

Glaucoma Congênito – Desafios do diagnóstico precoce, tratamento e acompanhamento

Congenital Glaucoma – Challenges of early diagnosis, treatment and follow-up

Júlia Maggi Vieira^{1*}, Arthur Gribel dos Reis¹, Liliana Alice da Silva Campos¹, Lucas Maggi Vieira², Fábio Nishimura Kanadani³

RESUMO

Introdução: Glaucoma é um conjunto de condições que levam à atrofia do nervo óptico, podendo causar cegueira irreversível. O glaucoma congênito é raro, porém grave, sendo uma das principais causas de cegueira na infância. O diagnóstico precoce é um desafio, pois o quadro é inespecífico e varia com o grau de malformação anatômica e com a idade de aparecimento dos sintomas. **Objetivos:** Realizar uma revisão bibliográfica sobre os desafios do diagnóstico precoce, tratamento e acompanhamento do glaucoma congênito. **Métodos:** Foi realizado um levantamento bibliográfico sobre diagnóstico, tratamento e acompanhamento do glaucoma congênito nas bases de dados Pubmed e Scielo a partir de palavras-chaves padronizadas por meio de buscas no DeCS e MeSH. **Discussão:** O glaucoma congênito, geralmente, decorre de um defeito anatômico que resulta em prejuízo à drenagem do humor aquoso com consequente aumento da pressão intraocular e danos às células ganglionares da retina. A tríade clássica de sinais e sintomas é: lacrimejamento, blefaroespasma e fotofobia. Os exames oftalmológicos são primordiais para confirmar a suspeita clínica e direcionar o tratamento, que é essencialmente cirúrgico e deve ser instituído precocemente visando evitar a evolução para ambliopia, estrabismo ou cegueira. A goniotomia e a trabeculotomia são as principais cirurgias utilizadas. **Conclusões:** Apesar de não apresentar elevada prevalência, o glaucoma congênito pode acarretar consequências potencialmente graves e irreversíveis quando não diagnosticado e abordado de forma precoce e correta. Por se tratar de pacientes pediátricos, com longa expectativa de vida, uma perda funcional traria grande custo social, mais relevante que em qualquer outra faixa etária.

Palavras-chave: Glaucoma; Congênito; Primário; Diagnóstico.

ABSTRACT

Introduction: Glaucoma is a group of eye diseases characterized by optic nerve atrophy and consequent irreversible vision loss. Congenital glaucoma is a rare but serious condition, being one of the main causes of childhood blindness. Early diagnosis is challenging since the clinical presentation is non-specific and varies according to the degree of anatomical malformation and the age of onset of symptoms. **Objectives:** To conduct a bibliographic review on the challenges of early diagnosis, treatment and follow-up of patients with congenital glaucoma. **Methods:** A bibliographic survey was done on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with congenital glaucoma in Pubmed and Scielo using standardized keywords of DeCS and MeSH databases. **Discussion:** Congenital glaucoma usually results from an anatomical defect that impairs the drainage of aqueous humor with consequent increase in intraocular pressure and damage to retinal ganglion cells. The classic clinical triad is epiphora, blepharospasm and photophobia. Early ophthalmologic evaluation is essential to confirm the clinical suspicion and guide treatment, which is eminently surgical and should be performed as early as possible in course of the disease to prevent the development of amblyopia, strabismus and blindness. Goniotomy and trabeculotomy are the main surgical techniques. **Conclusion:** Although not very prevalent, congenital glaucoma can have serious and irreversible consequences and prompt diagnosis and treatment are thus necessary. Since the onset of the disease is in the pediatric population, the social burden is greater than in any other age group.

Keywords: Glaucoma. Congenital. Primary. Diagnosis

1. Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais
2. Universidade Federal de Viçosa
3. Instituto de Olhos Ciências Médicas / Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais

* **Autor correspondente:** Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais, Belo Horizonte - MG - Brasil.
E-mail: juliamaggi27@gmail.com

INTRODUÇÃO

Glaucoma é um conjunto de condições que levam à atrofia do nervo óptico, podendo causar cegueira irreversível. O glaucoma congênito é uma doença rara, porém, potencialmente grave, sendo uma das principais causas de cegueira na infância¹. Em geral, atinge 1 em cada 10000 crianças no primeiro ano de vida, sendo mais comum em meninos.² O diagnóstico precoce é um grande desafio, uma vez que os principais sinais e sintomas são inespecíficos e variam de acordo com o grau de malformação anatômica e com a idade de aparecimento destes. A partir do diagnóstico, é preciso indicar o melhor tratamento, que é essencialmente cirúrgico e, então, fazer o adequado seguimento do paciente, o que também é desafiador, como será discutido adiante.

REVISÃO DE LITERATURA

O glaucoma congênito pode ser classificado de acordo com a etiologia ou com a idade de aparecimento. Etiologicamente, por exemplo, o glaucoma pode ser primário, quando resultante de uma anormalidade no sistema de drenagem do humor aquoso, ou secundário, quando consequência de uma condição prévia, congênita ou adquirida, como exposto na Tabela 1. Geralmente, decorre de um defeito anatômico congênito que resulta em prejuízo à drenagem do humor aquoso com consequente aumento da pressão intraocular (PIO) e dano às células ganglionares da retina.^{1,3,4}

A história clínica do paciente, na maioria das vezes, é inespecífica, podendo apresentar alterações oculares desde os primeiros dias de vida até nos primeiros anos, o que depende da etiologia e gravidade. Em geral, os pacientes apresentam uma PIO ≥ 21 mmHg e sintomas associados. A tríade clássica de sinais e sintomas é: **lacrimejamento, blefaroespasma e fotofobia**. Dentre outros, temos edema corneano, alargamento de córnea, escavação do nervo óptico e buftalmia, esta última é incluída na tríade por alguns autores. As figuras 1 e 2 são de dois casos de Glaucoma Primário Congênito que apresentam alguns desses sinais, como buftalmia e edema corneano. Cada tipo de glaucoma tem uma apresentação clínica mais característica, ainda assim, o diagnóstico clínico

FIGURA 1. Fotos de pacientes com Glaucoma Primário Congênito. Fonte: Arquivo pessoal do Dr. Fábio Nishimura Kanadani.



FIGURA 2. Foto de paciente com Glaucoma Primário Congênito. Fonte: Arquivo pessoal do Dr. Fábio Nishimura Kanadani.



é desafiador. Seria ideal que os médicos pediatras e generalistas também soubessem reconhecer esses sintomas a fim de encaminhar a criança ao oftalmologista o mais precocemente possível.¹

Para colaborar com a anamnese, é preciso realizar um exame físico completo e alguns exames

TABELA 1. Classificação do Glaucoma na criança.^{3,4}

Glaucoma Primário	Glaucoma congênito primário
	Glaucoma juvenil de ângulo aberto
Glaucoma Secundário	Glaucoma pós cirurgia de catarata
	Glaucoma associado à doença sistêmica
	Glaucoma associado a anomalias não adquiridas (congênitas)
	Glaucoma associado a condições adquiridas

complementares, como a oftalmoscopia, tonometria (PIO > 20 mmHg), biomicroscopia (escavação de disco > 0,3), gonioscopia e paquimetria (edema de córnea, por exemplo). Além disso, é fundamental acompanhar a velocidade de crescimento ocular com a biometria óptica ou ultrassônica.¹

Confirmado o diagnóstico, é preciso indicar o tratamento adequado, que pode passar pelos colírios hipotensores oculares, mas é essencialmente cirúrgico. A escolha da técnica cirúrgica varia de acordo com a etiologia do quadro e a clínica do paciente. As duas técnicas mais usadas são a goniotomia e a trabeculotomia e suas peculiaridades são citadas na Tabela 2. O tratamento clínico pode ser usado até o paciente ser operado ou caso não tenha um bom controle da PIO com a cirurgia isolada.^{5,6}

O acompanhamento pós-operatório é essencial, principalmente, quando não se obtém controle da PIO após o primeiro procedimento cirúrgico. A primeira medida da PIO após o procedimento deve ser feita idealmente entre 30 e 45 dias após a cirurgia e a segunda após 3 a 4 meses, sendo possível fazer alterações de acordo com a necessidade de cada caso. Uma peculiaridade do seguimento em pacientes crianças é a dificuldade

em se realizar a tonometria. Portanto, para diminuir os inconvenientes do exame, existem estratégias que serão abordadas na tabela 3.^{7,8}

Em alguns casos, a criança precisa ser submetida à anestesia geral ou sedação para realização do exame. Se a anestesia geral for necessária, os agentes inalatórios, como Flurano e Isoflurano são preferíveis, apesar de estarem associados a uma redução da PIO. O propofol endovenoso pode ser usado, mas além de também poder gerar uma redução acentuada da PIO - o que pode subestimar o resultado do exame - tem risco de reduzir a pressão arterial sistêmica. A Ketamina e o Etomidato ainda necessitam de mais estudos. Se a sedação for necessária, os principais agentes usados são Midazolam e Dexmedetomidine e estudos mostraram que não existe alteração estatisticamente significativa da PIO após seu uso.⁹

DISCUSSÃO

O correto manejo dos pacientes com glaucoma congênito é complexo e desafiador, ao mesmo tempo

TABELA 2. Tabela comparativa das duas técnicas cirúrgicas mais indicadas no tratamento do Glaucoma Congênito, Goniotomia e Trabeculotomia.^{5,6}

GONIOTOMIA	TRABECULOTOMIA
Depende da transparência corneana	Independente da transparência corneana.
Depende dos conhecimentos anatômicos do cirurgião em relação à região angular.	Depende dos conhecimentos anatômicos do cirurgião em relação à região angular e ao Canal de Schlemm.
Material: goniolente.	Material: trabeculótomo.
Provoca lesão mínima de tecidos adjacentes.	Provoca dissecação do Canal de Schlemm e da malha trabecular.
Não ocorre lesão conjuntival.	Necessita de retalho conjuntival que provoca fibrose conjuntival.
Tempo cirúrgico curto.	Tempo cirúrgico mais longo.
Necessário realizar incisão do pectíneo em toda a região nasal do ângulo.	A incisão do pectíneo pode ser feita nos setores inferior, temporal ou superior do olho. Sendo possível realizar a incisão 360° em um único tratamento.

TABELA 3 Alternativas para realização da Tonometria em crianças.^{7,9}

Tonômetro de Aplanamento de Goldmann	Tono-Pen	Tonômetro Icare	Tonômetro de Perkins
Padrão Ouro Desvantagens: Necessita de anestesia e fluoresceína. Lâmpada de Fenda	Vantagens: Portátil. Fácil de usar. Mais confiável que o Perkins, sob anestesia geral. Desvantagens: Tende a superestimar a PIO mais baixa e subestimar a PIO mais alta. Anestesia tópica	Vantagens: Bem tolerada por crianças. Não necessita de anestesia. Portátil Permite medição em posição supina.	Vantagens: Portátil Desvantagens: Requer treinamento do examinador. Subestima a PIO sob anestesia geral.

em que é decisivo no seu prognóstico, uma vez que é fundamental para evitar a perda visual e a cegueira, o que acarretaria grande perda funcional. Por se tratarem de pacientes pediátricos, essa perda geraria um custo social mais elevado que em qualquer outra faixa etária.

Considerando a importância da visão para o desenvolvimento completo das crianças e para sua funcionalidade na sociedade, é indiscutível a necessidade de mais estudos relacionados ao Glaucoma Congênito, principalmente por ser um fator, na maioria das vezes, prevenível se abordado da maneira correta.

CONCLUSÃO

Apesar de não apresentar elevada prevalência, o glaucoma congênito pode acarretar em consequências potencialmente graves e irreversíveis quando não diagnosticado e abordado de forma precoce e correta. O conhecimento dos sinais e sintomas pode auxiliar para que profissionais de saúde e familiares fiquem atentos à possibilidade de a criança apresentar essa patologia ocular. Além disso, o manejo adequado desses pacientes é decisivo para o prognóstico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Silva, Ingrid Monteiro. Diagnóstico do Glaucoma Congênito - Revisão Sistemática/ Ingrid Monteiro Silva. (Salvador, Bahia): IM, Silva, 2016.
2. Silva, AS; Gonçalves, C; Couceiro, J. Glaucoma Primário Congênito. Enciclopédia Pediátrica Online [internet]. 2018 Fev. Disponível em <http://www.pedipedia.org/pro/artigo-profissional/glaucoma-primario-congenito>.
3. Thau, A et al. New classification system for pediatric glaucoma: implications for clinical care and a research registry. **Curr Opin Ophthalmol**. 2018 Set; 29(5):385-394.
4. Calixto N; Cronemberger S. Glaucomas Associados a Anomalias Congênitas. In: Mello PAA; Junior RM; Almeida HG, editores. Glaucoma. 4 ed. Rio de Janeiro: Cultura Médica, 2016. P. 135-161.
5. Bentijane AJ, Almeida GV, et al. Trabeculotomia e Goniotomia. In: Ventura MP, Omi CA, Suzuki Jr ER, et al. **1º Consenso de Cirurgia de Glaucoma**, Sociedade Brasileira de Glaucoma [internet]. Revista Glaucoma.com. Edição nº2: Jun/Jul/Ago/2017: 65-76.
6. Silveira RC; Junior AP. Cirurgia do Glaucoma Congênito. In: Mello PAA; Junior RM; Almeida HG, editores. Glaucoma. 4 ed. Rio de Janeiro: Cultura Médica, 2016. P. 477-483.
7. European Glaucoma Society Terminology and Guidelines for Glaucoma, 4th Edition - Part 1. Supported by the EGS Foundation British Journal of Ophthalmology 2017;101:1-72.
8. Ventura, MP; Omi, CA; Júnior, ERS; Tavares, IM; Júnior, LASM. Primeiro Consenso de Cirurgia de Glaucoma. **Sociedade Brasileira de Glaucoma**, 2017; P. 77-82.
9. Mikhail, M et al. Effect of anesthesia on intraocular pressure measurement in children. Survey of Ophthalmology 62 (2017) 648-658.