

Comunicación corta

Diagnóstico diferencial en glaucoma congénito: megalocórnea y megalopapila

Congenital glaucoma differential diagnosis: megalocornea and megalopapilla

J. Bonvín Gómez, R. León Fernández, A. Martínez Borrego

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

Resumen

Caso clínico: Presentamos dos casos diagnosticados de glaucoma congénito de manera errónea. El primero es un recién nacido derivado por diámetro corneal aumentado sin alteración de la presión intraocular ni la longitud axial. La segunda paciente es una infanta de 5 años de edad que acude diagnosticada de glaucoma congénito en tratamiento médico; todas las pruebas diagnósticas resultaron normales salvo un área de disco óptico aumentada.

Discusión: Tras un periodo de seguimiento alargado y dada la ausencia de afectación visual con presión intraocular adecuada en ambos pacientes podemos catalogarlos como megalocórnea y megalopapila. Resulta fundamental conocer ambas entidades para evitar un diagnóstico erróneo.

Palabras clave: *glaucoma congénito, megalocórnea, megalopapila, presión intraocular, área de disco óptico.*

Summary

Case report: We report the cases of two patients erroneously diagnosed with congenital glaucoma. The first one is a newborn referred for increased corneal diameter without alteration of intraocular pressure or axial length. The second patient is a 5-year-old infant diagnosed with congenital glaucoma undergoing medical treatment; all diagnostic tests were normal except for an enlarged optic disc area.

Discussion: After a long follow-up period and given the absence of visual impairment with adequate intraocular pressure in both patients, we can classify them as megalocornea and megalopapilla. It is essential to know both entities to avoid an erroneous diagnosis.

Keywords: *congenital glaucoma, megalocornea, megalopapilla, intraocular pressure, optic disc area.*

INTRODUCCIÓN

El glaucoma congénito primario representa el glaucoma más frecuente en edad pediátrica. Hasta los 3 años de edad, la presión intraocular (PIO) aumentada conduce a un estiramiento corneal que provoca un aumento de su diámetro. Este estiramiento se acompaña de blefarospasmo, fotofobia y epífora, dando lugar a la

triada clásica de presentación. Por otro lado, la PIO aumentada de forma permanente produce un daño continuo del nervio óptico, que provoca un agrandamiento generalizado de la excavación papilar.

El diagnóstico diferencial del glaucoma congénito versará en función de los diferentes signos y síntomas que encontramos en la presentación. De esta manera, habrá que hacer di-

ferenciación con diversas patologías asociadas a epífora, agrandamiento corneal, turbidez corneal y patologías asociadas a alteraciones del nervio óptico.

A continuación, describimos dos casos de pacientes en edad pediátrica cuyo diagnóstico de presunción inicial fue glaucoma congénito de forma errónea.

CASOS CLÍNICOS

El primer paciente es un recién nacido derivado desde atención primaria al observarse agrandamiento corneal significativo, con diagnóstico de presunción de glaucoma congénito. En la exploración en la consulta se observaron córneas aumentadas de diámetro (fig. 1), sin edema cor-



Figura 1. Fotografía del primer paciente: megalocórneas. Nótese el diámetro corneal aumentado sin que exista edema corneal.

neal ni estrías de Haab; se observó, además, gran profundidad de la cámara anterior. El paciente no presentaba fotofobia ni irritabilidad. La PIO era normal, aproximadamente 12 mmHg en ambos ojos. El fondo de ojo no mostró excavación papilar aumentada. Dados los hallazgos, se decidió exploración bajo anestesia general para realizar una medición detallada.

La exploración bajo anestesia general demostró PIO normal (10 mmHg) y diámetro corneal aumentado (13,5 mm de diámetro horizontal y 14 mm de vertical) en ambos ojos. Además, se realizó una ecografía ocular que mostró una longitud axial de 18 mm en el ojo derecho y 19 mm en el ojo izquierdo, descartando así que pudiera tratarse de un bftalmos secundario a glaucoma congénito.

Con el objetivo de descartar posibles ectasias corneales, el paciente fue derivado al equipo de córnea donde se tomaron imágenes mediante Pentacam (OCULUS Pentacam®), el cual demostró la presencia de astigmatismo corneal regular asimétrico (fig. 2).

En sucesivas revisiones, la PIO se mantuvo controlada, sin precisar tratamiento en ningún momento. Actualmente, el paciente tiene 3 años de edad, presenta buen aspecto de ambos nervios ópticos, agudezas visuales y campimetría dentro de valores normales.

Nuestra segunda paciente acude a nuestro centro derivada desde su oftalmólogo de referencia por glaucoma congénito diagnosticado a

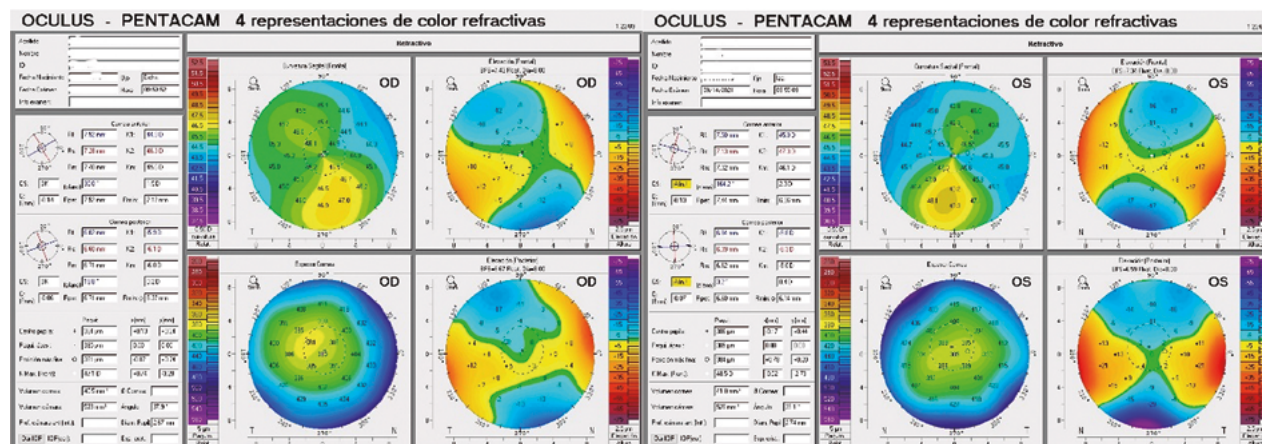


Figura 2. Composición fotográfica tomada mediante Pentacam (Oculus®). 4 representaciones de color refractivas de ojo derecho y ojo izquierdo, mostrando: la curvatura sagital frontal, la elevación corneal frontal, el espesor corneal y la elevación corneal posterior.

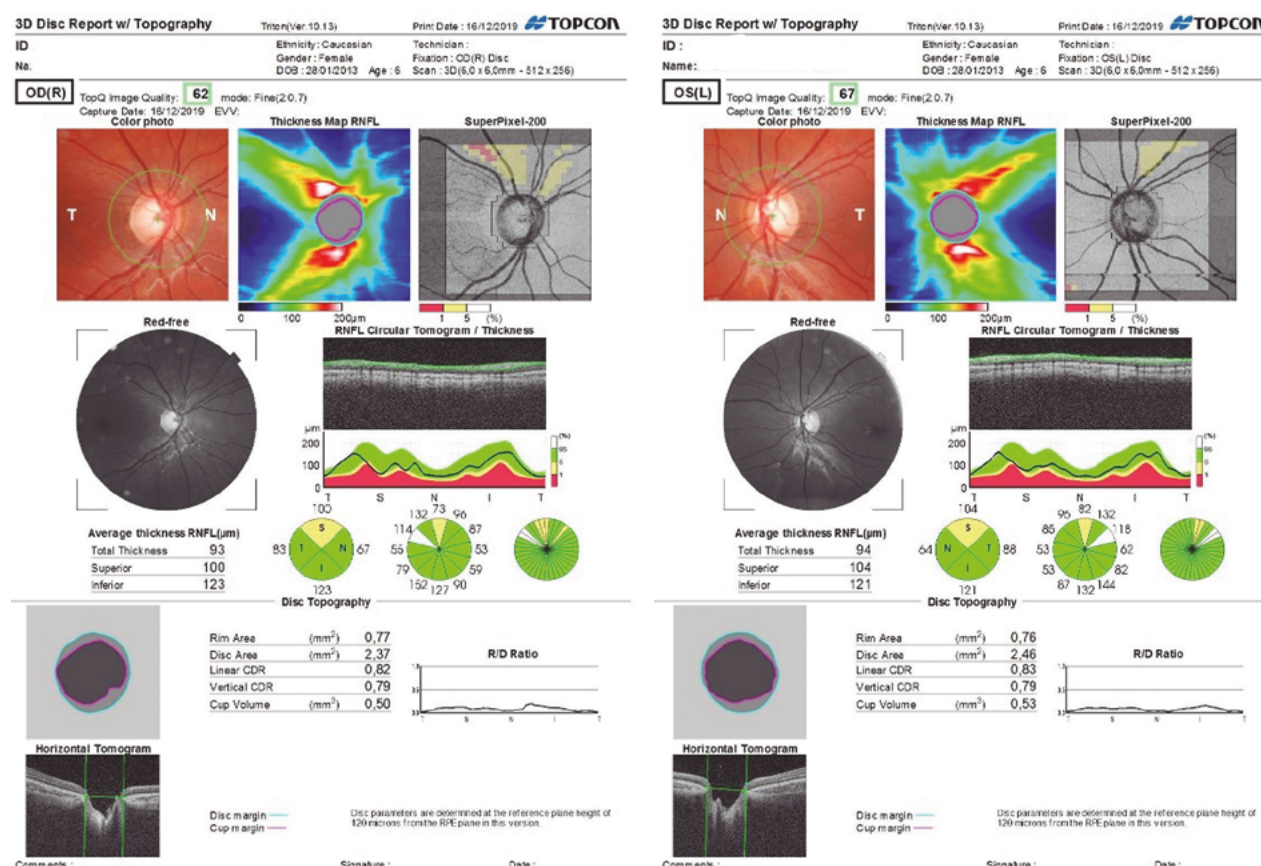


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica papila (OCT) (DRI OCT Triton plus, Topcon). Observamos superficie papilar en mm² aumentada en ambos ojos.

los 5 años de edad. Se le había prescrito tratamiento con colirio de timolol tras encontrarse una excavación papilar patológica durante una revisión rutinaria.

Se realiza exploración completa detectando: PIO de 16 mmHg en ambos ojos, fondos de ojos con papilas aumentadas de tamaño (en torno a 2,5 mm² de área papilar) y excavación papilar de 0,4. La exploración corneal era normal y las paquimetrías estaban dentro de valores compatibles con la normalidad (ojo derecho: 575 μm; ojo izquierdo: 566 μm).

La tomografía de coherencia óptica papila (OCT) (DRI OCT Triton plus, Topcon Medical Systems) resultó normal, salvo superficie papilar en mm² aumentada, con grosores papilares normales (grosor promedio de la capa de fibras nerviosas del ojo derecho: 93 μm; ojo izquierdo: 94 μm) (fig. 3).

Ante la sospecha de megalopapila, se decide suspender tratamiento tópico y vigilar de forma

estrecha para comprobar subida tensional, pero dicha subida no llega a producirse en ningún momento.

Actualmente se realizan exploraciones frecuentes donde las presiones intraoculares se mantienen siempre conservadas en el rango de la normalidad y la exploración oftalmológica completa no muestra cambios. La realización de campimetría (ZEISS Humphrey II) no ha demostrado afectación campimétrica en ningún momento.

DISCUSIÓN

El glaucoma congénito representa una patología ampliamente conocida con una tríada de presentación clásica que rara vez genera duda diagnóstica. No obstante, resulta fundamental conocer las diversas estructuras que pueden alterarse en esta patología y el diagnóstico diferencial a tener en cuenta en cada una de ellas.

Al hablar de la afectación corneal, el glaucoma congénito se acompaña de pequeñas roturas de la membrana de Descemet que derivan en la aparición de las estrías de Haab y edema corneal. El hallazgo de un diámetro corneal aumentado sin dicha afectación de la membrana de Descemet y sin la presencia de PIO aumentada debe hacer considerar el diagnóstico de megalocórnea. Ambas entidades comparten la característica morfológica de un diámetro corneal aumentado, pero ni el tratamiento ni el pronóstico son comparables.

Respecto a la afectación papilar, un tamaño papilar aumentado puede generar confusión cuando se realiza una medición de la excavación papilar. Se considera normal un área papilar de entre 1,80 y 2,20 mm². En consecuencia, los pacientes pediátricos que presentan megalopapila con frecuencia deben ser explorados de forma completa para descartar afectación papilar por glaucoma congénito.

En referencia a nuestros pacientes, tras un periodo de seguimiento de 3 y 5 años respectivamente, y dada la ausencia de afectación visual y la presencia en todo momento de una presión intraocular adecuada, concluimos que no presentan glaucoma congénito y podemos catalogarlos bajo el diagnóstico de megalocórnea y megalopapila.

El glaucoma congénito es una enfermedad poco frecuente, pero con un tratamiento invasivo y un pronóstico devastador en la gran mayoría de las ocasiones. Por ello, consideramos

fundamental conocer las distintas entidades que forman parte del diagnóstico diferencial para evitar un diagnóstico erróneo, con gran trascendencia para el bienestar del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peter G Swann, Jan Coetzee. Megalopapilla Clin Exp Optom Sep-Oct 1999; 82(5): 200-202.
2. Ho CL, Walton DS. Primary megalocornea: Clinical Features for Differentiation From Infantile Glaucoma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2004; 41: 11-17.
3. A de Sousa Veiga, N Nunes Rabelo, W Duarte Batista, A Mayumi Matucuma, J da Silva Brito, M Cintra Husni. Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed) 2020; 95(4): 201-204.
4. Ho CL, Walton DS. Primary Congenital Glaucoma: 2004 Update. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2004; 41: 271-288.
5. Skuta GL, Sugar J, Ericson ES. Corneal endothelial cell measurements in megalocornea. Arch Ophthalmol 1983; 101: 51-53.
6. Aaron P C Ong, Jie Zhang, Andrea L Vincent, Charles N J McGhee. Megalocornea, anterior megalophthalmos, keratoglobus and associated anterior segment disorders: A review. Clin Exp Ophthalmol 2021; 10.1111/ceo.13958.
7. Roche O, Dureau P, Uteza Y, Dufier JL. Congenital megalocornea. J Fr Ophthalmol 2002; 25: 312-318.
8. Majid Moshirfar, Jordan Hastings, Yasmyne Ronquillo. Megalocornea. StatPearls 2021; 32119261.
9. Rita Gama, Catarina Relha, Sylvia Gaspar, Carina Esteves, Fábio Nascimento. Differences of megalopapilla and normal sized disk with age-an optical coherence tomography analysis J AAPOS 2020 Feb; 24(1): 14. e1-14. e4.