral, puede pasar desapercibido, lo que retrasa la valoración especializada hasta que desarrollan síntomas graves.
- Su tratamiento siempre será quirúrgico.

### INTRODUCCIÓN

El glaucoma congénito primario (GCP) es una enfermedad rara, pero potencialmente devastadora para la visión del niño. El aumento de presión intraocular produce cambios en el ojo que provocan una dilatación ocular, megalocórnea, cambios edematosos y cicatriciales en el tejido corneal, miopía severa y por último, pérdida axonal en el nervio óptico. Esto conlleva a una amputación del campo visual que se considera, actualmente, irreversible.

Aunque la etiopatogenia no está aclarada del todo, se sabe que en el GCP existe una alteración en la malla trabecular (trabeculodisgenesia) y estructuras angulares, no asociada a otras anomalías oculares o enfermedades sistémicas, que impide la

evacuación del humor acuoso por un canal de Schlemm, en principio normal.

Los síntomas clásicos son inespecíficos y suelen ser: lagrimeo (epífora), fotofobia y blefaroespasmos. Por otro lado los signos observables son: dilatación ocular (búfalmo), aumento del tamaño corneal (megalocórnea) y, en casos avanzados, opacidad corneal. Tanto los síntomas como los signos estarán determinados por el grado de hipertensión intraocular y por la edad de inicio.

El diagnóstico de presunción se basa en la clínica, en este sentido es esencial la colaboración del pediatra de Atención Primaria como primer eslabón en la cadena diagnóstica.

### CASO CLÍNICO

Niño de un año que acude a consulta por ojo rojo, fotofobia e irritabilidad de un mes de evolución. Es tratado inicialmente por su pediatra de Atención Primaria con colirios antibióticos por sospecha de conjuntivitis infecciosa, sin mejoría del cuadro. Desde hace tres días los padres refieren que se encuentra irritable, que no come, presenta náuseas, ojos rojos, lagrimea y le molesta la luz.

Como antecedente, destacan los ojos grandes desde el nacimiento, a lo que no dieron importancia por tener varios primos con ojos grandes (Figura 1).

Se deriva de forma urgente a consulta de Oftalmología pediátrica donde se detecta:

- Ojo derecho: longitud axial (LAX) 24,79 mm, paquimetría: 481 micrones, presión intraocular (PIO): 30 mmHg. Refracción: -1,50.

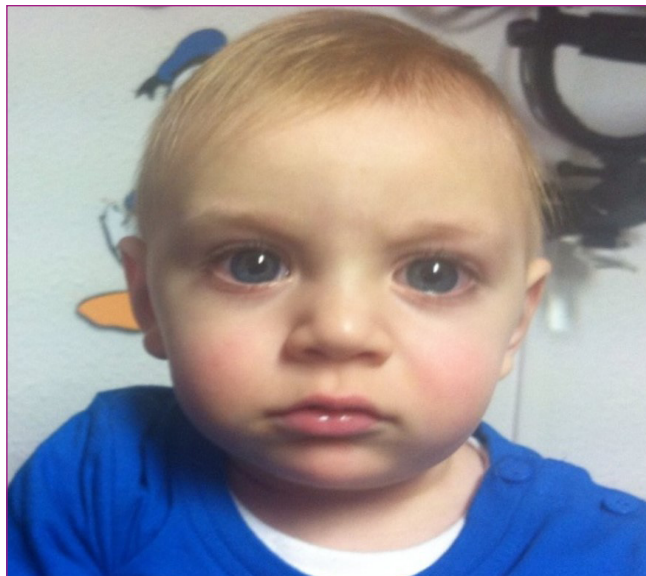


Figura 1. Ojos grandes desde el nacimiento

- Ojo izquierdo: LAX: 23,77 mm, paquimetría: 476 micrones, PIO: 28 mmHg. Refracción: -1,25.

En ambos ojos no se detectaron estrías de Haab ni edema corneal y el diámetro corneal bilateral era de 13 mm aproximadamente (el valor normal para su edad es 10-11 mm). En la **Tabla 1** se recogen los valores normales de la exploración oftalmológica pediátrica.

La biomicroscopía de ambos progenitores era normal.

Se sospecha glaucoma congénito primario bilateral y se inicia tratamiento con timolol-dorzolamida colirio.

Se deriva a centro de referencia nacional para tratamiento quirúrgico.

## DISCUSIÓN

El GCP es una enfermedad que suele manifestarse en los primeros meses de vida. Es el glaucoma pediátrico más prevalente y tiene una incidencia de 1/10 000-2 0000 recién nacidos vivos, dependiendo de las series. Es bilateral en 70-80% de los casos.

Los casos unilaterales tienden a diagnosticarse precozmente ya que pequeñas diferencias en el diámetro corneal se detectan fácilmente con la inspección. Cuando es bilateral, puede pasar desapercibido, lo que retrasa la valoración especializada hasta que desarrollan síntomas graves.

La inespecificidad de la clínica hace que la sospecha del cuadro sea fundamental para iniciar el examen diagnóstico concreto, de ahí el importante papel que juega el pediatra en estrecha relación con la consulta especializada.

La confirmación se basará en la determinación de la presión intraocular (PIO). Se considera que la PIO en niños es más baja que en adultos para una media de 12 mmHg. La exploración en la sospecha de GCP está condicionada por la escasa colaboración del paciente por lo que es muy probable la necesidad de realizarla bajo anestesia general.

El tratamiento del GCP es, única y exclusivamente, quirúrgico. El tratamiento médico con fármacos hipotensores se utiliza solo en determinadas condiciones como son: demora de la cirugía, intervalo entre cirugías o fracaso quirúrgico.

## GLOSARIO

- **Biomicroscopía con lámpara de hendidura:** procedimiento que permite explorar el ojo con un microscopio iluminado. Permite detallar las estructuras del polo

Tabla 1. Valores normales en Pediatría de la exploración oftalmológica

Longitud axial del ojo (LAX)	La LAX es de 16,6 mm en el RN (de 15,3-17,6) Luego hay 3 fases de elongación fisiológica del ojo: 1. Un rápido incremento postnatal de 3,7-3,8 mm los primeros 18 meses 2. Un incremento más lento de 1,1-1,2 mm desde los 2-5 años 3. Un tercer incremento a los 13 años de 1,3-1,4 y a partir de ahí, el ojo ya no crecerá más
Paquimetría	Alrededor de 560 micras
Diámetro corneal	En recién nacidos: 9-10,5 mm de diámetro horizontal A los 6 meses ha crecido 1-1,5 cm Al año de vida prácticamente su tamaño definitivo: 11,5-12 mm
Presión intraocular (PIO)	La media de PIO es de 12 mmHg
Refracción	El niño cuando nace tiene tendencia a ser hipermetrope y se va "miopizando" con el crecimiento

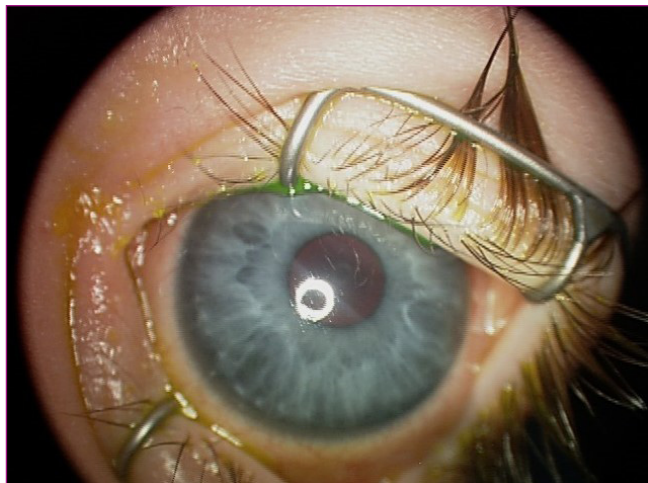


Figura 2. **Estrías de Haab**

anterior (córnea, iris, cristalino, cámara anterior), así como visualizar estructuras del polo posterior (vítreo, retina, papila del nervio óptico).

- **Estrías de Haab**: al explorar el grado de transparencia de la córnea se pueden encontrar líneas orientadas horizontalmente causadas por roturas en la membrana de Descemet (Figura 2).
- **Longitud axial del ojo (LAX)**: diámetro anteroposterior del ojo. Se toma desde el vértice corneal al centro del polo posterior del globo ocular.

- **Paquimetría**: examen que permite medir el grosor de la córnea (en micras).

## BIBLIOGRAFÍA

- Biglan AW. Glaucoma in children: are we making progress? JAAPOS. 2006;10:7-21.
- Fonseca Sandomingo A, Abelairas Gómez J, Rodríguez Sánchez JM, Peralta Calvo J. Actualización en Cirugía Oftálmica pediátrica. En: LXXVI Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología [en línea] [consultado el 24/06/2015]. Disponible en <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatrica/>
- Moller H. Milestones and normative data. En: Hoyt D, Taylor D. Pediatric ophthalmology and strabismus. 4.ª edición. Filadelfia: Elsevier-Saunders; 2013. p. 36-44.
- Papadopoulos M, Brookes JL, Khaw PT. Childhood glaucoma. En: Hoyt D, Taylor D. Pediatric ophthalmology and strabismus. 4.ª edición. Filadelfia: Elsevier-Saunders; 2013. p. 353-67.
- Pensiero S, Da Pozzo S, Perissutti P, Cavallini GM, Guerra R. Normal intraocular pressure in children. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1992;29:79-84.
- Walton DS, Katsavounidou G. Newborn primary congenital glaucoma: 2005 update. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2005;42:333-41.