

Glaucoma secundario a presión venosa episcleral elevada en síndrome de Crest

Secondary glaucoma as elevated episcleral venous pressure in Crest syndrome

Marerneda Domínguez Randulfe, Yuderkis Díaz Águila, Lizet Sánchez Acosta, Maritza Miqueli Rodríguez, Francisco Yunier Fumero González, Ana María Méndez Duque de Estrada, Ilena Dominchar Agüero

Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El glaucoma secundario a presión venosa episcleral elevada asociada a enfermedad de Crest es una entidad rara, frecuentemente refractaria a la terapia médica y quirúrgica. Debemos ser exhaustivos en la anamnesis, en la exploración y en la solicitud de exámenes de imagen en aras de encontrar la posible causa para lograr un manejo exitoso del paciente con esta enfermedad, tanto desde el punto de vista sistémico como oftalmológico. La cirugía antiglaucomatosa puede ser complicada en estos casos.

Palabras clave: presión venosa episcleral; presión intraocular; glaucoma secundario.

ABSTRACT

Secondary glaucoma as elevated episcleral venous pressure associated to Crest syndrome is a rare condition often refractory to clinical or surgical therapy. Exhaustive anamnesis, exploration and imaging should be conducted to find the possible cause and thus implement successful management of the sufferer, both systemically and ophthalmologically. Glaucoma surgery may be complicated in these cases.

Key words: episcleral venous pressure, intraocular pressure, secondary glaucoma.

INTRODUCCIÓN

Desde épocas pasadas se asocia el daño del nervio óptico con enfermedades sistémicas que originan aumento de la presión venosa episcleral (PVE) y un consiguiente aumento de la presión intraocular (PIO), lo que genera un tipo de glaucoma de causa secundaria que por lo general es de progresión evolutiva y difícil control, a pesar de las diferentes y novedosas variedades de tratamiento tanto médico como quirúrgico que existen en la actualidad.

La PVE tiene un rango de normalidad entre 8-10 mmHg. Es relativamente estable y es modificable en pacientes con enfermedades de la órbita, la cabeza y el cuello o en condiciones de bajas temperaturas, inhalación excesiva de oxígeno o el uso de drogas vasoconstrictoras. Numerosos estudios le confieren relación postural. Puede variar desde 1 hasta 9 mmHg por encima de su valor normal en posición supina. El venomanómetro es el instrumento especializado para medir PVE y su valor se obtiene a partir de la presión venosa central.

Goldman estableció una ecuación que relaciona PVE y PIO. Por cada mmHg de PVE que se incrementa aumenta un mmHg de PIO. Por tanto, incrementos crónicos y excesivos de PVE pueden modificar la PIO en mayor o menor magnitud, lo cual puede ocasionar colapso del canal de Schlemm y mayor resistencia del drenaje del humor acuoso (HA).

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 55 años, color de la piel blanca, quien acude en el año 2010 a consulta especializada por presentar enrojecimiento ocular derecho y tensión ocular elevada sin mejoras a pesar de medicación con timolol 0,5 % 2 v/día en ojo derecho (OD). Se decide agregar dorzolamida 2 veces al día, con lo que se obtiene control de la PIO temporalmente. No se recogen datos positivos al examen oftalmológico en ojo izquierdo (OI).

Antecedentes patológicos personales: no refiere enfermedad sistémica, no existencia de trauma.

Antecedentes patológicos familiares: niega glaucoma. Familiares con enfermedades reumáticas no precisadas.

TO: OD 34 mmHG (tonometría Goldmann).

Paquimetría: OD 526.

Biomicroscopia ojo derecho: vasos episclerales congestivos y prominentes mayor en región inferior (sin aparente causa identificable) SA: normal. No congestión venosa iridiana (Fig.).

Fundoscopia: disco óptico de tamaño menor, relación copa/disco 0,5, anillo neurorretiniano conservado, nasalización de vasos.

Tomografía retinal de Heidelberg, análisis de cambios topográficos (TCA): en exámenes seriados, no se evidencian signos sugestivos de progresión de daño glaucomatoso en OD.

Perimetría Octopus 101 B/B OD: Se mantiene en límites normales desde el año 2010 hasta el 2015.



Fig. Vasos episclerales congestivos y prominentes, mayor en región inferior. No congestión venosa iridiana.

Para descartar causas demostrables de aumento de la PVE, se realizan estudios de neuroimágenes (resonancia magnética nuclear), con resultados negativos. En un período de cuatro años se diagnostica glaucoma secundario a PVE elevada en OD, inicialmente idiopática, y luego de este tiempo se varía el diagnóstico por la asociación con enfermedad de Crest. Se realiza modificación en su tratamiento médico por no obtención de nivel de PIO objetiva o reacción adversa a fármaco. Hasta el momento no se evidencia progresión del daño glaucomatoso mediante estudios tomográficos y perimétricos seriados.

DISCUSIÓN

Entre las causas comunes que aumentan la PVE y la PIO se mencionan aquellas que presentan malformaciones arteriovenosas, en las que se destacan la fístula dural o carótido-cavernosa, las varices orbitarias y las enfermedades con hemangiomas. El síndrome de Sturge Weber fue la de mayor reporte de casos estudiados. Otras como la oftalmopatía tiroidea, tumores de localización retrobulbar o el síndrome de la vena cava superior cursan con obstrucción venosa y propician este tipo de glaucoma. Menos atribuibles son las enfermedades pulmonares o del tejido conectivo-colágeno. Esta última es la causa coincidente con nuestro reporte de caso. El antecedente de historia de traumatismo craneoencefálico o enfermedades sistémicas asociadas son siempre nociones orientadoras. En la mayoría de los casos no se logra determinar la causa de aparición y se denomina causa idiopática.¹⁻³

El enrojecimiento ocular crónico sin molestias o asociación a manifestaciones alérgicas uni o bilateral es el síntoma que más incide en estos pacientes. La biomicroscopia de segmento anterior muestra dilatación y tortuosidad de las venas episclerales, signo clave para diagnóstico en este glaucoma. Puede acompañarse de isquemia ocular o estasis venoso. En casos graves se evidencia quemosis, proptosis, alteraciones orbitarias y neurológicas. La PIO se constata elevada. En la gonioscopia podemos encontrar sangre en canal Schlemm. La fundoscopia muestra desde daño glaucomatoso, microaneurismas hasta desprendimientos retinales.^{1,4}

La opción farmacológica de tratamiento debe ser evaluada de forma personalizada y en función del estadio de daño glaucomatoso, encaminada a reducir la PIO. Distinguen los fármacos reductores de HA y análogos de las prostaglandinas como primeras líneas de tratamiento. Latanoprost ofrece hasta un 28 % de reducción de PIO en individuos afectados de síndrome de Sturge Weber.⁵ Aunque se intentó expandir el uso de bloqueadores de canales de calcio en forma tópica (verapamilo), los resultados de su efectividad aún son discutibles. En la actualidad, según los estudios Rocker 1 y 2, Mercury 1 y Mercury 2, el netasurdil 0,02 % (Rhopressa; Aerie Pharmaceuticals) combina diferentes mecanismos para mejorar la PIO en este glaucoma, pues reduce la PVE, disminuye la producción del HA e incrementa su flujo de salida vía trabecular. La asociación de netarsudil y latanoprost (Roclatan 0,02 %) parece ser una opción viable y más certera para un descenso superior de la PIO en estos pacientes.⁶⁻⁸

Se recomiendan como modalidades quirúrgicas: la cirugía filtrante asociada a antimetabolitos, el implante valvular de drenaje, la elección a tener muy en cuenta para minimizar el riesgo de efusión supracoroidea y hemorragia expulsiva, las complicaciones frecuentes en el transquirúrgico y posoperatorio de los intervenidos. La trabeculoplastia con láser, ya sea micropulsada o selectiva, se realiza solo si existen cambios secundarios en los canales de drenaje.³ La cirugía mínimamente invasiva, dentro de ellas el implante ExPRESS, ha sido utilizado en menos casos, quizás por su alto costo, y en ocasiones por la necesidad de repetitividad para su éxito.⁹

El síndrome o enfermedad de Crest es una variante limitada de esclerodermia. Es autoinmune, de origen desconocido del tejido conectivo. En relación con otras formas clínicas de esta, es benigna, de progresión más lenta. Su frecuencia es de 3 a 4 veces mayor en mujeres entre los 25-50 años, aunque se reportan casos en edad más tardía. Ocasionalmente aparece en la infancia.⁴

Dentro de las manifestaciones sistémicas que originan sus siglas en inglés tenemos el fenómeno de Raynaud presente en un 90 % de los casos, a veces el único síntoma durante años. Las teleangiectasias son a menudo el signo principal para el diagnóstico. En otros aparece solo la hinchazón de los dedos. La afectación cutánea se caracteriza por aparición paulatina en manos, antebrazos y cara. Se manifiesta acompañada con telangiectasias o anomalías de calcinosis. La extensión de esta afectación es un marcador pronóstico (a mayor afectación peor pronóstico). Las lesiones viscerales son menos frecuentes que en la esclerodermia, y aparecen tardíamente. Se producen como consecuencia de la vasoconstricción secundaria por fibrosis. Para la enfermedad de Crest no existe tratamiento curativo definitivo, la penicilamina y el interferón B1b, solo se utilizan para intentar atenuarla con bastante esperanza. Generalmente se aplican tratamientos en dependencia de la sintomatología de afecciones sistémicas asociadas.^{4,10,11}

Las manifestaciones oftálmicas en este síndrome se describen en anexos, segmento anterior y posterior. Las parálisis oculomotoras se relacionan con aneurismas de las arterias cerebrales. La dilatación de los vasos episclerales y quemosis son motivadas por hipertensión pulmonar y aumento de la PVE. El incremento continuado de la PIO produce en muchos pacientes un glaucoma avanzado y refractario. En el polo posterior son bilateralmente representativos el desprendimiento de la retina exudativo, el desprendimiento ciliocoroideo y la neuropatía óptica. Las venas retinianas están congestivas, dilatadas. La hemorragia típica es en llama. Se describen también teleangiectasias parafoveales.⁴

Nuestra estrategia de tratamiento actual para el glaucoma en esta paciente se basa en la instilación de hipotensores oculares tópicos: timolol (0,5 %) cada 12 horas y latanoprost diario en horario nocturno. El seguimiento es con frecuencia semestral, individualizado según niveles de PIO y los exámenes son seriados en búsqueda de cambios que sugieran progresión de la enfermedad y en conjunto con la especialidad de reumatología para sus afectaciones sistémicas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses en el presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shaarawy M, Sherwood M, Hitchings R, Crowston J. Glaucoma. 2015 [citado 12 de mayo de 2017]. Disponible en: <https://www.elsevier.com>
2. Cipolla EB, Adorni EO, Guerra C. Variations of peripheral venous pressure in the normal human. *Sem Med.* 1954;104(1). pp. 10-8.
3. American Academy of Ophthalmology. Glaucoma (Basic and Clinical Science Course). San Francisco: AAO; 2015-2016 [citado 12 de mayo de 2017]. Disponible en: <http://www.aao.org/ppp>
4. Sánchez Solorio M. Manifestaciones oftalmológicas en enfermedades generales. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2001. pp. 77-8.
5. Figueiredo L, Rodrigues C, Silva Filho FJ, Rehder JR, Carvalho L. Síndrome de Sturge-Weber y sus repercusiones oculares: revisión. *Rev Bras Oftalmol.* 2011 [citado 12 de mayo de 2017];70(3): [aprox 16 p]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-72802011000300014&lng=en
6. Liu JHK, Vittitow JL, Ngumah Q, Weinreb RN. Efficacy of Latanoprostene bunod ophthalmic solution 0.024 % compared with timolol maleate ophthalmic solution 0.5 % in lowering IOP over 24 hours in subjects with open angle glaucoma or ocular hypertension (CONSTELLATION). *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2014;55(13):5.
7. Aerie Pharmaceuticals Reports. Positive Roclatan™. Topline Efficacy Results. 2016 [citado 12 de mayo de 2017]. Disponible en: <http://investors.aeriepharma.com/releasedetail.cfm?releaseid=989137>
8. Lewis RA, Levy B, Ramírez N. Fixed-dose combination of AR-13324 and latanoprost: a double-masked, 28-day, randomised, controlled study in patients with open-angle glaucoma or ocular hypertension. *Br J Ophthalmol.* 2016;100:339-44.
9. Yi-Ju Ho, Chi-Hsiao Yeh, Chi-Chun Lai, Jerry Chien-Chieh Huang, Lan-Hsin Chuang. ExPRESS miniature glaucoma shunt for intractable secondary glaucoma in superior vena cava syndrome. A case report. *BMC Ophthalmol.* 2016;16:125.

10. Acosta Piedra Y, Piedra Herrera B, Suárez Díaz T, Bandera Rodríguez O, Arocha Molina Y. Síndrome de Crest. Presentación de un caso. Rev Med Electr. 2010 [citado 22 de noviembre de 2017]; 32(6). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242010000600011

11. Barahona L, Fernández ÁO, Juez A. Síndrome de Crest en Atención Primaria. Rev Clín Med Fam. 2007; 2(1): 43-4.

Recibido: 14 de julio de 2017.

Aprobado: 10 de octubre de 2017.

Maretneda Domínguez Randulfe. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico: marernedadguez@infomed.sld.cu