

GLAUCOMA

3. Tipos clínicos de glaucoma

3.7

Glaucoma secundario al aumento de presión venosa episcleral

Valeria O’Pazo Toro, Anna Casablanca Piñera, Marta Pazos López



EFFECTO DE LA PRESIÓN VENOSA EPIESCLERAL SOBRE LA PRESIÓN INTRAOCULAR

El drenaje del humor acuoso sigue dos vías de drenaje: la trabecular (más importante) y la uveoescleral (o alternativa). La primera, va desde la malla trabecular al canal de Schlemm que drena a través de las venas acuosas al plexo venoso episcleral (fig. 1) y, la segunda, va al espacio supracoroideo y atravesando la esclera llega al tejido episcleral. Esta estrecha relación entre el drenaje del humor acuoso y el sistema venoso hace que el aumento de la presión venosa episcleral (PVE) influya de manera directa en su flujo de salida con el consiguiente aumento de la presión intraocular (PIO).

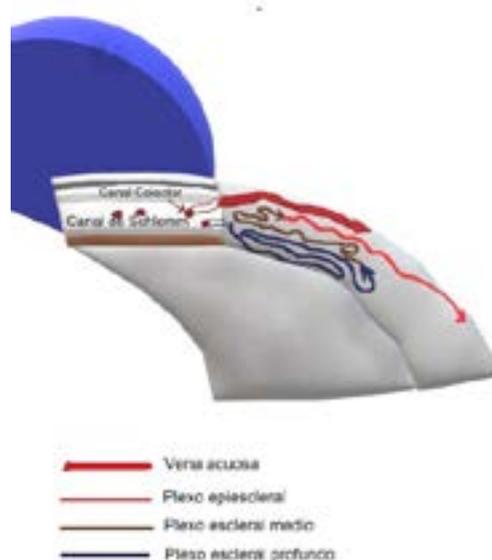


Figura 1: Esquema mostrando el flujo de salida del humor acuoso y su relación con la red venosa episcleral y la vena acuosas

Para entender el impacto de la PVE sobre la PIO es interesante revisar la ecuación de Goldmann $P = (F/C) + P_e$. La P sería la PIO, que depende por un lado de la tasa de formación de humor acuoso (F), que es normalmente de 2-3 $\mu\text{l}/\text{min}$ y de la facilidad de salida (C), cuyos valores normales son 0.2-0.3 $\mu\text{l}/\text{min}$; y por otro de la presión venosa episcleral (P_e) que suele ser de entre 8 y 10 mmHg (1). Como regla general, por cada aumento de 1 mmHg en la PVE se produce aproximadamente un incremento de 1 mmHg en la PIO.

SIGNOS Y SÍNTOMAS OFTALMOLÓGICOS GENERALES

El aumento de la PVE suele ser unilateral, aunque puede ser bilateral según la causa subyacente. Las manifestaciones clínicas oftalmológicas más frecuentes son las siguientes:

3.7. Glaucoma secundario al aumento de presión venosa episcleral

Valeria O'Pazo Toro, Anna Casablanca Piñera, Marta Pazos López

- Ojo rojo por aumento en la dilatación y tortuosidad de las venas episclerales (fig. 2).
- Aumento de la PIO.
- Posible visualización de sangre a nivel del canal de Schlemm vista por gonioscopía.
- Otros signos oftalmológicos y sistémicos acompañantes (dependiendo de la etiología) (ver apartado de etiopatogenia).



Figura 2: Dilatación y tortuosidad de los vasos episclerales inferiores del ojo izquierdo en una paciente con Síndrome de Sturge-Weber.

ETIOPATOGENIA

Este aumento de la presión venosa episcleral (PVE) puede ser debido a diferentes entidades clínicas tanto a nivel de la órbita o de las venas episclerales, como a procesos neurológicos o sistémicos, y a causas idiopáticas (tabla 1).

El **síndrome de Sturge-Weber (SSW)** también conocido como angiomatosis encefalotrigeminal, forma parte del grupo de las facomatosis. El SSW presenta una tríada clásica característica que incluye el hemangioma leptomeníngeo, la angiomatosis facial o *nevus flammeus* y afectación oftalmológica (fig. 3). Su incidencia es de 1:50.000 (4), se adquiere de forma esporádica por una alteración del desarrollo de algunas células precursoras de la cresta neural, dando lugar a malformaciones en el sistema nervioso central, la piel y los ojos. El 50% de los pacientes con SSW presentan afectación oftalmológica, normalmente ipsilateral a la angiomatosis facial, pudiéndose ver involucrados los párpados, la cámara anterior, la córnea, la coroides y la retina (5). La conjuntiva bulbar puede mostrar un aumento de la vascularización y los vasos episclerales se encuentran dilatados en el 50% de los casos. También, hay formaciones vasculares en la malla trabecular cerca

3.7. Glaucoma secundario al aumento de presión venosa epiescleral

Valeria O'Pazo Toro, Anna Casablanca Piñera, Marta Pazos López

Tabla 1. Entidades clínicas que cursan con aumento de la presión venosa epiescleral

<p>Causas epiesclerales y orbitarias</p> <ul style="list-style-type: none"> – Síndrome de Sturge Weber (hemangioma) – Fístula arterio-cavernosa orbitaria o intracraneal – Nevus de Ota – Orbitopatía tiroidea – Tumor orbitario (retrobulbar) – Pseudotumor orbitario – Flebitis orbitaria – Quemaduras químicas – Radiación <p>Procesos neurológicos</p> <ul style="list-style-type: none"> – Derivaciones (<i>Shunts</i>) duros. – Trombosis seno cavernoso <p>Otras causas sistémicas</p> <ul style="list-style-type: none"> – Obstrucción vena cava superior – Obstrucción vena yugular – Obstrucción vena pulmonar <p>Causas idiopáticas</p> <ul style="list-style-type: none"> – Síndrome de Rieger-Maumenee
--

del espón escleral (5). El desarrollo del glaucoma se da en el 30-70% de los casos. Hay una forma temprana (congénita), que afecta al 60%, en la cual hay una malformación del ángulo, y una tardía (infancia-adolescencia) la cual es menos frecuente (40%) y se encuentra relacionada con la hipertrofia progresiva y la vasodilatación epiescleral (8). El glaucoma es unilateral, ipsilateral a la angiomatosis facial. La forma más frecuente es la de ángulo abierto, aunque también se han descrito casos de glaucoma agudo por cierre angular (5). Los hemangiomas coroideos, presentes en el 20-70% de los casos, incrementan el riesgo de desarrollar glaucoma.

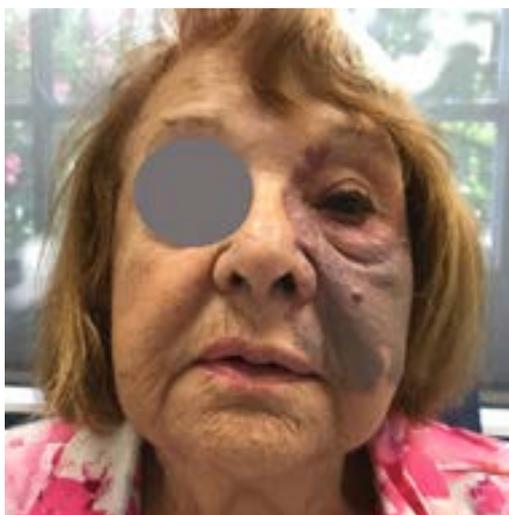


Figura 3: Angiomas facial izquierda en una paciente con Síndrome de Sturge-Weber con glaucoma por aumento de presión venosa epiescleral ipsilateral asociado (dilatación epiescleral mostrada en la fig. 2).

3.7. Glaucoma secundario al aumento de presión venosa episcleral

Valeria O'Pazo Toro, Anna Casablanca Piñera, Marta Pazos López

Las fístulas carótido-cavernosas se originan por una comunicación aberrante entre la arteria carótida interna, la externa o alguna de sus ramas y el seno cavernoso. La etiología más común (70-90%) son los traumatismos craneales. El 10-30% restantes son debido a la ruptura espontánea de aneurismas, debilidades de la pared arterial o idiopáticos (11). Las manifestaciones oculares más frecuentes incluyen hiperemia conjuntival, edema palpebral, exoftalmos pulsátil, soplos orbitarios, oftalmoplejía o diplopía y congestión o oclusión de las venas retinianas (12), (fig. 4). No es infrecuente que se desarrolle un glaucoma secundario de ángulo abierto, causado por un incremento de la resistencia del drenaje del humor acuoso; o de ángulo cerrado, debido a un edema del cuerpo ciliar y de la coroides, ocasionados por la elevada PVE, que produce una anteriorización del complejo iris-cristalino finalizando en el cierre angular. También, se han descrito casos de glaucoma neovascular, ocasionado por la isquemia producida por la estasis venosa y arterial que se produce.



Figura 4: Exoftalmos, edema palpebral e hiperemia conjuntival con dilatación venosa episcleral en el ojo izquierdo de un paciente con una fístula carótido-cavernosa izquierda

El aumento de la PVE Idiopática o Síndrome Radius-Maumenee es una entidad infrecuente que corresponde a un diagnóstico de exclusión en el que se tienen que descartar otras patologías como fístula carótido-cavernosa o enfermedad tiroidea. Presenta signos oftalmológicos de aumento de PVE y puede desarrollar igualmente un glaucoma secundario (4).

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

Para el diagnóstico de la causa subyacente suele requerirse del uso de técnicas de imagen como resonancia magnética o tomografía axial computarizada con angiografía para estudiar la órbita y el sistema vascular de cabeza y cuello (14, 17) (fig. 5).

Para el estudio del sistema de drenaje del humor acuoso ocular clásicamente se han utilizado técnicas de angiografía del acuoso con fluoresceína de manera experimental. Un trabajo recientemente publicado midió la densidad y el diámetro de los vasos episclerales mediante OCT Angiografía en pacientes con SSW y controles, hallándose estos

3.7. Glaucoma secundario al aumento de presión venosa episcleral

Valeria O'Pazo Toro, Anna Casablanca Piñera, Marta Pazos López

parámetros significativamente aumentados en los pacientes con SSW. En el futuro, esta técnica no invasiva podría ser de utilidad para el estudio del glaucoma secundario a aumento de PVE.

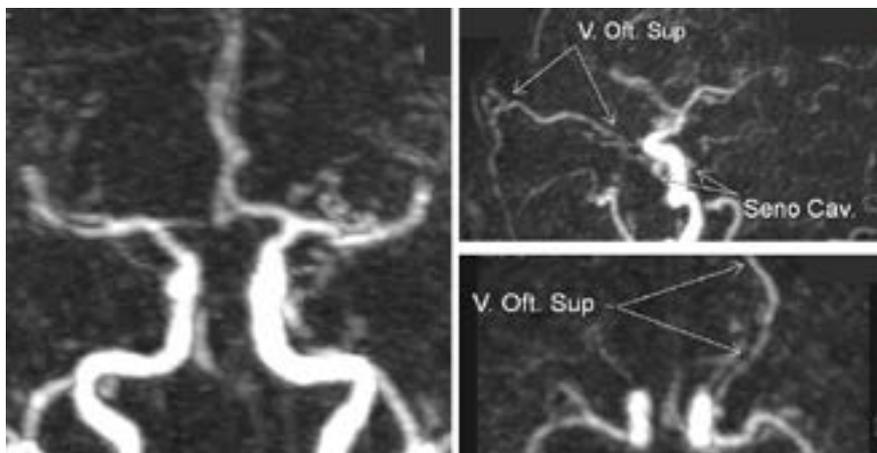


Figura 5: Angio-RMN de un paciente con glaucoma por aumento de la presión venosa episcleral en el ojo izquierdo (mismo paciente de la figura 4). En las fases arteriales tempranas del examen angiográfico se observa una malformación arteriovenosa dural del seno cavernoso (seno cav.) con drenaje retrógrado a vena oftálmica superior ipsilateral (V. Oft.Sup). El papel de la imagen es esencial para identificar la causa del incremento de PVE en estos pacientes.

PARTICULARIDADES DEL TRATAMIENTO

El tratamiento del glaucoma secundario sería por una parte etiológico, sobre la causa del aumento de presión episcleral, como en el caso de las fístulas (14) en las que el procedimiento más efectivo es el neuroquirúrgico o neuroradiológico, efectuando un cierre de la fístula por ligadura o embolización. Después de esto, los síntomas suelen regresar y la presión intraocular vuelve a sus niveles normales (15).

El otro pilar del tratamiento es el control de la PIO. La utilización de fármacos que disminuyan la producción del acuoso (3) suelen ser de primera elección en estos pacientes aunque el latanoprost también ha resultado útil para disminuir la PIO, incrementando el drenaje uveoscleral y venciendo al obstáculo del drenaje del humor acuoso. En caso de precisar una cirugía de glaucoma, hay que tener cuidado por la propensión de estos pacientes a la efusión uveal y a las hemorragias coroideas por lo que antes de una cirugía filtrante debe valorarse el tratamiento con manitol endovenoso y/o la realización de esclerotomías profilácticas (17, 19). Los dispositivos de mínima incisión (17) dependientes de conjuntiva podrían ser una opción válida en el tratamiento de estos pacientes, no así los que actúan a nivel de la malla trabecular ya que éstos se encuentran limitados por la presión venosa episcleral que en estos pacientes se encuentra característicamente aumentada (23, 24, 25).

BIBLIOGRAFÍA

1. Sit AJ, McLaren JW. Measurement of episcleral venous pressure. *Exp Eye Res.* 2011 Sep;93(3):291-8. doi: 10.1016/j.exer.2011.05.003. Epub 2011 May 20. PMID: 21621536.
2. Bill A, Phillips CI. Uveoscleral drainage of aqueous humour in human eyes. *Exp Eye Res.* 1971 Nov;12(3):275-81. doi: 10.1016/0014-4835(71)90149-7. PMID: 5130270.
3. Bigger JF. Glaucoma with elevated episcleral venous pressure. *South Med J.* 1975 Nov;68(11):1444-8. doi: 10.1097/00007611-197511000-00026. PMID: 1188433.
4. European Glaucoma Society Terminology and Guidelines for Glaucoma, 4th Edition - Chapter 2: Classification and terminology *British Journal of Ophthalmology* 2017;101:73-127. (These pages are the whole chapter – quote only the relevant ones).
5. Mantelli F, Bruscolini A, La Cava M, Abdolrahimzadeh, Lambiase A. Ocular manifestations of Sturge-Weber syndrome: pathogenesis, diagnosis, and management. *Clin Ophthalmol.* 2016;10: 871-878. <http://dx.doi.org/10.2147/OPTH.S101963>
6. Baselga E. Sturge-Weber syndrome. *Semin Cutan Med Surg.* 2004; 23:87–98.
7. Mwinula JH, Sagawa T, Tawara A, Inomata H. Anteriorchamberangle vascularization in Sturge-Weber syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1994; 232:387–391.
8. Sujansky E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol.* 1995; 10:49.
9. Maruyama I, Ohguro H, Nakazawa M. A case of acute angle-closure glaucoma secondary to posterior scleritis in patient with Sturge-Weber syndrome. *Jpn J Ophthalmol.* 2002; 46:74–77.
10. Singh AD, Kaiser PK, Sears JE. Choroidal hemangioma. *Ophthalmol Clin North Am.* 2005; 18:151–161.
11. Zhu L, Liu B, Zhong J. Post-traumatic right carotid-cavernous fistula resulting in symptoms in the contralateral eye: case report and literature review. *BMC Ophthalmol.* 2018; 18:183. <https://doi.org/10.1186/s12886-018-0863-6>
12. Chaundhry I A, Elkhamry SM, Al-Rashed W, Bosley T M, Carotid Cavernous Fistula: Ophthalmological Implications. *Middle East Afr Jour of Ophthalmol.* 2009; 16(2): 57-63. Doi: 10.4103/0974-9233.53862.
13. Calafiore S, Perdicchi A, Scuderi G, Contestabile M T, Abdolrahimzadeh S, Recupero S M. Glaucoma Management in Carotid Cavernous Fistula. *Case Rep Ophthalmol.* 2006; 7:296-302. Doi: 10.1159/000446151.
14. Ishijima K, Kashiwagi K, Nakano K, Shibuya T, Tsumura T, Tsukahara S. Ocular manifestations and prognosis of secondary glaucoma in patients with carotid-cavernous fistula. *Jpn J Ophthalmol.* 2003 Nov-Dec;47(6):603-8. doi: 10.1016/j.jjo.2003.08.002. PMID: 14636853.
15. Phelps CD, Thompson HS, Ossoinig KC. The diagnosis and prognosis of atypical carotid-cavernous fistula (red-eyed shunt syndrome). *Am J Ophthalmol* 1982; 93:423–436.
16. Sugar HS. Neovascular glaucoma after carotid-cavernous fistula formation. *Ann Ophthalmol* 1979; 11:1667–1669.
17. Sun CQ, Medert CM, Chang TC. Idiopathic elevated episcleral venous pressure in a teenager. *Am J Ophthalmol Case Rep.* 2020 Apr 15; 18:100712. doi: 10.1016/j.ajoc.2020.100712. PMID: 32322757; PMCID: PMC7171185.
18. Huang AS, Penteadó RC, Saha SK, Do JL, Ngai P, Hu Z, Weinreb RN. Fluorescein Aqueous Angiography in Live Normal Human Eyes. *J Glaucoma.* 2018 Nov;27(11):957-964. doi: 10.1097/IJG.0000000000001042. PMID: 30095604; PMCID: PMC6218293.
19. Zhao Z, Xu L, Ding X, Wu Y, Zhu X, Fu Y, Guo W. Optical Coherence Tomography Angiography of Perilimbal Vasculature in Port-Wine Stain and Sturge-Weber Syndrome Patients. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2020 Apr 9;61(4):43. doi: 10.1167/iovs.61.4.43. PMID: 32343786; PMCID: PMC7401860.
20. Thavikulwat AT, Edward DP, AlDarrab A, Vajaranant TS. Pathophysiology and management of glaucoma associated with phakomatoses. *J Neurosci Res.* 2019 Jan;97(1):57-69. doi: 10.1002/jnr.24241. Epub 2018 Apr 1. PMID: 29607552.
21. Yang CB, Freedman SF, Myers JS, et al. Use of latanoprost in the treatment of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1998; 126:600–602.

3.7. Glaucoma secundario al aumento de presión venosa episcleral

Valeria O'Pazo Toro, Anna Casablanca Piñera, Marta Pazos López

22. Christensen GR, Records RE. Glaucoma and expulsive hemorrhage mechanisms in the Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*. 1979 Jul;86(7):1360-6. doi: 10.1016/s0161-6420(79)35391-x. PMID: 233868.
23. Lusthaus JA, Meyer PAR, Khatib TZ, Martin KR. The effects of trabecular bypass surgery on conventional aqueous outflow, visualized by hemoglobin video imaging. *J Glaucoma* 2020; 29(8):656-665.
24. Samuelson TW, Sarkisian SR Jr, Lubeck DM, Stiles MC, et al. Prospective, randomized, controlled pivotal trial of an ab interno implanted trabecular micro bypass in primary open angle glaucoma and cataract: two-year results. *Ophthalmology* 2019; 126(6):811-821.
25. Shiao T, Armogan N, Yan DB, Thomson HG, Levin AV. The role of episcleral venous pressure in glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS* 2012; 16:61-4.