

Síndrome pseudoexfoliativo

Catalina Ramírez Uribe, MD*

Juan Camilo Parra, MD**

Juan Carlos Rueda, MD**§

Resumen

El síndrome pseudoexfoliativo es una de las principales causas de glaucoma secundario a nivel mundial. La epidemiología de este tipo de glaucoma varía y se presenta como una de las causas comunes de glaucoma en los países escandinavos. Sus manifestaciones clínicas son variadas y el compromiso es bilateral, aunque en la mayoría de los casos asimétrico. El compromiso en la superficie anterior del cristalino hace que el manejo quirúrgico de la catarata sea más complejo y con mayores eventualidades en el pre, intra y post operatorio. En nuestro medio, el síndrome pseudoexfoliativo no es común, pero es importante reconocerlo, manejarlo e indicarle al paciente con claridad el pronóstico a largo plazo y evitar complicaciones. [Ramírez C, Parra JC, Rueda JC. Síndrome pseudoexfoliativo. MedUNAB 2007; 10:117-120].

Palabras clave: Síndrome pseudoexfoliativo, Glaucoma secundario.

Summary

The pseudoexfoliative syndrome is principal cause of secondary glaucoma around the world. Its epidemiology is different and common in Scandinavian countries. Its manifestations are varied and both eyes are affecting asymmetrically. The contour anterior of lens difficult cataract surgery with major complications in pre, intra and post surgery time. In our country, the exfoliative syndrome is not common. The important is speak with patient about his/her case and explains your prognosis. [Ramírez C, Parra JC, Rueda JC. Pseudoexfoliative syndrome. MedUNAB 2007; 10:117-120].

Key words: Pseudoexfoliative syndrome, Secondary glaucoma.

* Fellow de Glaucoma, Fundación Oftalmológica 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. Rueda, Centro de Prevención y Consultoría en Glaucoma, Centro Médico Carlos Ardila Lülle, Torre B, Piso 7, Módulo 52, Bucaramanga, Colombia. E-mail: jcruedaglaucoma@intercable.net.co

Artículo recibido: 21 de junio de 2007; aceptado: 6 de julio de 2007.

Introducción

Esta entidad reconocida como una de las causas de glaucoma secundario, tiene características de distribución geográfica importantes. Por ello, la incidencia de dicha patología dependerá del sitio evaluado y su epidemiología es diferente en cada estudio reportado. En la mayoría de los casos, el síndrome de exfoliación (SE) se ha asociado con el glaucoma de ángulo abierto, aunque no se descarta la presencia de glaucoma mixto, asociado con ángulos estrechos a la evaluación gonioscópica. La correlación entre el ángulo abierto, la presencia de línea de Sampaolesi y la inserción anterior del iris no se asocian con la presencia del daño glaucomatoso del nervio óptico.¹

Anteriormente, se le llamaba SE senil o glaucoma capsular. Actualmente su nombre mundialmente difundido es el SE con la presencia o no de glaucoma. Es decir, no todos los pacientes con hallazgos a la valoración clínica en la biomicroscopía tienen anomalía en el campo visual y alteración en el nervio óptico.²

Epidemiología

Según la región evaluada, existe una mayor incidencia y prevalencia del síndrome. En regiones como la India existen estadísticas que demuestran que aproximadamente un 38% de los glaucomas secundarios son debidos a esta patología. Ante la presencia de un hallazgo clínico sugestivo, es mandatario realizar gonioscopía y dilatación pupilar a los pacientes para hacer el diagnóstico. Relacionándolo con la edad, existe un aumento del glaucoma con el aumento de los años. Es así, como en los pacientes que tienen entre los 50 a 60 años, la incidencia del SE es de 0.4% a diferencia de los pacientes entre 80 a 89 años donde se presenta una incidencia mayor de 7.9%.^{1,3}

Hay evidencia que la presencia de este síndrome asociado o no con glaucoma es mayor en los individuos de raza blanca, a diferencia del glaucoma primario de ángulo abierto cuya presentación es mayor en las personas de raza negra.⁴

Características

La variedad de presentaciones clínicas en el síndrome de exfoliación van desde el hallazgo incidental en el examen biomicroscópico en el paciente oftalmológico, el paciente asociado a hipertensión ocular y a la presencia de glaucoma. Aproximadamente el 7% de los pacientes presentan glaucoma a la evaluación de ingreso y el 15% de los pacientes se encuentran asociados con hipertensión ocular. El seguimiento de 56 pacientes a 10 años demostró que 38% de los pacientes tenían un compromiso bilateral y 32% de los pacientes desarrollaban glaucoma. Como dato importante,

el desarrollo del glaucoma unilateral se asoció con los niveles altos de presión intraocular. La mayoría de los pacientes son mujeres con síndrome de exfoliación, pero el desarrollo a glaucoma es mayor en los hombres. El hallazgo clínico macroscópico en la lámpara de hendidura puede ser evidente unilateralmente, pero los estudios microscópicos demuestran que dicha anomalía está presente bilateralmente.^{3,5}

Asociaciones oculares

Dentro de las manifestaciones clínicas más comunes encontradas en el examen del paciente con SE son las siguientes:

La catarata, una de las principales causas de disminución de la agudeza visual en estos casos, muestra un aumento de las complicaciones intra quirúrgicas como lo son: Dificultad en la dilatación pupilar pre operatoria, debilidad zonular, anomalía en la capsulorrexis circular continua por el daño anatómico de la cápsula anterior del cristalino. En el post operatorio, se presenta mayor reacción inflamatoria con sinequias, precipitados queráticos y tyndall. En el estudio realizado comparando pacientes sin y con síndrome de exfoliación al realizarles facoemulsificación reportó que se presentaba una disminución de la presión intraocular hasta por dos años luego de la cirugía de catarata en los pacientes con SE.⁶

La isquemia que se presenta en el iris, se evalúa en la vasculatura iridiana, en donde se puede observar rubeosis iridis en un 50% de los pacientes.⁷

Se ha descrito asociación del SE con anomalías sistémicas. Se han encontrado alteraciones a nivel del tejido conectivo, principalmente en conjuntiva. La biopsia de conjuntiva y valoración por microscopía electrónica sugestiva de material exfoliativo en familiares de primer grado del paciente, presenta una positividad en el 30% de los casos.⁵ La respuesta de los medicamentos tópicos como lo son los esteroides es similar a los pacientes normales y en los que existe glaucoma a los pacientes glaucomatosos. No se ha encontrado con claridad la asociación infecciosa o climática de dichos pacientes.⁸

Pronóstico

El hallazgo del SE es importante anotarlo por el pronóstico de los procedimientos quirúrgicos y en el caso de presentar glaucoma su disminución de la agudeza visual principalmente en hombres. A mayor presión intraocular en los pacientes al diagnóstico, tendrán un mayor riesgo de desarrollar alteraciones en el nervio óptico y en el campo visual. Se ha evaluado a los pacientes con diagnóstico de glaucoma exfoliativo mostrando una mayor progresión del daño con menor respuesta al tratamiento médico antiglaucomatoso.⁹

Manifestaciones clínicas

La clave del diagnóstico se encuentra en la dilatación pupilar. Existen tres hallazgos clínicos en la cápsula anterior del cristalino que son diagnósticos:¹⁰

- Existe un disco central blanquecino homogéneo, visible sólo con dilatación pupilar que puede estar ausente en un 20% de los casos.
- Una zona periférica granular.
- Entre ambos, una zona donde se realiza el toque del iris al cristalino “transparente”.

En los estadios iniciales es difícil realizar el diagnóstico. En algunos casos, se observan unas estrías visibles con retroiluminación. Es importante valorar la facodonesis e iridodonesis en este punto para explicarle al paciente el pronóstico de un futuro procedimiento quirúrgico. En los signos clínicos en la biomicroscopía pueden parecer similares a los hallazgos en el síndrome de dispersión pigmentaria, uno de los diagnósticos diferenciales más importantes. Uno de ellos es la dispersión de pigmento en cámara anterior luego de la dilatación pupilar. Un signo escaso es la presencia de transiluminación del iris. En nuestro medio, es difícil el hallazgo como guía diagnóstica ya que el iris entre nosotros es de tonalidad oscura.

Un hallazgo sugestivo de SE es el acúmulo de pigmento en la línea de Schwalbe o anterior a esta, que se denomina la Línea de Sampaolesi. Otro hallazgo mencionado previamente es el glaucoma. Su principal mecanismo es el bloqueo de la red trabecular por combinación de material de pseudoexfoliación y pigmento. Además, una alteración yuxtacanalicular y daño en el canal de Schlemm.

Hallazgos histológicos

Existe un desorden en la matrix extracelular por sobreproducción y ruptura celular anormal desconocida.¹¹ Se han implicado sustancias amiloides, alteración en las miofibrillas elásticas sin diagnóstico claro. Se ha demostrado que el material de exfoliación se produce por el epitelio ecuatorial del cristalino, el epitelio pigmentado del iris y el epitelio ciliar no pigmentado.¹²

Diagnóstico diferencial

Dentro de los principales diagnósticos diferenciales se encuentran el glaucoma primario de ángulo abierto, el síndrome de dispersión pigmentaria que se presenta en pacientes entre la cuarta y quinta década de la vida, principalmente en hombres con antecedente de miopía. El hallazgo clínico es el aumento del pigmento en el ángulo en la gonioscopia principalmente en el cuadrante inferior y una mayor concavidad del iris. La delaminación capsular verdadera se puede presentar en pacientes con iridociclitis heterocrómica de Fuch como diagnóstico diferencial.¹²

Tratamiento

Depende de cada paciente y el estadio a la presentación. El tratamiento médico para el glaucoma exfoliativo responde menos que los pacientes que presentan glaucoma primario de ángulo abierto. Es así, como cualquier terapia que se desee iniciar al momento del diagnóstico, tendrá que tener la claridad del beneficio y los efectos secundarios al paciente.¹³



Figura 1. Paciente con diagnóstico de Síndrome Seudoexfoliativo evaluado en lámpara de Hendidura (izquierda) y retroiluminación (derecha).

Se han usado los betabloqueadores,⁷ análogos de las prostaglandinas, alfa agonistas, inhibidores de la anhidrasa carbónica, etc, con resultados variables según el estado del paciente y su evolución.¹³

La terapia láser de trabeculoplastia con argón presenta una menor respuesta a la disminución de la presión intraocular. Se evaluó que la disminución de la presión intraocular persistía en el 80% de los pacientes a los dos años luego de realizarles la trabeculoplastia. La iridotomía está indicada sólo cuando exista cierre angular.¹⁴

Los pacientes con este tipo de diagnóstico idealmente deberían ser valorados por un experto para brindarles alternativas y explicar con claridad las implicaciones del hallazgo a la evaluación.

Referencias

1. Cobb CJ, Blanco GC, Spaeth GL. Exfoliation syndrome angle characteristics: a lack of correlation with amount of disc damage. *Br J Ophthalmol* 2004; 88:1002-3.
2. Prince AM, Streeten BW, Rich R, Dark AJ, Sperling M. Preclinical diagnosis of pseudoexfoliation syndrome. *Arch Ophthalmol* 1987; 105:1076-82.
3. Puska P. Unilateral exfoliation syndrome: conversion to bilateral exfoliation and to glaucoma: a prospective 10 year follow-up study. *J Glaucoma* 2002; 11:517-524.
4. Quigley HA, Broman AT. The number of people with glaucoma worldwide in 2010 and 2020. *Br J Ophthalmol* 2006; 90:262-7.
5. Konstas AGP, Hollo G, Astakhov YS, Teus MA, Akopov EL, Jenkins JN, et al. Factors associated with long-term progression or stability in exfoliation glaucoma. *Arch Ophthalmol* 2004; 122:29-33.
6. Jacobi PC, Dietlein TS, Krieglstein GK. Comparative study of trabecular aspiration vs trabeculectomy in glaucoma triple procedure to treat pseudoexfoliation glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1999; 117:1311-8.
7. Oliveira C, Schlotzer-Schrehardt U, Vieira G, Liebmann J, Ritch R. Early diagnosis of exfoliation syndrome in the offspring of affected patients. *Acta Ophthalmol Scand* 2006; 84:512-5.
8. Kivela T, Hietanen J, Uusitalo M. Autopsy of clinical unilateral exfoliation syndrome. *Invest Ophthalmol* 1997; 38:2008-15.
9. Konstas AGP, Mantziris DA, Stewart WC. Diurnal intraocular pressure in untreated exfoliation and primary open angle glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1997; 115:182-5.
10. Richt R, Shields MB, Krupin T. Glaucoma therapy. Exfoliation syndrome. In: Shields B, Ritch R, Krupin T (ed). *The glaucomas*. St. Louis, Mosby, 2 ed, 1996:993-1023.
11. Ritch R. Perspective on exfoliation syndrome. *J Glaucoma* 2001; 10:S33-S35.
12. Pitts JF, Jay JL. The association of Fuch's corneal endothelial dystrophy with axial hypermetropia, shallow anterior chamber and closure glaucoma. *Br J Ophthalmol* 1990; 74:601-4.
13. Konstas AGP, Holló G, Irkel M. Diurnal PIO control with bimatoprost versus latanoprost in exfoliative syndrome. *Br J Ophthalmol* 2007; 99:757-60.
14. Vesti E, Kivela D. Exfoliation syndrome and exfoliation glaucoma. *Surv Ophthalmol* 2001; 45:742-6.