

Glaucoma pigmentario

Rosita Aguirre Burgos, MD*

Vanesa Pongo, MD**

Juan Camilo Parra, MD[§]

Juan Carlos Rueda, MD[¶]

Resumen

El glaucoma pigmentario (GP) es un glaucoma de ángulo abierto secundario a un síndrome de dispersión pigmentaria que consiste en el acúmulo de pigmento a nivel de la malla trabecular aumentando la resistencia a la salida del humor acuoso ocasionando así un deterioro progresivo e irreversible de las estructuras oculares llevando a la pérdida visual. Frecuentemente afecta a pacientes varones jóvenes con miopía y aunque su prevalencia es mayor en raza caucásica, no quiere decir que en nuestro medio no se presente. Por tanto, es de suma importancia reconocer y diagnosticar tempranamente para un tratamiento adecuado. Se ha demostrado que la concavidad del iris es una característica de esta patología por lo que uno de los tratamientos propuestos es la iridotomía láser. El propósito de este artículo es revisar la fisiopatología, clínica, tratamiento del GP y proporcionarles nuestras recomendaciones según lo estudiado. [Aguirre R, Pongo V, Parra JC, Rueda JC. Glaucoma pigmentario. MedUNAB 2007; 10:106-109].

Palabras clave: Glaucoma pigmentario, Dispersión pigmentaria, Iridotomía láser.

Introducción

El glaucoma pigmentario (GP) es un tipo de glaucoma secundario de ángulo abierto, ocasionado por una acumulación de pigmento en la malla trabecular, con la consiguiente alteración en la salida del humor acuoso. Se han de distinguir dos entidades diferentes que representarían en algunos casos diferentes estadios de la enfermedad: sín-

Summary

The pigmentary glaucoma is classified as a secondary open angle glaucoma. Where the cause is a pigment dispersion syndrome which consists of the heavy pigmentation at the level of the trabecular meshwork. The pigment increases the resistance of aqueous outflow causing a progressive and irreversible deterioration of the ocular structures contributing to visual loss. The disease typically affects young, male, myopic persons and although the prevalence is in Caucasian race it doesn't mean that in our environment, it is not presented and therefore early recognition and diagnosis in order to appropriate treatment is of supreme importance. The iris concavity is a characteristic sign of this pathology and therefore the proposed treatment is the laser iridotomy. The purpose of this article is to revise the pathophysiology, treatment and to express our recommendations based on this study. [Aguirre R, Pongo V, Parra JC, Rueda JC. Pigmentary glaucoma. MedUNAB 2007; 10:106-109].

Key words: Pigmentary glaucoma, Pigmentary dispersion, Laser iridotomy

drome de dispersión pigmentaria (SDP) y el GP. Es así, que el SDP se caracteriza por la triada huso de Krukemberg, defectos de transiluminación en la periferia media del iris y pigmentación homogénea en la malla trabecular en exceso. El GP presenta hallazgos clínicos del SDP y dos o más de las siguientes características: presión intraocular (PIO) mayor o igual a 21 mm Hg, daño glaucomatoso del nervio óptico y defectos del campo visual.¹⁻⁴

* Fellow de Glaucoma, Fundación Oftalmológica de Santander Clínica Carlos Ardila Lülle, Bucaramanga, Colombia.

** Residente de Oftalmología, Universidad Industrial de Santander, Clínica Carlos Ardila Lülle, Bucaramanga, Colombia.

§ Fundación Oftalmológica de Santander Clínica Carlos Ardila Lülle, Bucaramanga, Colombia.

¶ Centro de Prevención y Consultoría en Glaucoma, Bucaramanga, Colombia.

Correspondencia: Dr. Parra, Fundación Oftalmológica de Santander Clínica Carlos Ardila Lülle, Urbanización El Bosque, Bucaramanga, Colombia.
E-mail: jcparra@une.net.co

Artículo recibido: 27 de marzo de 2007; aceptado: 6 de julio de 2007

Este tipo de patología representa del 1 al 1,5 % de los glaucomas en el mundo occidental. Aunque es más frecuente en raza caucásica, en nuestro medio la presentación de esta patología no por ser menos frecuente deja de ser significativa, por lo que es necesaria una valoración detallada de nuestros pacientes para el diagnóstico y tratamiento oportuno. Así pues, el objetivo de este artículo es revisar la fisiopatología, clínica, tratamiento del GP y proporcionarles nuestras recomendaciones según lo estudiado.

Historia

En 1899 Krukemberg describió el depósito de pigmento en el endotelio corneal de forma vertical y central, al que hoy llamamos huso de Krukemberg; posteriormente, en 1901 Von Hippel postula que este pigmento podría obstruir la salida del humor acuoso. En 1925 Mauksch describe dos hermanos con glaucoma y dispersión de pigmento en la cámara anterior y posterior del ojo; sin embargo, se considera como glaucoma crónico de ángulo abierto, ya que en ese momento gonioscópicamente la presencia del pigmento no fue significativo. No es hasta 1949 que Sugar y Barbour introducen por primera vez el término del GP al presentar dos pacientes con dispersión pigmentaria y presión intraocular elevada. En 1979 Campbell presentó la teoría sobre el mecanismo del GP, incluyendo la concavidad posterior del iris y su contacto con la zónula.⁵

Epidemiología

Esta patología compromete del 1 al 1,5% de todos los glaucomas en el mundo occidental. Se ha estimado una incidencia de SDP de 4,8 por cada 100.000 habitantes, con incidencia de GP de 1,4.^{1,5}

Se han identificado los siguientes factores de riesgo: miopía, edad, raza y género. Se sabe que es más frecuente en caucásicos, hombres entre 20 y 40 años de edad. Encontrándose que en altos grados de miopía se han asociado al desarrollo de glaucoma pigmentario. El SDP no tiene predilección de género específico a diferencia del GP, que es más frecuente en hombres. Las mujeres con GP tienden a presentar dicho cuadro una década después de los hombres.^{1,5}

Recientes estudios sugieren un posible patrón de herencia autosómico dominante; Andersen y Wiggs informan cuatro familias con SDP cuya alteración estaba presente a nivel del cromosoma 7q35-q36.⁶⁸

Hemos hablado de cuan importante es el diagnóstico oportuno de esta patología, por lo que es primordial conocer cuál es la tasa de conversión de SDP a GP. Al respecto se ha discutido mucho y los datos reportados son variables, desde 35% en 17 años en un estudio, a 50% en 4 años en otro. Esta variabilidad podría deberse a que dichos estudios fueron

realizados por especialistas en glaucoma en cuyos centros de investigación los pacientes estudiados fueron remitidos. Recientemente Siddiqui y colaboradores determinaron que el riesgo de conversión era del 10% en 5 años incrementándose a 15% en 5 años. El factor más predictivo para la conversión fue la presión intraocular mayor o igual a 21 mm Hg en el diagnóstico inicial de SDP.¹

Fisiopatología

Se ha demostrado que la concavidad posterior del iris es una característica de esta patología, que conlleva a la liberación de pigmento por roce de la cara posterior del iris cóncavo con los haces posteriores de la zónulas durante los movimientos pupilares fisiológicos, es así que hoy en día los estudios de biomicroscopía ultrasónica (BUM) han dilucidado aspectos de la fisiopatología del SDP. Este sistema es capaz de representar secciones de la parte anterior del ojo en vivo y en tiempo real con una resolución microscópica.

Pavlin y colaboradores confirmaron la presencia de una concavidad en el iris, contacto iridozonular e incremento iridolenticular en pacientes jóvenes con GP y propusieron la acomodación como causa del mecanismo del bloqueo pupilar reverso. Robert Adam y colaboradores durante un periodo de 10 años investigaron a 92 pacientes confirmando que el incremento posterior de la concavidad del iris ocurre con la acomodación y muestra una fuerte correlación entre el grado de acomodación, concavidad posterior y edad.⁹

La concavidad del iris aumenta por acomodación, el parpadeo también juega un papel importante en determinar la concavidad del iris y en la distribución del humor acuoso en el segmento anterior y posterior del ojo. Cada pestañeo hace muescas en la córnea de manera transitoria produciendo un ligero incremento en la PIO y empujando al iris hacia atrás contra el cristalino. Una pequeña cantidad del humor acuoso es así forzado de la cámara posterior hacia la anterior, inmediatamente tras el parpadeo la presión de la cámara anterior excede a la de la posterior y el gradiente de presión hace que el iris se vuelva cóncavo, y que sea empujado hacia el cristalino lo que impide que el humor acuoso fluya de nuevo hacia atrás creando lo que se llama el “bloqueo pupilar inverso”.^{4-6,9,10}

A nivel histopatológico se ha encontrado numerosos pigmentos en las células trabeculares, pérdida de las mismas, pérdida de los espacios intertrabeculares, fusión de lamelas y aumento del material extracelular en la parte interna del canal de Schlem. La separación de conexiones tendinosas en dicho canal también han sido observadas; se han asociado estos cambios con regiones de separación patológica de la pared interna de la región cribiforme. Gottanka y colaboradores encontraron tres características en todos los ojos estudiados con presión elevada: primero, la pérdida de células trabeculares de grado moderado fue una característica común tal como ha sido notado con otros autores como Richardson y Alvarado. Esta pérdida celular fue

asociada con colapso y fusión de las lamelas. En esas regiones también se encontró un incremento de material extracelular bajo la pared interna del canal de Schlem, probablemente causado por subperfusión.

El segundo cambio patológico temprano que se ha visto es la desconexión de las fibrillas de conexión de la pared interna del canal de Schlem que podría disminuir el tono mediado por el músculo ciliar en la pared interna cambiando su dinámica durante la acomodación. Esto podría disminuir la expansión de la pared del canal y de tejido yuxtacanalicular que ocurre durante la acomodación incrementándose la resistencia a la salida del flujo. El por qué de la desconexión de las fibrillas es desconocido pero puede ocurrir por la actividad lítica de enzimas liberadas durante el proceso.

El tercer hallazgo es la obstrucción de la luz del canal de Schlem con células estrelladas y la elongación de sus respectivos procesos. Esta obstrucción disminuye el área de entrada al canal para el humor acuoso aumentando la resistencia para la salida del mismo.^{5,6,11,12}

Clínica

Para realizar un buen diagnóstico es necesario realizar una buena evaluación bajo biomicroscopía del paciente. Teniendo presente que el pigmento proveniente del epitelio pigmentario del iris se deposita en las estructuras del segmento anterior y posterior del ojo, los hallazgos son:

Córnea. Se aprecia la acumulación del pigmento vertical en el centro del endotelio corneal, conocido como huso de Krukemberg (figura 1). El usual patrón de éste depósito resulta de una unión lineal vertical de corrientes de convección del acuoso de las mitades nasal y temporal de la cámara anterior del ojo.^{13, 14} El pigmento acumulado en el endotelio corneal es fagocitado. Se ha demostrado pleomorfismo y polimegatismo endotelial bajo biomicroscopía especular. Federic Lord y colaboradores, a diferencia de hallazgos en otros estudios previos, no encontraron diferencias en la profundidad de la cámara anterior, un hallazgo interesante fue que todos los pacientes con SDP tenían queratometrías planas de aproximadamente de 2 dioptrías en comparación a los controles. La presencia de una córnea plana podría ser un factor inductor del bloqueo pupilar reverso durante el parpadeo.⁷

Iris. Los cambios en el iris incluyen depósito de pigmento en la superficie anterior y defectos en la periferia media expuestos a la transluminación del epitelio pigmentario del iris. Si el depósito en la superficie anterior es asimétrico la heterocromía puede ser notada. Los defectos de la transluminación pueden variar en severidad pudiendo ser vistos por retroiluminación obtenida por iluminación directa a través de la pupila, el examen idealmente debe realizarse en un cuarto oscuro. La gonioscopia revela ligera concavidad en la periferia media del iris con estroma delgado y quístico.^{5,13,14}

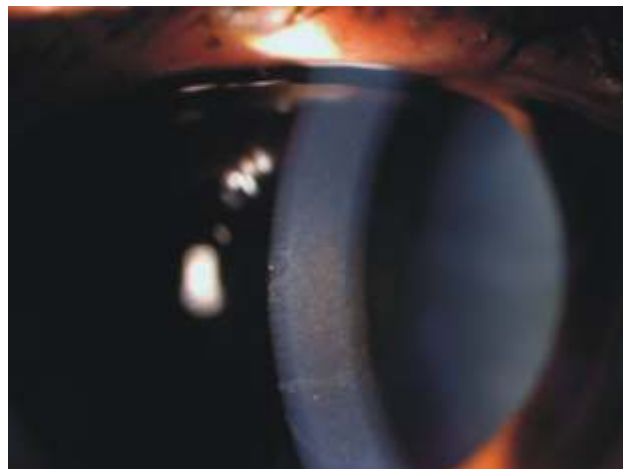


Figura 1. Paciente 48 años con diagnóstico de glaucoma pigmentario. Se observa depósito de pigmento endotelial, llamado huso de Krukemberg.

Pupila. Las alteraciones en tamaño y forma incluyen anisocoria, que se sabe a que hay hiperplasia del músculo dilatador del iris. La pérdida del pigmento de la superficie posterior del iris provoca una alteración en la función pupilar conduciendo a un aumento del tamaño pupilar. En la afectación asimétrica se encuentra en el ojo más afectado. La combinación de un aumento del tamaño de la pupila y un iris más oscuro en el ojo más afectado puede producir un síndrome de pseudo Horner, donde el ojo menos afectado tiene una pupila más pequeña y menos oscura.¹⁴⁻¹⁶

Cristalino y zónula. El pigmento también puede ser depositado en las zónulas y en la cápsula posterior, particularmente en las zónulas posteriores. La pigmentación de la cápsula posterior frecuentemente es llamada Línea de Scheie o Zentmeyer.

Ángulo iridocorneal. El pigmento negro y denso del iris posterior se deposita en la trabécula, la cual se observa gonioscópica como una banda densa homogénea en la circunferencia entera de la malla trabecular a diferencia de la apariencia en parche en el SDP. El SDP puede ocurrir en pacientes sometidos a ejercicios.¹⁴⁻¹⁶

Fundoscopia. Jonas y colaboradores encontraron que no habían diferencias estadísticamente significativas a nivel del nervio óptico entre pacientes con GP y glaucoma de ángulo abierto.¹⁷

Tratamiento

Tratamiento médico. El tratamiento del GP no difiere del tratamiento del glaucoma pero se deben tener en cuenta ciertas consideraciones especiales. Los agonistas colinérgicos como la pilocarpina teóricamente suponen una ventaja para el tratamiento para el GP porque la miosis que induce produce un estiramiento y aplanamiento del iris

separándolo de la zónula. Sin embargo los pacientes miopes jóvenes no suelen tolerar los agonistas colinérgicos por el espasmo de la acomodación, cefalea y miopía que inducen, además debe tenerse cuidado de instaurar tratamiento colinérgico porque existe un mayor riesgo de sufrir desprendimiento de retina.^{2, 6, 14-16} Mastropasqua y Carpineto compararon la eficacia de la aplicación de latanoprost versus timolol en pacientes con GP durante 12 meses de tratamiento, encontrando una reducción de la PIO más efectiva y bien tolerada con el latanoprost.¹⁸

Tratamiento con láser. La iridotomía láser (IT) es un tratamiento efectivo para restablecer una configuración normal del iris. Con el fin de lograr ciertas ventajas clínicas, el tratamiento deberá quedar no obstante reservado para aquellos ojos que presenten un estado activo de liberación de pigmento o una hipertensión ocular con o no una lesión glaucomatosa temprana.^{4, 10, 12, 19, 20} Gandolfi y colaboradores expusieron en 1996 tras dos años de seguimiento un incremento de la PIO de 52,3% entre ojos no tratados frente a un 4,7% de los tratados; este efecto tan positivo tuvo más relevancia en los pacientes más jóvenes. Esto puede explicarse por la reducción fisiológica de los contactos iridozonulares y de la dispersión de los gránulos de pigmento con la edad, la cual está relacionada con el aumento de la longitud axial del cristalino con la edad.^{4, 19} Vale la pena mencionar la importancia de realizar estudios prospectivos a largo plazo y en una muestra considerable para establecer el beneficio sostenido de la IT.¹²

Trabeculoplastia. La trabeculoplastia argón láser (ALT) puede ser muy efectiva en el GP, siendo necesario usar energía baja del láser en estos pacientes para evitar el incremento de la dispersión de pigmento. Se recomienda posterior al láser la aplicación de agonistas alfa 2 adrenérgicos para prevenir los picos de PIO extremadamente altos en GP. El efecto de la ALT es mejor en pacientes jóvenes.⁶

Trabeculectomía. Si el tratamiento médico y láser fracasan puede realizarse una trabeculectomía debido a que los pacientes tienden a ser jóvenes deben utilizarse antimetabolitos. Recientemente se ha descrito una forma de cirugía de glaucoma no filtrante, Jacobi y colaboradores proponen la aspiración trabecular como una alternativa de tratamiento en pacientes con SDP, ya que la respuesta a dicho tratamiento fue mejor en estos pacientes que en los que presentaban GP.³

Conclusión

La finalidad de esta revisión es dar a conocer esta patología, permitiendo un diagnóstico temprano de la misma para un tratamiento oportuno. Si bien es cierto la prevalencia de dicha enfermedad en nuestro medio es más baja a lo reportado, vale la pena preguntarnos ¿cuántos casos se dejan de diagnosticar, simplemente por no realizar una evaluación pensando en que ese paciente podría tener GP como un tipo de glaucoma secundario de ángulo abierto?

Así mismo, se prefiere la remisión del paciente con GP con el glaucomatólogo.

Referencias

- Siddiqui Y, Jhonson DH. What is the risk of developing pigmentary glaucoma from pigment dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol* 2007; 135:794-9.
- García F. La iridotomía periférica con Yag láser en el síndrome de dispersión pigmentaria / glaucoma pigmentario. *Rev Cuban Oftalmol* 2002; 15:49-56.
- Jacobi PC. Effect of trabecular aspiration on intraocular pressure in pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Ophthalmology* 2000; 107:417-21.
- Carass R. Iridotomía laser en glaucoma pigmentario. En: [http:// www.glaucoma](http://www.glaucoma). Consultado: Marzo 8 de 2007.
- Campbell L. Pigmentary glaucoma. In: Rich R, Schields B. *The glaucoma*. Missouri: Mosby, 2 ed, 1996:975-89.
- Yang JW, Krupin T. Pigmentary glaucoma. *J Glaucoma* 2001; 10:S30- S32.
- Lord FD. Keratometry and axial length in pigment dispersion syndrome: A descriptive casecontrol study. *J Glaucoma* 2001; 10:383-5.
- Andersen JS, Pralea AM. A gene responsible for the pigment dispersion syndrome maps to chromosome 7q35-q36. *Arch Ophthalmol* 1997; 97:1667-72.
- Adman R, Pavlin C. Ultrasound biomicroscopic analysis of iris profile changes with accommodation in pigmentary glaucoma and relationship to age. *Am J Ophthalmol*. 2004; 138:4-8.
- Méndez C, García J. Estudio de glaucoma pigmentario mediante biomicroscopía ultrasónica. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2003; 78:137-42.
- Gottanke J, Jonson DH. Histologic findings in pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *J Glaucoma* 2006; 15:142-51.
- Chet E, Schields B. The influence of peripheral iridotomy on the intraocular pressure course in patients with pigmentary glaucoma. *J Glaucoma* 2005; 14:255-9.
- Skuta L. Exfoliation syndrome, pigment dispersion syndrome, and the associated glaucomas. *Duane Clinical Ophthalmology*. CD Rom. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2006.
- Liebman JM. Pigmentary glaucoma. Basic and clinical science course. CD Rom. Academia Americana de Oftalmología, 2003.
- Arruda P. *Glaucoma*. México: Ciba vision, 1999.
- Wallace LM. *Glaucoma*. Madrid: Mosby, 2001.
- Jonas J, Lang J. Optic disc morphology in pigmentary glaucoma. *Br J Ophthalmol* 1998; 82:875-9.
- Mastropasqua L, Carpineto P. A 12 month, randomized, double-masked study comparing latanoprost with timolol in pigmentary glaucoma. *Ophthalmology* 1999; 106:550-5.
- Gandolfi SA, Vecchi M. Effect of a Yag laser Iridotomy on intraocular pressure in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology* 1996; 103:1693-5.
- Chen MJ, Lin SC. Effect of a Yag laser iridotomy on intraocular pressure in pigmentary glaucoma. *Br J Ophthalmol* 2002; 86:14434.