

GLAUCOMA

3. Tipos clínicos de glaucoma

3.13

Glaucoma maligno y síndrome de misdirección del humor acuoso

Víctor Lázaro-Rodríguez, M^a Isabel Canut Jordana

Clínica Barraquer. Barcelona.



INTRODUCCIÓN

El glaucoma maligno (GM) es una forma poco frecuente de glaucoma, descrita en 1869 por Von Graefe, que generalmente, se presenta tras cirugía de glaucoma en ojos con componente de cierre angular y longitud axial corta (microftalmos/nanoftalmos) con una incidencia entre el 0.6 al 4% (1). Es una de las complicaciones más severas de la cirugía intraocular, en el que el curso natural resulta de consecuencias irreversibles con pérdida de visión en un periodo corto de tiempo, de ahí el nombre asignado (figs. 1 y 2).



Figura 1: Paciente con glaucoma crónico por cierre angular que presentó glaucoma maligno en el postoperatorio reciente de trabeculectomía.



Figura 2: Paciente con iridotomía permeable a las 6 horas y con factores de riesgo de GM (eje axial corto, cámara anterior estrecha y glaucoma crónico por cierre angular de larga evolución tratado médicamente) que presentó glaucoma maligno postoperatorio inmediato de cirugía filtrante.

También se han descrito casos después de diferentes tipos de cirugía intraocular: catarata, vitrectomía, cerclaje y láser (ciclodiodo, capsulotomía, suturólisis, iridotomía) (2).

El síndrome de misdirección (SMD) del humor acuoso es una condición clínica poco común caracterizada por una cámara anterior axialmente muy poco profunda con ausencia de desprendimiento coroideo (seroso o hemorrágico) y sin patología perceptible del diafragma irido-cristaliniano en el que el humor acuoso queda atrapado en la cámara posterior. La presión positiva de la cámara vítrea desplaza el complejo iris-cristalino anteriormente, lo que provoca cierre angular dificultando la resolución espontánea.

Históricamente se han utilizado como sinónimos los términos GM y SMD del humor acuoso. Sin embargo, recientemente, se han propuesto dos variantes dentro del SMD del humor acuoso (3):

- Agudo: relacionado con mecanismos peroperatorios, más frecuentemente dentro de una cirugía de sonofacoaspiración.
- Crónico: se ajusta más a la naturaleza del glaucoma maligno en el que ya existe un componente de cambios funcionales y estructurales atribuibles al glaucoma.

FISIOPATOLOGÍA

No existe una única teoría que explique la fisiopatología del GM. En lo que sí parece existir consenso es en que los mecanismos que actúan conducen a una acumulación de humor acuoso hacia un circuito anómalo como sería la cavidad vítrea. De cómo se llega a este punto, existen diversas teorías:

Misdirección del humor acuoso (4)

Se trata de una dinámica anómala del humor acuoso, que se dirigiría desde la cámara posterior hacia la cavidad vítrea. Este cambio de trayecto provocaría una presión vítrea positiva hacia estructuras del segmento anterior, con el consiguiente desplazamiento anterior del diafragma iridocristaliniano (o iridolenticulocapsular en caso de pseudofáquia).

Teoría del bloqueo ciliolenticular

Se basa en la rotación anterior de los procesos ciliares, que puede constatarse mediante la biomicroscopía ultrasónica (UBM) y que predispone a un cambio de trayecto en el flujo normal del humor acuoso. Esta rotación de los procesos ciliares también supone un mecanismo de empuje de las estructuras del segmento anterior. A su vez, la hialoide anterior desempeñaría un papel determinante provocando un bloqueo cilio-lenticular y almacenamiento de líquido posterior al permanecer permeable al humor acuoso en una única dirección hacia la cavidad vítrea (5).

Laxitud de la zónula

Esta teoría se basa en la existencia de una debilidad zonular, con lo que la presión vítrea permitiría la subluxación parcial de la lente cristaliniana hacia planos anteriores.

Fenómeno de presión positiva: expansión coroidea

Se basa en la existencia de dos fenómenos (6, 7): presión positiva debido a expansión coroidea y a su vez, una mala conducción del fluido vítreo. La expansión coroidea provoca un aumento de la presión intraocular (PIO), generando un gradiente de presión lo que supone una disminución de la conductividad del humor acuoso provocando el flujo anómalo del mismo hacia la cavidad vítrea.

Factores de riesgo

Existen una serie de factores de riesgo que predisponen a un glaucoma maligno (8).

Principales:

- Glaucoma por cierre angular crónico.
- Cámara anterior estrecha (fig. 3).
- Hipermetropía.
- Microftalmos / nanoftalmos (eje axial corto).
- Episodio de GM en el ojo contralateral.

Coadyuvantes:

- Edad avanzada.
- PIO basal preoperatoria alta.
- Síndrome de pseudoexfoliación o glaucoma pseudoexfoliativo.
- Aparición de cierre angular total o parcial durante la cirugía.
- Configuración en iris *plateau*.
- Descompresión brusca tras suturólisis, en el postoperatorio.
- Perforación corneal.



Figura 3: A. Paciente con alto riesgo de glaucoma maligno por nanoftalmos, sin glaucoma crónico por cierre angular (3A). B. El tratamiento quirúrgico preventivo de extracción de catarata, vitrectomía pars plana y capsulohialoidotomía minimizó el riesgo de glaucoma maligno.

Es de gran importancia conocer bien los factores de riesgo, para establecer un diagnóstico precoz y evitar complicaciones derivadas de la persistencia de los signos como: edema/descompensación corneal, sinequias anteriores con falta de control de la PIO y posible empeoramiento funcional y estructural de glaucoma, así como formación de catarata en ojos fáquicos (fig. 4).

3.13. Glaucoma maligno y síndrome de misdirección del humor acuoso

Víctor Lázaro-Rodríguez, M^a Isabel Canut Jordana



Figura 4: Paciente con glaucoma maligno de larga evolución en el que se evidencian complicaciones asociadas como sinequias anteriores periféricas y la consiguiente descompensación sectorial corneal.

DIAGNÓSTICO

El GM puede describirse como un glaucoma secundario de ángulo cerrado con disfunción de la dinámica del humor acuoso, habitualmente tras una cirugía de glaucoma, en un ojo con aplanamiento de cámara anterior, pese a constatar una iridotomía o iridectomía permeable. Para ello deben cumplirse una serie de criterios diagnósticos:

1. Ausencia de bloqueo pupilar.
2. Iridotomía o iridectomía permeable.
3. Aplanamiento de la cámara anterior central y periférica, que podría definirse como aplanamiento axial.
4. PIO mayor a la esperada, generalmente en el límite superior o, fuera del rango de la normalidad.
5. Empeoramiento del cuadro con colirios mióticos.
6. Mejoría de los signos y síntomas con colirios ciclopérgicos (9).
7. En la mayoría de los casos, resolución del cuadro tras la ruptura del vítreo (hialoidotomía o capsulohialodotomía) (10).

Además, conlleva dos características asociadas:

- La muy infrecuente solución espontánea del cuadro sin tratamiento.
- La gran predisposición a presentar un cuadro de GM en el ojo adelfo.

Diagnóstico diferencial

En el GM debe realizarse diagnóstico diferencial principalmente con entidades que cursan con aplanamiento de la cámara anterior y aumento de la PIO, como el bloqueo pupilar y la hemorragia supracoroidea.

3.13. Glaucoma maligno y síndrome de misdirección del humor acuoso

Víctor Lázaro-Rodríguez, M^a Isabel Canut Jordana

	GLAUCOMA MALIGNO	BLOQUEO PUPILAR	HEMORRAGIA SUPRACOROIDEA
Cámara anterior	Estrecha axial	Estrecha periférica	Estrecha axial
Presión intraocular	Normal o elevada	Elevada	Elevada
Dolor	Molestias	Intenso agudo	Intenso agudo
Iridotomía	Permeable	No realizada / no permeable	No
Fondo de ojo	Normal	Normal	Elevación coroidea

La UBM puede ser útil para captar la expansión coroidea en el GM, y como el aplanamiento de la cámara anterior puede verse en diferentes cuadros clínicos, puede ayudar en el diagnóstico diferencial al poder estudiar estructuras como el cuerpo ciliar, el diafragma lente-iris, así como la cámara posterior.

CONCLUSIÓN

El GM es una complicación poco frecuente, pero de consecuencias visuales severas, que se da más frecuentemente tras cirugía filtrante de glaucoma, en pacientes afectos de glaucoma de ángulo cerrado y longitud axial corta, aunque puede darse en otros supuestos, habitualmente dentro de una cirugía intraocular. Debe realizarse un diagnóstico temprano y diferenciarlo de otras entidades que cursan con aplanamiento de la cámara anterior y aumento de la PIO. Existen una serie de factores de riesgo de GM, entre los que destaca el glaucoma por cierre angular crónico y también el haberlo padecido en el ojo contralateral. El tratamiento debe instaurarse lo más rápido posible, incluyendo tratamiento médico, tanto tópico como sistémico, diferentes modalidades láser y tratamiento quirúrgico, según la evolución del caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Simmons RJ. Malignant glaucoma. Br J Ophthalmol 1972; 56:263-272.
2. Shute TS, Varma DK, Tam D, Klein T, Moinul P, Ahmed IIK, et al. Seasonal variation in the incidence of malignant glaucoma after cataract surgery. J Ophthalmic Vis Res 2019; 14:32-7.
3. Grzybowski A, Kanclerz P. Acute and chronic fluid misdirection syndrome: pathophysiology and treatment. Graefes Arch Exp Ophthalmol. 2018; 256:135-14.
4. Shaffer RN. The role of vitreous detachment in aphakic and malignant glaucoma. Trans-Am Acad Ophthalmol Otolaryngol. 1954 Mar-Apr; 58(2):217-231.
5. Tello C, Chi T, Shepps G, Liebmann J, Ritch R. Ultrasound biomicroscopy in pseudophakic malignant glaucoma. Ophthalmology. 1993 Sep; 100(9):1330-1334.
6. Quigley HA, Friedman DS, Congdon NG. Possible mechanisms of primary angle-closure and malignant glaucoma. J Glaucoma. 2003; 12:167-80.
7. Quigley HA. Malignant glaucoma and fluid flow rate. Am J Ophthalmol. Jun 1980; 89(6):879-80.

3.13. Glaucoma maligno y síndrome de misdirección del humor acuoso

Víctor Lázaro-Rodríguez, M^a Isabel Canut Jordana

8. Krix-Jachym K, Żarnowski T, Rekas M. Risk factors of malignant glaucoma occurrence after glaucoma surgery. *J Ophthalmol.* 2017; 2017:9616738.
9. Chandler PA, Grant WM. Mydriatic-cycloplegic treatment in malignant glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 1962 Sep; 68:353–359.
10. Shahid H, Salmon JF. Malignant glaucoma: a review of the modern literature. *J Ophthalmol.* 2012; 2012:852659.