

GLAUCOMA PIGMENTARIO

Introducción

Antecedentes históricos

Generalidades

Teorías de liberación del pigmento iridiano

Teorías de desarrollo del glaucoma pigmentario

Manifestaciones clínicas

Diagnóstico diferencial

Tratamiento



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

INTRODUCCION

El glaucoma pigmentario forma parte del síndrome de dispersión pigmentario y está caracterizado por una pérdida del pigmento del epitelio pigmentado del iris, que en la iluminación de este último presenta áreas de transiluminación con un depósito característico del pigmento sobre el cristalino, endotelio corneal y estructuras del ángulo. Cuando al cuadro anterior se agrega aumento de la presión intraocular, Sugar y Barbour lo reconocieron como glaucoma pigmentario desde 1949.

El glaucoma pigmentario es una entidad de presentación bilateral que predominantemente afecta hombres miopes jóvenes. Ha y una tendencia a aceptar en general, que la acumulación de pigmento en el sistema de drenaje del humor acuoso es la causa del glaucoma, aunque esto es incierto.

El glaucoma pigmentario es comúnmente una enfermedad progresiva que requiere de manejo médico o quirúrgico para prevenir daño al disco óptico y pérdida de los campos visuales, otras veces, tiene un curso más benigno y menos severo, particularmente al aumentar la edad. Se ha llegado a mencionar que con la edad, la cantidad de pigmento llega a disminuir en el trábeculo, con lo que también disminuye la presión intraocular. Así mismo, en ocasiones las áreas del iris que previamente transiluminaban, desaparecen.

Varios y diversos mecanismos de liberación de pigmento han sido postulados, sin que ninguno haya sido aceptado de manera unánime, ya que el pigmento acumulado llega a afectar de diferentes maneras a los pacientes, por razones aún no conocidas.

Aunque las características clínicas del glaucoma pigmentario han sido conocidas en detalle, el conocimiento de su fisiopatología permanece obscura aún. Se ha reportado la presencia de signos y síntomas pronósticos en la evolución

lución del glaucoma pigmentario por Lichter, siendo necesarias sin embargo, - nuevas técnicas de estudio, mejores métodos de exploración y de estudios histopatológicos para establecer la etiología y así lograr controlar este grave padecimiento.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Por muchos años, el significado de la acumulación del pigmento iridiano en la parte anterior del ojo, ha sido objeto de múltiples análisis clínicos. Gran número de autores han reportado sus observaciones desde Krukenberg, quien en 1899, describe por primera vez el depósito de pigmento en el endotelio corneal, localizado en el centro de esta, vertical y en forma de huso, hasta 50 años después en que Sugar y Barbour establecieron una asociación entre este depósito de pigmento característico y el glaucoma de ángulo abierto en jóvenes. Von Hippel en 1901 opinaba que el glaucoma pigmentario era debido a obstrucción del ángulo por el pigmento. Strebel y Steiner en 1915 mencionan la existencia de pigmento corneal en 4 casos de miopía alta, (llegando a encontrarse ojos con estafilomas posteriores debido a la miopía por el Dr. Mata en 1982). En 1916 Koeppé considera la degeneración del pigmento y su depósito en el ángulo, importante y suficiente como causa del glaucoma, fué de los más interesados en relacionar el pigmento con glaucoma y encontró microscópicamente que tales casos mostraban desintegración del pigmento de las células epiteliales. Kraupa en 1917 registró 6 casos a los que llamó melanosis corneal endotelial. Vogt y Birch-Hirschfeld se encontraron entre los primeros que se ocuparon en que hubiera una relación causal entre el pigmento liberado y el desarrollo de glaucoma. Birch-Hirschfeld, en un paciente sometido a radiaciones, pensaba que lesiones vasculares producidas por las radiaciones eran la causa del glaucoma y Vogt consideró que la pigmentación corneal era un fenómeno de senilidad y no le daba interpretación clínica especial. En 1923, 1941, J. Jass, Evans, Odom, Weness también reportaron casos de glaucoma pigmentario, Sin embargo, no fué sino hasta 1949 en que Sugar y Barbour establecieron el -

síndrome de glaucoma pigmentario como una entidad clínica separada, reportando dos casos, ambos con presencia de huso de Krukenberg, pigmentación del trabéculo muy densa, característicamente en pacientes míopes, masculinos, jóvenes y en forma bilateral con aumento de la presión intraocular.

Posterior a estos autores, en 1953 Calhaun reportó 6 casos de glaucoma pigmentario en pacientes jóvenes entre 23 y 27 años. Francois en 1955 detectó pigmentación en el ángulo en 71% de casos de glaucoma simple y en 64% de ojos normales, en pacientes mayores de 50 años. Malbran en 1956 reportó 7 casos de glaucoma pigmentario en pacientes jóvenes entre 20 y 30 años, encontrando en 3 de ellos megalocórnea, lo que le hizo pensar que pudiera tratarse o asociarse a un tipo de glaucoma congénito. BICK en 1957 reportó 5 casos con huso de Krukenberg y datos de glaucoma pigmentario, estableciendo también el valor especial de la transiluminación del iris en estos casos. Scheie y Fleischer en 1958, encontraron en un estudio de 97 ojos con atrofia idiopática de la capa epitelial del iris y cuerpo ciliar, la presencia de huso de Krukenberg en 92 de los ojos y pigmentación del trabéculo de diferentes grados. En 21 de estos casos se presentó glaucoma, encontrando también mayor cantidad de pigmento trabecular en los mismos, Y aunque en otros casos observaron que, a pesar de una pigmentación densa del trabéculo no se lograba determinar el diagnóstico de glaucoma, establecieron que estos casos deberían ser vigilados estrechamente por la posibilidad de desarrollar glaucoma tardíamente. Más tarde por 1959, Etienne y Pommer reportaron 12 pacientes con huso de Krukenberg pigmentación del trabéculo y atrofia del iris, en donde 9 de ellos manifestaron glaucoma. En los siguientes años, muchos casos de glaucoma pigmentario han sido reportados en la literatura y en 1966 nuevamente Sugar reporta 147 casos en los que varias características de la enfermedad fueron señaladas.

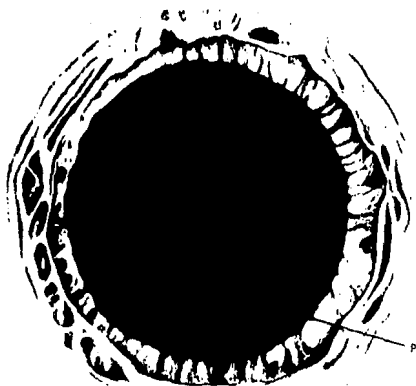


Foto 1. Esquema huso de Krukenberg.



Foto 2. Depósito trabecular de pigmento.

GENERALIDADES

El síndrome de dispersión pigmentario se caracteriza por la transiluminación de la periferia media del iris, que resulta de atrofia de las capas pigmentadas del mismo, con liberación de dicho pigmento y su depósito sobre las estructuras en la ruta que sigue el humor acuoso, como son; la zónula, ecuador del cristalino, superficie anterior del iris, endotelio corneal y malla trabecular. Esta liberación de pigmento se inicia en forma más frecuente entre la tercera y segunda década de la vida. La causa de dicha liberación de pigmento aún son desconocidas, aunque hay muchas teorías que tratan de explicar el mecanismo cuya causa exacta no se conoce.

El síndrome de dispersión pigmentario se presenta más frecuente en pacientes jóvenes, miopes y del sexo masculino. El estudio de Harold-Schwie apoya los reportes previos sobre su mayor presentación en masculinos que en pacientes femeninos en relación 3:2. Así mismo, el inicio de presentación de un glaucoma, sumado al síndrome de dispersión pigmentario se presenta a edad más temprana y con más frecuencia en pacientes masculinos que femeninos, contrario a la forma de presentación del glaucoma primario de ángulo abierto.

Lichter reporta, en relación al error refractivo más frecuentemente encontrado en el glaucoma pigmentario, que corresponde a reportes previos, un valor promedio de -2.50 , con variables entre $+3.00$ a -13.50 . Encontró además una estrecha relación entre el error refractivo y la edad en que el diagnóstico fue hecho, indicando que los ojos más miopes eran diagnosticados en una edad más temprana. En relación a la presentación de miopías muy altas, mencionaremos que se ha encontrado pacientes femeninos que presentaban estafilomas posteriores, con un diámetro anteroposterior de 26 mm, valorados por ecografía.

Harold también reporta que los pacientes con síndrome de dispersión pigmentario presentaban una historia familiar positiva para cualquier tipo de glaucoma en un 4%. Los pacientes con glaucoma pigmentario lo presentaban en un 16% y los pacientes con glaucoma crónico simple en 12.5%. Indudablemente que existen factores hereditarios que juegan un importante papel en la etiología del glaucoma simple y del glaucoma pigmentario, aunque la baja incidencia de estos antecedentes familiares, sugiere una herencia de tipo multifactorial o con un carácter de expresividad y penetrancia variables.

En un estudio realizado por Becker y Shin estudiando antígenos de histocompatibilidad, encontraron que el síndrome de dispersión pigmentario se caracteriza por una alta prevalencia de los antígenos HLA-B13 y Bw17. Los sujetos blancos con síndrome de dispersión pigmentario tienen un aumento significativo en la prevalencia de ambos antígenos, mientras que los pacientes negros tienen solo aumento significativo del antígeno HLA-Bw17. Estos 2 antígenos se presentan muy raramente en individuos que no presentan el síndrome de dispersión pigmentario, así como en la población general, lo que sugiere una asociación definitiva de los antígenos HLA-B13 y HLA-Bw17 con la herencia del síndrome. Los pacientes con glaucoma pigmentario tienen una alta prevalencia en la combinación de los antígenos HLA-B12 y HLA-B13 o entre los antígenos HLA-B12 y HLA-Bw17, comparado con los individuos que presentan el síndrome de dispersión pigmentario sin glaucoma. Estas combinaciones se presentan muy raro en pacientes con glaucoma crónico simple y en la población general. Todo esto, nos sugiere un fondo genético diferente para el glaucoma simple y pigmentario. El antígeno HLA-B12 se relaciona con una respuesta aumentada de los pacientes a los corticosteroides para la producción de glaucoma.

ANATOMIA DEL IRIS

El iris es la parte más anterior del tracto uveal, es la parte que le da el color a los ojos, siendo más comunes los de color café, ya que se heredan con un carácter dominante y los claros con carácter recesivo. La posición que normalmente adopta el iris, por la convexidad anterior del cristalino, lo hace tener una amplitud mayor a nivel de la raíz del iris y un desplazamiento hacia adelante a nivel del borde pupilar.

El diámetro del iris es de 12 mm, con una circunferencia periférica de 37.5 mm, con un grosor a nivel del collarete de 0.6 mm, localizada a 1.5 mm del margen pupilar. La raíz del iris está unida a la superficie anteromedial del cuerpo ciliar. A nivel del borde pupilar y del collarete presenta en la superficie anterior numerosas bandas o trabéculas. En el margen pupilar la capa epitelial posterior se extiende hacia adelante formando ondulaciones, conocido como ectropión fisiológico del iris. Clínicamente el esfínter muscular puede ser visto en el estroma de la zona pupilar en los ojos claros, formando una banda de 0.75 mm de ancho a nivel estromal. La superficie anterior de la porción ciliar del iris muestra surcos radiales producidos por los vasos sanguíneos y su tejido conectivo que los rodea, que se extienden de la periferia hacia el collarete formando a nivel de este el círculo arterial menor del iris.

La superficie posterior del iris, de color negro por la pigmentación de las capas epiteliales de aspecto liso, presenta pliegues de Schwalbe en la porción pupilar. Pliegues estructurales colocados en dirección radial, inicia a 1.5 mm del margen pupilar, sus interespacios se van ampliando hacia la periferia del iris, continuándose con los valles de los procesos ciliares. Los pliegues circulares, cerca del margen pupilar y resultan de variaciones en el grosor del epitelio pigmentario.

El círculo arterial mayor del iris está situado en la parte anterior del cuerpo ciliar justo en la raíz del iris y está formado por los brazos terminales de las arterias ciliares largas posteriores, medias y laterales y las ciliares anteriores. Presentan posteriormente ramas ramos que penetran dentro del iris en forma radial dentro del estroma sobre el borde anterior. El círculo arterial menor del iris se extiende en dirección radial terminado en la región del borde pupilar terminando en capilares, dando vuelta dentro del principio de las venas.

ANATOMÍA DEL ANGULO DE LA CÁMARA ANTERIOR

La cámara anterior está limitada en la parte anterior por el endotelio corneal y hacia la parte posterior por la superficie anterior del cristalino y la porción pupilar del cristalino. El ángulo camerular es la parte más periférica de la cámara anterior, donde se unen la pared anterior escleral con la posterior o iridiana. En el meridiano horizontal, el ángulo camerular se encuentra a 1 mm por atrás de la periferia corneal y en el vertical de 0.75 a 1 mm por atrás del límite corneal. La cámara anterior es más profunda en la parte central y se estrecha en el centro para volver a ampliarse conforme se llega al receso angular.

La parte escleral que limita al ángulo camerular se extiende desde la línea blanca de Schwalbe hasta el espolón escleral. En este lugar están contenidas las estructuras especialmente desarrolladas para el drenaje del humor acuoso. La línea blanca de Schwalbe representa la terminación de la membrana de Descemet en el tejido opaco formado por el septum escleral. El espolón escleral es una saliente formada por la disposición circular de las fibras colágenas esclerales; es el sitio de inserción de las fibras longitudinales del músculo ciliar y de las láminas del trabéculo. Entre estas dos estructuras se encuentran la malla trabecular y el canal de Schlemm.

La malla trabecular comprende :

- a) Los procesos iridianos y la malla uveal. La malla uveal consiste de finas bandas entrelazadas de tejido que tienen una orientación radiada y que van a delimitar a unos orificios de 30 a 75 milímetros de diámetro. Estas estrías se originan a partir del estroma de la raíz del iris o del cuerpo ciliar. Los procesos iridianos, corresponden al ligamento pectíneo del ojo de mamíferos. Estas estrías se insertan en la parte más anterior de la malla trabecular.
- b) Trabéculo corneo-escleral. Constituido por placas o láminas orientadas equatorialmente, dispuestas a manera de enrejado dejando entre sí, espacios de 30 milímetros como máximo. Cada una de estas láminas está constituida por una matriz de fibras colágenas, con una periodicidad de 640 Angstroms, rodeada por una banda de fibras colágenas, con una periodicidad de 1000 angstroms, rodeando a esta, se encuentra una sustancia base amorfa y más exteriormente cada lámina está rodeada por células endoteliales. El grosor de las láminas trabeculares de 6-12 milímetros.
- c) Malla cribiforme. Constituye la parte más interna del canal de Schlemm y no sigue una disposición laminar; consiste de muchas células en diferentes formas, constituyendo básicamente una doble capa de células endoteliales, separadas por tejido extracelular. A estas estructuras se les denominó tejido yuxtacanalicular, malla endotelial.
- d) Malla corneal. Es una área muy amplia entre la terminación de la membrana de Descemet y el límite anterior del canal de Schlemm. En esta zona, las fibras se disponen en un arreglo espiral o circular y es donde se localizan los corpúsculos de Hassal-Henle. En esta zona, las células del endotelio se disponen en racimos, con poca actividad de regeneración.
- e) Malla ciliar. Entre el músculo ciliar, la raíz del iris y el espón escleral, se encuentra un tejido conectivo laxo, que contribuye a la fijación del



Foto 3a. Estructura del Iris

Foto 3b. Esquema del ángulo omerular (Aparato de filtración).



trabéculo. Los extremos del músculo ciliar están cubiertos por endotelio, que se continúa con el endotelio de la malla trabecular. Dado que no existe un límite preciso entre el ángulo camerular y el cuerpo ciliar, el acuoso puede penetrar libremente entre los espacios intermusculares del cuerpo ciliar.

CANAL DE SCHLEMM

Se encuentra localizado en la parte más externa del surco escleral interno. Su pared externa se encuentra muy cerca del estromu límico, separado solo por tejido conectivo. La extensión del canal es de aproximadamente 36 mm circunferencia. El lúmen puede estrecharse o ramificarse. Con frecuencia se encuentra en el borde posterior del canal unos pequeños canales cuya luz se continúa con la del canal principal, se les llama canales de Sondermann de 25-30 milímetros de diámetro. Existen de 25 a 30 venas que derivan de la pared externa del canal de Schlemm, que se van a unir al plexo escleral profundo o bien algunas pasan directamente a la superficie como venas acuosas.

La parte uveal del ángulo está constituida por la raíz del iris y la cara anterior del cuerpo ciliar.

La raíz del iris es una banda estrecha en la periferia del iris, que va a insertarse en el cuerpo ciliar; es en esta parte, donde forma una depresión hacia la pared anterior, por la desaparición de la capa mesodérmica superficial. De esta depresión, que es el receso angular normal se derivan los procesos iridianos ya mencionados.

POSIBLES CAUSAS DE LA LIBERACION DEL PIGMENTO IRIDIANO.

El síndrome de dispersión pigmentario se caracteriza por la pérdida del pigmento del epitelio pigmentario del iris, por lo que la transiluminación es característica. El papel que juega el pigmento libre en la producción del glaucoma es incierto. Como previamente mencionamos, el pigmento libre proviene de la atrofia de la capa pigmentada del iris y probablemente del cuerpo ciliar, y varios mecanismos han sido propuestos para la liberación del mismo.

La liberación espontánea del pigmento del neuroepitelio del iris se ha considerado que se debe a una atrofia congénita o una degeneración del neuroepitelio del iris. Campbell, por otro lado, propone que la abrasión o roce mecánico del epitelio pigmentado del iris contra las fibras zonulares, principalmente las que se insertan en la parte anterior en el cristalino, da por resultado la liberación del pigmento. Esta pérdida de pigmento y de células, que se localiza sobre el área zonular, corresponde al característico patrón de transiluminación del iris que se localiza en la periferia media, y de forma radial. Campbell observa que los ojos de pacientes predispuestos a presentar glaucoma pigmentario, tienen el segmento anterior estructurado de tal forma que la periferia del iris asume una configuración cóncava, lo que permitiría un mayor roce del iris con la zónula. Davidson y Brubaker basados en esta teoría midieron la profundidad de la cámara anterior, encontrando que era significativamente más profunda en los pacientes con síndrome de dispersión pigmentario que en el grupo control normal, siendo más marcada en la periferia media del iris. Sabemos que los hombres presentan mayor profundidad de la cámara anterior que las mujeres, que los miopes tienen cámara anterior más profunda que los hipermétropes y que también la profundidad de la cámara anterior es mayor en los jóvenes que en los adultos. Todo esto apoyaría la hipótesis de

Campbell, además de que sabemos que los ojos miopes en jóvenes continúa creciendo en pacientes de 20-30 años, y este aumento en el diámetro del globo puede estar asociado con un crecimiento del cuerpo ciliar en relación al cristalino. Tal crecimiento causa la concavidad del iris en la periferia y establece el contacto con la zónula. La prevalencia en masculinos ocurre probablemente porque los ojos de hombres son más grandes que las mujeres. Excepto para los ojos miopes, el ojo generalmente deja de crecer cuando se alcanza la madurez, y dado que el tamaño promedio de la pupila disminuye con la edad, la combinación de este con el aumento en el diámetro del cristalino con la edad, crea un bloqueo pupilar relativo, lo que producirá un desplazamiento hacia adelante de la periferia del iris, alejándolo de la zónula. Esto explicaría la disminución en la incidencia y severidad del glaucoma pigmentario en pacientes ancianos. Por todo lo anterior Davidson y Brubaker concluyen en su estudio que una excesiva profundidad en la cámara anterior es un factor de riesgo para el síndrome de dispersión pigmentario.

Existen otros reportes que relacionan la dilatación pupilar con liberación de pigmento y aumento de la presión intraocular. Schenker y Podos reportan un caso en el que la midriasis que se producía posterior al ejercicio, o al trabajar con poca iluminación, le producía halos coloreados, visión borrosa y aumento de la presión intraocular, coincidiendo con pigmento liberado hacia la cámara anterior. Esta sintomatología desaparecía con la aplicación profiláctica de pilocarpina pero, la liberación de pigmento no se evitaba. La liberación de pigmento en caso de midriasis también se ha observado con la aplicación de fenilefrina y epinefrina. Se ha intentado relacionar la liberación de pigmento con el grado de pigmentación y la textura del iris. Realizando estudios incluso entre grupos de pacientes de diferentes razas, encontraron que -

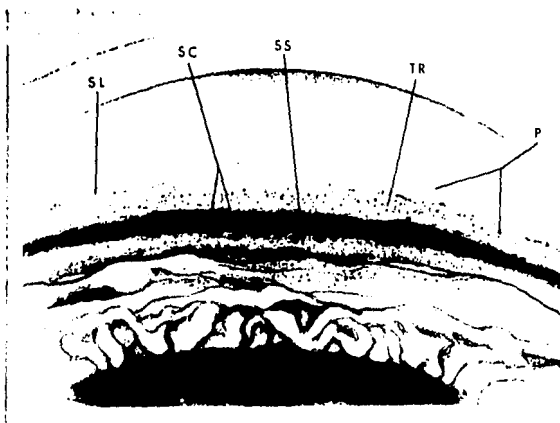


Foto 4. Esquema gonioscópico de ángulo densamente pigmentado y dispersión de pigmento



Foto 5. Síndrome de dispersión pigmentario y material de exfoliación en área pupilar.

los iris de personas de raza negra, además de estar fuertemente pigmentados, - presentaban una apariencia homogéneamente compacta, en contraste con los iris de color claro que presentan una apariencia más laxa, criptas de Fuchs más - profundas y vasos sanguíneos estromales, fácilmente visibles. Algunas evidencias de un tejido más compacto en unos iris que en otros, están presentes en estudios que demuestran la diferencia de respuesta a los mióticos y midriáticos. Los iris de color claro responden mejor que los iris de color oscuro. El sitio de acción de la homatropina es el esfínter pupilar y el sitio de acción de la fenilefrina es el músculo dilatador que se localiza en el estroma. La diferencia en accesibilidad a estos músculos, con la aplicación tópica de estas drogas, se ha atribuido como la causa de la diferencia de respuesta.

TEORIAS SOBRE EL DESARROLLO DEL GLAUCOMA PIGMENTARIO

El mecanismo etiopatogénico que explique la relación causa efecto entre el pigmento libre en el segmento anterior y la elevación de la presión intraocular no se ha logrado establecer o explicar en forma satisfactoria para los diferentes investigadores. Existen múltiples teorías que tratan de explicarlo y que podemos agrupar en tres grandes divisiones.

Un grupo de autores sugiere que los pacientes que desarrollan glaucoma pigmentario presentan anomalías mesodérmicas del ángulo de tipo congénito, y que la presencia de pigmento en la malla trabecular es secundario a los defectos de desarrollo en las estructuras del ángulo. Este grupo de autores entre los que se encuentran Colhoun, Malbran, Perkins, Evans, Odom y Wenzels, han reportado varios casos de glaucoma pigmentario que presentaban anomalías del ángulo. Tales anomalías se han descrito como aumento en el número y tamaño de los procesos iridianos así como de su inserción. También se ha descrito hiperplasia del músculo dilatador del iris y degeneración de fibras nerviosas. Peter Sokolic reporta un caso de megalocórnea con dispersión pigmentaria. Otras de las anomalías congénitas que se han observado son la presencia de tejidos y vasos anormales en el ángulo, presencia de múltiples procesos iridianos desplazados hacia adelante sobre el trabéculo, y fijación de la raíz del iris sobre la región posterior del trabéculo. Sin embargo, todas estas alteraciones, a veces en grados menores, también se encuentran presentes en diferentes ojos que se consideran normales. Indudablemente que, la apariencia de tales alteraciones en determinados ojos es muy sugestiva de un posible factor causal.

Otro grupo de autores propone que, el glaucoma pigmentario es una variante del glaucoma primario de ángulo abierto, aunque esta teoría está actualmente siendo desechada. Anteriormente se observaba que ambos grupos de pacien

tes presentaban una respuesta aumentada a los corticosteroides, que en las mismas familias habfa miembros de esta que podfan presentar glaucoma de ángulo abierto y otros que presentaban glaucoma pigmentario, lo que les hizo suponer un fondo genético común. Posteriormente se ha podido demostrar que los pacientes con glaucoma pigmentario no manifiestan una sensibilidad aumentada a los corticosteroides y tampoco comparten los mismos antígenos de histocompatibilidad. Esto sumado a la diferente forma de presentación clínica de cada patología, permite concluir que el glaucoma pigmentario parece ser clínica y etiologicamente una entidad separada, esto es, que son dos entidades clínicas separadas que coinciden en un paciente determinado.

Un tercer grupo de investigadores establece que la elevación de la presión intraocular que acompaña al síndrome de dispersión pigmentario, es causado, al menos inicialmente, por acúmulo del pigmento de melanina en la malla trabecular que bloquea el flujo del humor acuoso por los canales de salida. Esta relación directa de obstrucción del ángulo por los gránulos de pigmento ha sido apoyado por varios experimentos. Entre estos, el de Grant, quien demostró que partículas de pigmento obtenidas del epitelio pigmentado del iris inyectadas en la cámara anterior de ojos enucleados producen una disminución del flujo de salida del humor acuoso. Otros reportes indican que, en algunos casos que presentan liberación de pigmento con dilataciones pupilares, presentan también aumento transitorio de la presión intraocular. Tonográficamente se ha podido medir en estos pacientes una disminución en el flujo de salida del humor acuoso.

Ya se ha mencionado que la dilatación del iris, ya sea en forma espontánea, posterior al ejercicio físico, o por el uso de midriáticos de acción tóptica en algunos pacientes provoca liberación del pigmento. Schenker y Podos re-

portan un caso en el que la midriasis que se producía posterior al ejercicio físico y al estar trabajando en una habitación con poca iluminación le producía síntomas de visión borrosa, halos coloreados y aumento de la presión intraocular coincidiendo con la presencia de pigmento libre en la cámara anterior.

Sabemos que la administración tóxica de midriáticos, especialmente fenilefrina, producen liberación de pigmento iridiano al acuoso, sin embargo, en individuos normales o aquéllos con glaucoma de ángulo abierto no hay efecto de hipertensión ocular, como lo reportó Kristensen en un grupo de pacientes con glaucoma pigmentario. Kristensen encontró una elevación de la presión intraocular asociado al excesivo pigmento acumulado, sugiriendo que estos individuos son más susceptibles a la obstrucción temporal del aparato de filtración por el pigmento. Un resultado similar reporta Mapstone.

Por otro lado varios reportes en la literatura hacen mención sobre ángulos camerulares densamente pigmentados que sin embargo no se acompañan de aumento en la presión intraocular, por lo que se han propuesto factores coadyuvantes que faciliten la presencia de presiones oculares aumentadas. Se han mencionado factores hormonales, apoyado esto en las observaciones clínicas de una mayor presentación en hombres que en mujeres.

El tamaño de los poros también se ha mencionado como factor coadyuvante, arguyendo que el flujo del acuoso en un ojo con poros trabeculares pequeños podría ser más fácilmente obstruido que un ojo con grandes poros. Los espacios abiertos en la malla trabecular resulta de la separación espacial de las vainas trabeculares superpuestas. Los espacios intratrabeculares varían desde 25 micras a 75 micras en el trabeculo uveal más interno o hasta 2 micras a 20 micras en las láminas externas del trabéculo corneoescleral. Las perforaciones o aperturas entre las vainas trabeculares no están dispuestas

una tras otra sino que se comunican por caminos tortuosos. Se ha postulado - que el área efectiva de los espacios trabeculares puede verse reducida por la presencia de una sustancia mucinosa que posee una carga negativa, estudios en cultivos de tejidos trabeculares sugieren que el mucopolisacárido puede ser sintetizado en el endotelio trabecular.

La falta de constancia en el aumento de la presión intraocular en ángulos con importante acúmulo de pigmento, ha ocasionado otras teorías. Sugar, en una revisión de 25 años refiere que la presencia de gránulos de pigmento en el acuoso, no necesariamente resulta en un anillo de pigmento en el trabéculo, estos gránulos de pigmento requieren de permanecer durante algún tiempo largo para producir un grado de pigmentación. Estas observaciones se han presentado en algunos individuos que clínicamente manifiestan un síndrome de dispersión pigmentario bien definido, pero que no desarrollan presiones elevadas ni dificultad en el flujo de salida del acuoso aún durante 20 años de observación.

Qué, ó cuales son los factores exactos que determinan el depósito de pigmento en el trabéculo y como actúan para determinar aumento de la presión intraocular? No se conocen con precisión. Por estudios de microscopía de luz y electrónicos, se ha establecido que el pigmento se deposita dentro y sobre las células que cubren al trabéculo. Richardson, Hutchinson y Grant encontraron células endoteliales trabeculares dañadas. Kompik y Green encontraron cantidades de pigmento muy aumentadas dentro de las células endoteliales trabeculares, algunos de los pilares trabeculares carecen de células endoteliales. Rohen y van der Zypen en estudios experimentales de animales, notaron que una intensa fagocitosis puede cambiar la forma y apariencia de las células endoteliales trabeculares, desprendiéndose de los pilares y saliendo del trabéculo a través del canal de Schlemm. Así las células endoteliales cargadas de pigmento y los macrófagos pueden crear una obstrucción parcial de los

de los espacios intertrabeculares, el cual se ve aumentado por el desprendimiento de las células endoteliales trabeculares, y permitiendo un aumento en la presión intraocular. También por estudio de microscopía electrónica, han mostrado degeneración de células endoteliales de la malla trabecular, atrapamiento de detritus celulares y fragmentos de células que contienen pigmentos como esclerosis de los cordones trabeculares. Esto apoyaría una de las teorías de Podos para el uso de Laser en los ángulos de pacientes con glaucoma primario de ángulo abierto.

La fagocitosis excesiva, frecuentemente parece permitir la migración de células endoteliales lejos del trabéculo y/o una autólisis de las células in situ, lo que contribuye a una mayor cantidad de detritus celulares. En este caso el trabéculo se queda desnudo de células endoteliales y desprotegido de la acción del humor acuoso y su contenido. Un proceso similar ocurre en el glaucoma pigmentario, en donde la desnudación del trabéculo permite ruptura y colapso de los espacios intertrabeculares con degeneración y esclerosis del trabéculo. Estas observaciones permiten a Richardson formular un mecanismo doble. En el primer estadio, el pigmento liberado se acumula en las células y espacios trabeculares que son de apariencia normal. La excesiva fagocitosis de pigmento permite la migración de células trabeculares lejos de los cordones, estas células pueden sufrir autólisis, con lo que los detritus celulares y el pigmento se acumulan en el trabéculo. Las células restantes se extienden sobre la porción desnuda del trabéculo, en un intento de cubrir el defecto. Cuando se pierde este intento de autorreparación, los cordones trabeculares degeneran y se inicia el segundo estadio. Este esquema explicaría en parte la gran variabilidad de respuesta de los diferentes individuos a esta enfermedad. La clave en la progresión de esta enfermedad parece estar en la capacidad de autorreparación por células sanas, antes de que se produzca la degeneración

y colapso de los cordones trabeculares, que correspondería al segundo estadio y el cual es irreversible.

MANIFESTACIONES CLINICAS

El cuadro clínico del glaucoma pigmentario está relacionado estrechamente con el síndrome de dispersión pigmentario. Dicho síndrome como hemos mencionado se caracteriza por la liberación del pigmento del epitelio pigmentado del iris y su depósito en diversas estructuras de la cámara anterior.

El paciente refiere presentar halos coloreados, los que se asocian con las elevaciones transitorias de la presión intraocular, este síntoma se ha reportado por varios autores y deberá ser tomado en cuenta, recordando siempre que puede presentarse también en glaucoma de ángulo abierto, especialmente en jóvenes.

Ocasionalmente un cuadro que semeja una iritis, por el pigmento libre en la cámara anterior, es la primera manifestación y la causa por la que se establece el diagnóstico de síndrome de dispersión pigmentario inicialmente, y posteriormente de glaucoma pigmentario en caso de presiones oculares elevadas. En esta iritis la presión intraocular está aumentada, a diferencia de la clásica iritis en la que se encuentra disminuida, lográndose hacer el diagnóstico solamente por gonioscopia encontrando entonces el abundante y denso depósito de pigmento en el área trabecular e incluso por arriba de ella.

La frecuencia de presentación de presiones elevadas por arriba de los 40 mm Hg es interesante. Muchos presentan una elevación de la misma en forma súbita, que igualmente regresa a la normal sin tratamiento. Esto sucede sobre todo con las midriasis medicamentosas o fisiológicas, probablemente por liberación del pigmento que obstruye el trabéculo en forma temporal.

La pérdida de pigmento del iris que es característico en esta patología,



Foto 6. Glaucoma pigmentario (Aspecto gonioscópico)

se localiza en la periferia media y puede ser reconocido y demostrado por la transiluminación. La extensión de la atrofia es generalmente proporcional a la densidad y tamaño del huso de Krukenberg asociado. El glaucoma puede ocurrir sin que se presente transiluminación del iris como refiere Fleischauer, ya que a veces es difícil de demostrar, sobre todo en ojos café con estroma iridiano densamente pigmentado, y se ha encontrado que la transiluminación se presenta en los ojos controlaterales a los que inicialmente manifiestan glaucoma, aún sin que presente síntomas el primero.

El pigmento depositado en el endotelio corneal, el cual se reconoce como huso de Krukenberg, es una configuración vertical de pigmento, café, en forma de huso, con 1-6 mm de longitud y 3 mm de ancho, visible fácilmente a la biomicroscopía. Histológicamente corresponde a depósito de pigmento que es fagocitado por las células endoteliales adyacentes. La forma vertical del huso se debe al encuentro en las corrientes de convección del humor acuoso de la mita derecha e izquierda de la cámara anterior.

El depósito de pigmento sobre la superficie anterior del iris ha merecido atención considerable, llegando a reportar un tipo de heterocromía por un mayor depósito de pigmento en un ojo que en otro. La heterocromía que también describió Sugar se presenta en ojos oscuros más claramente, y transiluminará también más a pesar de su aspecto oscuro. Es importante distinguir esta heterocromía de un melanoma difuso del iris, el cual se asocia también con heterocromía y marcada pigmentación del trabéculo.

Zentmayer fué el primero en describir el anillo de pigmento en la superficie posterior del cristalino asociado al huso de Krukenberg. Scheie y Fleischauer encontraron pigmentación de la cápsula posterior del cristalino en todos sus casos así como una mayor cantidad de pigmento sobre el ligamento hieloidocapsular. Se han logrado estudiar 4 casos por histopatología, encon-

trando en todos estos niveles, anteriormente mencionados, pigmento libre y fagocitado por las células endoteliales corneales y trabeculares, cápsula del cristalino y superficie anterior del iris.

En el estudio gonioscópico, lo más frecuente es encontrar ángulos abiertos grado III y IV con fuerte pigmentación trabecular. Sin embargo, no es excepcional que también se presenten ángulos estrechos incluso grado I, lo que nos indica que el glaucoma pigmentario también se presenta en ángulos estrechos y que no se deberá descartar dicho diagnóstico por encontrarse un ángulo estrecho. A este respecto mencionaremos algunos pacientes con ángulo estrecho que acuden al servicio de glaucoma del Hospital General del Centro Médico "La Raza". Uno de ellos, ARJ masculino de 73 años que a la gonioscopia se encontró en ambos ojos, ángulos grado II en los sectores inferiores y el resto grado 0, con pigmento +++ y línea de Sampaolosi, y que presenta estafilomas posteriores dado la alta miopía axial. Otro paciente, MTL femenino de 65 años que presenta ángulos grado I en sectores inferiores y grado cero en sectores superiores de ambos ojos, pigmento ++-+++ un tercer paciente, HSA con ángulo grado II-III en ambos ojos pigmento +++.

El pigmento que se deposita en el trabéculo, se deposita sobre la mitad posterior del mismo, cubriendo al canal de Schlemm, extendiéndose sobre la córnea, sobre la línea blanca de Schwalbe en donde forma la banda de pigmento conocida como línea de Sampaolosi. En los casos que hay diferencia en el grado de pigmentación trabecular, se ha observado que el ojo con más pigmento presenta un glaucoma más severo y de difícil control.

Como previamente mencionamos, el ángulo también se puede encontrar con alteraciones monodérmicas del desarrollo como procesos iridianos largos, muy grandes que incluso incluso interfieren con el reconocimiento del grado de pigmentación.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

Varias entidades potencialmente se pueden confundir con el síndrome de dispersión pigmentario, entre ellos una uveítis, dispersión de células de un melanoma, quistes del iris y cuerpo ciliar, aunque por su presentación en forma unilateral, fácilmente se descartan.

Existe sin embargo una entidad que puede semejar al glaucoma pigmentario y es el síndrome de exfoliación. Aquí también existe una pérdida de pigmento del neuroepitelio del iris, con transluminación, dispersión del pigmento en el segmento anterior, incluyendo huso de Krukenberg, pigmentación trabecular, y aumento de la presión intraocular. Sin embargo, los antecedentes clínicos y una exploración biomicroscópica cuidadosa los distinguen fácilmente. Primero, la edad de presentación es mayor en el síndrome de exfoliación, no hay predilección racial ni de sexo, la miopía aparentemente no tiene relación con la incidencia, el patrón de transluminación se presenta en el esfínter pupilar y no en la periferia media, en el 50% de los pacientes se presenta en forma unilateral y la presencia de material blanquecino sobre el borde pupilar y la superficie anterior del cristalino inequívocamente hacen el diagnóstico de síndrome de exfoliación.

Se deberá hacer diagnóstico diferencial también con la Iridociclitis heterocromica de Fuchs, presente en 2/3 de los pacientes con uveítis. El estroma del iris afectado es de aspecto menos denso, con aspecto terciopelado en la capa pigmentada del margen pupilar, los precipitados retroqueráticos son redondos medianos y se depositan en toda la córnea, no se acumulan ni se pigmentan, una característica especial es que se complican con una catarata subcapsular posterior. A menos que sea bilateral hay una heterocromía, presentando en ojos café uno menos pigmentado y en ojos azules uno más saturado de azul. Los precipitados se pueden observar también en el ángulo.

TRATAMIENTO

En el glaucoma pigmentario la elevación de la presión intraocular puede llegar a 60 mm Hg. o más. Estas presiones elevadas son muy variables, sobre todo en jóvenes.

El uso de mióticos en individuos jóvenes raramente es tolerado debido al espasmo de acomodación y la visión borrosa asociados, además de que el uso de mióticos puede ocasionar desprendimientos de retina en pacientes susceptibles con zonas de degeneración retinianas periféricas como son los pacientes miopes. Hay que recordar que la miopía es una de las características de este síndrome y por lo tanto el uso de mióticos deberá mantenerse bajo estrecha vigilancia del fondo de ojo.

La epinefrina es uno de los medicamentos que se utilizan de primera elección, solo o combinado con mióticos, puede mantener un buen control del cuadro. El timolol, un beta-bloqueador adrenérgico, dado sus bajos efectos indeseables y el buen control de la presión intraocular, va ganando terreno como tratamiento de elección. Los inhibidores de la anhidrasa carbónica se recomiendan durante las crisis de elevación de la presión intraocular, para control de estas.

De acuerdo a los diferentes mecanismos patogénicos invocados, se ha mencionado que, si la malla trabecular conserva la capacidad de autorreparación, solo se daría tratamiento en las crisis de hipertensión ocular. Sin embargo, si se ha perdido esta capacidad, el tratamiento estará determinado por la efectividad del medicamento en el control de la presión y la capacidad de autorreparación que conserve al trabéculo, y la preservación del flujo adecuado del humor acuoso.

El tratamiento quirúrgico tiene los mismos principios que para el glaucoma primario de ángulo abierto, y está determinado por la pérdida de campos visuales y daño al nervio óptico. El pronóstico y éxito de dichas cirugías fil-



Foto 7. Goniografía de trabeculectomía.

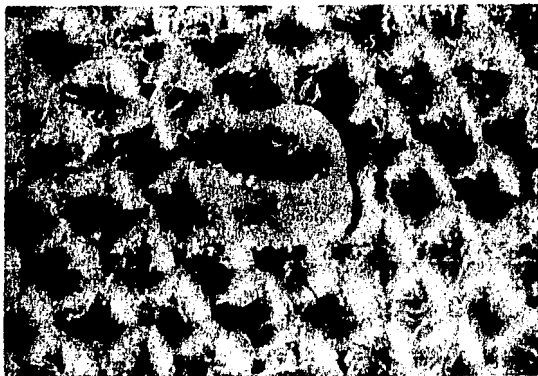


Foto 8. Fragmento de trabeculectomía en glaucoma pigmentario.

trantes es pobre.

Tretamiento con Laser. Es importante recordar que el uso de Laser en este padecimiento no es conveniente por los siguientes hechos: El factor de pigmentación tan marcado, provoca que se absorba gran cantidad de energía en el área trabecular, lo que ocasiona una carbonización que impide el flujo adecuado del acuoso. Al igual que otros autores, nosotros hemos hallado que al aplicar esta energía ocasiona un elevado y brusco aumento de la presión intraocular, lo cual puede ser dañino y peligroso para la función del nervio óptico.

Otro factor importante es que dado que no es predecible el factor de cicatrización en el área trabecular, la modificación de la arquitectura por el uso del Laser junto con la acumulación de pigmento, sería otro factor a considerar en el difícil funcionamiento del trabéculo en su función de filtración. Por estos datos, por los reportes mundiales y por los comunicados nacionales, (Mata, Rubín de Celis) pensamos que el uso de Laser en esta patología deberá estar todavía contemplado como una posibilidad cuando sepamos más sobre la fisiopatología del padecimiento.

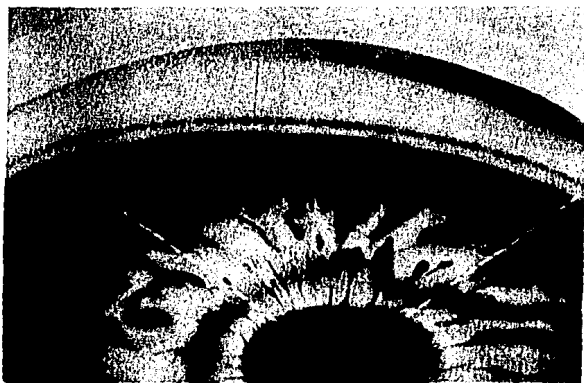


Foto 9. Goniofotocoagulación (Técnica Dr. Mata).

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Aggerwal J.L., Beveridge B.: Liberation of iris pigment in the anterior chamber. *Brit. J. Ophthal* 55:544-549, 1971.
- 2.- Becker B, M.D., Podos S.M. MD.: Krukenberg's Spindles and primary open-angle glaucoma. *Arch. Ophthal.* 76,635, 1966.
- 3.- Becker B. MD. et.al. The pigment dispersion syndrome. *Am. J. Ophthal.* 83(2), feb. 1977.
- 4.- Campbell D.G. Pigmentary dispersion and glaucoma: A new theory. *Arch. Ophthal.* 97:1667, 1979.
- 5.- Cavka V. MD. Pigmentary glaucoma. *Am. J. Ophthal.* 52: 880, 1961
- 6.- Davidson J.A. MD. et.al. Dimensions of the anterior chamber in pigment dispersion syndrome. *Arch. Ophthalmol* 101: 81, 1983.
- 7.- Grant W.M. Experimental aqueous perfusion in enucleated human eyes. *Arch. Ophthalmol* 69: 783, 1963.
- 8.- Harris L.S. Cycloplegic- Induced intraocular pressure elevations. *Arch. Ophthalmol* 79: 242, 1968.
- 9.- Hogan, Alvarado. *Histology of the human eye: An atlas and Textbook* cap. IV VI, Saunders Company 1971.
- 10.- Inomata H. MD. et.al. Aqueous humor pathways through the trabecular meshwork and into Schlemm's canal in the cynomolgus monkey (*macaca irus*) *Am. J. Ophthalmol.* 73(5) : 760, may 1972.
- 11.- Iwamoto T. Light and electron microscopy in absolute glaucoma with pigment dispersion phenomena and contusion angle deformity. *Am. J. Ophthal.* 72(2) : 420, 1971.
- 12.- Kampik A. MD. et.al. Scanning and transmission electron microscopic studies of two cases of pigment dispersion syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 91: 573, 1981.
- 13.- Kupfer C. MD. Kuwabara T. MD. The histopathology of pigmentary dispersion syndrome with glaucoma. *Am. J. Ophthalmol.* 80(5): 857, 1975.
- 14.- Lichter PR. MD. Diagnostic and prognostic signs in pigmentary glaucoma *Tr. Am. Acad. Ophth. Otol.* 74: 984, Sept-Oct 1970.
- 15.- Lunde W.M. MD. Argon laser trabeculoplasty in pigmentary dispersion syndrome with glaucoma. *AM.J. Ophthalmol* 96:721, 1983.

- 16.- Mapstone R. Pigment release. Br. J. Ophthalmol. 65: 258, 1981.
- 17.- Mata Flores F. y Hofmann Blancas E. Receso angular traumático. Anal. Soc. Mex. Oft. 54: 243 1980.
- 18.- Mata Flores F. y Hofmann Blancas E. Fluoresceinoangiografía del segmento anterior del globo ocular. An. Soc. Mex. Oft. 55:33-48, 1981.
- 19.- Perkins E.S. MD. Ph.D. MD. Glaucoma in the younger age groups. Arch. Ophthalmol. 64: 882, 1960.
- 20.- Sokolic P.M.D. Megalocórnea: Report of a case with the signs of pigmentary glaucoma. Am. J. Ophthalmol. 58: 486, 1964.
- 21.- Petersen H.P. Can pigmentary deposits on the trabecular meshwork increase the resistance of the aqueous outflow? Acta Ophthalmol 47:743,1969.
- 22.- Richardson, T.; Pigmentary glaucoma in Ritch, R., and Shield M. (eds): The secondary glaucomas. St. Louis C.V. Mosby, 1982, pp 84-98.
- 23.- Roth M. M.D. and Epstein D.L. MD. Exfoliation Syndrome. Am. J. Ophthalmol. 89 (4): 477, 1980.
- 24.- Scheie, et. al. Idiopathic atrophy of the epithelial layers of the iris and ciliary body. Arch. Ophthalmol 59:216, 1958.
- 25.- Scheie H.G. and Cameron D. Pigment dispersion syndrome: a clinical study Brit. J. Ophthalmol. 65: 264, 1981.
- 26.- Schenker H.I. MD. et. al. Exercise-induced increase of intraocular pressure in the pigmentary dispersion syndrome. AM. J. Ophthal. 89:598, 1980.
- 27.- Speakman J.S. Pigmentary dispersion. Br. J. Ophthalmol. 65:249, 1981.
- 28.- Sugar H.S. MD. Pigmentary glaucoma: A 25- year review. AN J. Ophthalmol. 62 (3): 499, 1966.
- 29.- Vegge Torgeir. Ultrastructure of normal human trabecular endothelium. Acta Ophthalmol. 41: 193, 1963.
- 30.- Wilensky J.T. MD., et al. Krukenberg's spindles. Am. J. Ophthalmol 79 (2):220, 1971.
- 31.- Yanoff, M., Ben S. Fine. Ocular Pathology, cap.16 pp.767 second edit. Harper and Row Publisher, 1982.
- 32.- Zink HA. MD. et. al. Comparison of in vitro corticosteroid response in pigmentary glaucoma and primary open-angle glaucoma. Am. J. Ophthalmol. 80 (3): 478, 1975.