



INSTITUTO POLITÉCNICO NACIONAL
CENTRO DE INVESTIGACIÓN EN COMPUTACIÓN

No.

Serie:

Fecha:

Enfermedades de la retina que propenden a la ceguera

Bryan Irving Santos Pérez¹

Edgardo Manuel Felipe Riverón²

RESUMEN.

En este documento se presentan las primeras líneas de investigación realizadas acerca de las enfermedades de la retina que propenden a la ceguera, con el fin de analizar posteriormente todas las condiciones que las caracterizan y los datos creados que permitan hacer un prediagnóstico certero. Principalmente encontraremos en el documento las descripciones y características generales de las patologías que se van a tratar, a saber, el glaucoma, la retinopatía diabética, la retinopatía hipertensiva, la retinosis pigmentaria y la degeneración macular dependiente de la edad. Se incluyen también los objetivos generales y particulares del trabajo de tesis que nos proponemos acometer.

Palabras clave. Glaucoma; Retinopatía Diabética; Retinopatía Hipertensiva; Retinosis Pigmentaria; Degeneración Macular Dependiente de la Edad; Anamnesis; Ceguera.

¹ Alumno de la Maestría en Ciencias de la Computación del Centro de Investigación en Computación.

² Profesor-Investigador del Centro de Investigación en Computación.

Índice

Índice	2
Lista de figuras	5
Lista de símbolos, siglas y acrónimos	9
Glosario	10
1. Introducción.....	15
2. El glaucoma	16
2.1. Tipos de glaucoma.....	17
2.1.1. El glaucoma primario de ángulo cerrado.....	18
2.1.2. El glaucoma primario de ángulo abierto.....	24
2.1.3. Otros tipos de glaucoma	28
2.1.3.1. El glaucoma congénito	28
2.1.3.2. El glaucoma juvenil	29
2.1.3.3. El glaucoma infantil.....	29
2.1.3.4. El glaucoma secundario.....	30
2.1.3.5. El glaucoma facogénico secundario	30
2.1.3.6. El glaucoma traumático	30
2.2. Factores de riesgo para el glaucoma (por aumento de la PIO).....	31
2.2.1. La edad	31
2.2.2. Los antecedentes familiares.....	31
2.2.3. La raza	32
2.2.4. El género.....	33
2.2.5. La arteriosclerosis.....	33
2.2.6. La miopía y la hipermetropía.....	34
2.3. Presión intraocular	35

2.3.1.	Edad.....	36
2.3.2.	Antecedentes familiares.....	36
2.3.3.	Raza	36
2.3.4.	Género	37
2.3.5.	Miopía e hipermetropía	38
2.3.6.	Diabetes mellitus	38
2.3.7.	La apariencia de la papila	39
2.4.	Problemas circulatorios	40
2.4.1.	Presión sanguínea	41
2.4.2.	Vasospasmo	43
2.4.3.	Apnea del sueño	44
2.4.4.	Factores adicionales.....	44
2.5.	Exámenes para detectar el glaucoma.....	44
2.5.1.	Gonioscopía	45
2.5.2.	Fondo de ojo	46
2.5.3.	Prueba de agudeza visual.....	46
2.5.4.	Prueba del campo visual (Campimetría)	46
2.5.5.	Examen con dilatación de las pupilas.....	48
2.5.6.	Tonometría	48
2.5.7.	Paquimetría.....	48
2.6.	Tratamientos	48
3.	La retinopatía diabética	48
3.1.	Tipos de retinopatía	49
3.2.	Exámenes para detectar la retinopatía diabética.....	51
3.3.	Tratamientos	51

4.	La retinopatía hipertensiva	53
4.1.	Manifestaciones	53
4.2.	Grados de la retinopatía hipertensiva	56
5.	La retinosis pigmentaria	59
5.1.	Epidemiología.....	60
5.2.	Tipos de retinosis pigmentaria.....	60
5.3.	Clasificación de la retinosis pigmentaria.....	61
5.4.	Manifestaciones clínicas.....	65
5.5.	Diagnóstico	65
5.6.	Pruebas diagnósticas.....	66
6.	La degeneración macular dependiente de la edad	68
6.1.	Tipos de degeneración macular dependiente de la edad.....	70
6.2.	Síntomas de la degeneración macular dependiente de la edad.....	73
6.3.	Factores de riesgo de la degeneración macular dependiente de la edad.....	75
6.4.	Exámenes para detectar la degeneración macular dependiente de la edad.....	75
6.5.	Tratamientos	77
7.	Objetivos.....	77
7.1.	Objetivo general	77
7.2.	Objetivos específicos.....	77
8.	Conclusiones.....	78
	Referencias	78

Lista de figuras

Fig. 1 Diagrama del corte transversal del globo ocular.....	16
Fig. 2 Diagrama que indica el recorrido del humor acuoso.	17
Fig. 3 Ángulo camerular abierto de un adulto joven.	19
Fig. 4 Ángulo camerular poco profundo: una persona mayor con un cristalino engrosado (arriba), y un joven hipermétrope (abajo).....	19
Fig. 5 Ángulo camerular extremadamente poco profundo de un paciente anciano e hipermétrope.....	19
Fig. 6 Fotografía tomada con la lámpara de hendidura: ángulo camerular normal (izquierda), y ángulo camerular con una cámara anterior poco profunda (derecha).....	20
Fig. 7 La presión ejercida por el iris sobre el cristalino impide la salida de humor acuoso.	20
Fig. 8 Debido a la diferencia de presión, el iris es empujado hacia adelante.	20
Fig. 9 Fotografía tomada con la lámpara de hendidura: cámara anterior poco profunda y un iris que ha sido empujado hacia adelante.	21
Fig. 10 A la izquierda vemos un glaucoma agudo de ángulo cerrado. El ojo está notablemente rojo.	21
Fig. 11 Un paciente con edema corneal ve halos coloreados alrededor de las fuentes luminosas.	22
Fig. 12 Arriba y a la derecha, una córnea normal. En el medio, corte transversal. Abajo y a la derecha, edema corneal que hace que la córnea aparezca ligeramente opaca.	22
Fig. 13 Cámara estrecha con un iris en meseta.....	22
Fig. 14 Ángulo cerrado por un mecanismo de iris en meseta.....	22
Fig. 15 Ángulo cerrado crónico con sinequias y adherencias. A la izquierda, un ángulo camerular normal para comparar.	23
Fig. 16 En el glaucoma de bloqueo ciliar, el humor acuoso es dirigido hacia la cámara vítrea.	24
Fig. 17 El edema de la cámara vítrea empuja el diafragma del iris hacia adelante y da lugar al cierre del seno camerular.	24
Fig. 18 GPAA: hay una transición gradual desde el glaucoma de presión alta; no existen niveles de presión definidos de forma precisa que separen a los dos.....	25

Fig. 19 Cabeza del nervio óptico que muestra claramente el daño glaucomatoso en un paciente con PIO elevada.	25
Fig. 20 Cabeza del nervio óptico que muestra claramente el daño glaucomatoso en un paciente con PIO normal.	25
Fig. 21 La presión intraocular aumenta con la edad. El daño glaucomatoso puede ocurrir en cualquier momento. Debido a que es irreversible, el número de pacientes que tienen daño glaucomatoso aumenta entre la población de mayor edad.	26
Fig. 22 El humor acuoso (verde) drena a través de la red trabecular dentro del canal de Schlemm.	27
Fig. 23 La red trabecular (amplificada) de un individuo sano (izq.) y de un paciente de glaucoma (der.).	27
Fig. 24 Distribución de frecuencia de la PIO en los individuos sanos (curva gris) y en los pacientes con glaucoma (curva roja más aplanada).	35
Fig. 25 Cuanta más alta sea la PIO, con mayor frecuencia se producirá el desarrollo del daño glaucomatoso. La sección gris representa la presión normal.	35
Fig. 26 Como el daño glaucomatoso es irreversible, su predominio aumenta con la edad.	36
Fig. 27 El daño glaucomatoso es más frecuente entre las personas de raza africana que entre los caucásicos.	37
Fig. 28 El promedio de la PIO en pacientes con daño glaucomatoso es más alto en los europeos (curva azul, derecha) que en los japoneses (curva verde, izquierda).	37
Fig. 29 Papila sana en un ojo miópico.	38
Fig. 30 Papila glaucomatosa en un ojo miópico.	38
Fig. 31 Papila normal relativamente pequeña.	39
Fig. 32 Papila normal con excavación fisiológica relativamente grande.	40
Fig. 33 Electrocardiograma que muestra una depresión de ST (las flechas rojas). Esto indica una isquemia de miocardio.	40
Fig. 34 Lesiones isquémicas en el cerebro de un paciente con glaucoma (cuadro de Resonancia Magnética Nuclear).	41
Fig. 35 Gráfico de 24h de presión sanguínea de un individuo sano. Rojo, superior: presión sistólica; azul, inferior: presión diastólica (en mm de Hg).	42
Fig. 36 Gráfico de 24h de presión sanguínea de un paciente con glaucoma: marcado descenso por la noche (en mm de Hg).	42

Fig. 37 Cuanto menor sea la presión de perfusión (presión sanguínea menos presión intraocular), mayor será el aumento de la frecuencia del daño glaucomatoso.	43
Fig. 38 Diagrama de la desregulación vascular. Rojo, dos superiores: las arterias; azul, inferior: las venas.....	43
Fig. 39 Visión normal de una persona.....	45
Fig. 40 Visión de una persona que tiene glaucoma.	45
Fig. 41 Visión de una persona que ve normal.	50
Fig. 42 Visión de una persona con retinopatía diabética.....	50
Fig. 43 Edema macular.....	52
Fig. 44 Retinopatía hipertensiva.....	54
Fig. 45 Hipertensión y arteriosclerosis de los vasos retinales. Cerca del disco se visualizan vasos arteriales envainados. Otros signos de hipertensión son las pequeñas hemorragias intrarretinales, algunos exudados, discreto edema del margen inferior del disco y venas congestionadas.	54
Fig. 46 Arteriosclerosis de los vasos de la retina. La pared de los vasos arteriales está engrosada y opaca.....	55
Fig. 47 Arteriosclerosis de los vasos de la retina. La esclerosis de los vasos retinales se presenta con engrosamiento de la pared y desaparición de la visibilidad de la columna sanguínea. Las venas aparecen dilatadas y hay un edema en el área macular.	55
Fig. 48 Retinopatía hipertensiva. Los hechos adicionales de hipertensión son un disco duro y exudados en forma de estrella en la mácula.....	56
Fig. 49 Retinopatía hipertensiva. Las arterias rectas adelgazadas, aumento del calibre de las venas, pequeñas hemorragias intrarretinales, exudados.....	57
Fig. 50 Retinopatía hipertensiva, manchas algodinosas. El calibre de las venas está aumentado en relación al de las arterias. Se visualizan varias manchas algodinosas y un discreto exudado.....	58
Fig. 51 Imágenes de fondo de ojo.....	59
Fig. 52 Arteriografías.	59
Fig. 53 Pigmentación tipo espícula ósea (imagen revertida).....	67
Fig. 54 Vasos arteriales estrechos y palidez cérica del disco, bilateralmente, acumulaciones de pigmento en la mediana periferia.....	67

Fig. 55 En la mediana periferia se encuentran acumulaciones de pigmento. La periferia luce normal, correspondiente al escotoma en anillo del campo visual.....	68
Fig. 56 Estrechamientos de las arteriolas de la retina y pérdidas de pigmento en el epitelio pigmentario.....	68
Fig. 57 Arriba se aprecia la imagen normal y abajo cómo la vería un paciente con degeneración macular. La visión periférica está relativamente conservada, pero en el centro aparece una mancha que le imposibilita ver los detalles.....	69
Fig. 58 Croquis de un corte de un globo ocular donde se pueden observar la retina y la mácula en la parte central de la retina (como si se observara de frente).	70
Fig. 59 Los cambios de pigmentación es otra característica de la degeneración macular. En la imagen vemos pequeñas zonas puntiformes más oscuras y otras más claras.	71
Fig. 60 Corte donde se puede observar la drusa debajo de la capa retiniana.	71
Fig. 61 Imagen donde la mácula está plagada de manchas amarillentas, más o menos redondeadas de distinto tamaño. Son las drusas. Es una de las manifestaciones que indican que el epitelio pigmentario ya no funciona bien.....	72
Fig. 62 La estructura normal de la mácula se pierde y evoluciona hacia la atrofia, es decir, la ausencia de tejido. Queda con una zona donde ya no hay epitelio pigmentario ni retina que funcione.	72
Fig. 63 Lesión de color blanco intenso en el centro de la retina. Es una cicatriz más blanca que la atrofia que hemos visto en la forma “seca” de la enfermedad. Alrededor de la cicatriz (por debajo y a los lados) vemos manchas rojas. Es sangre debida al sangrado de los vasos anómalos.	73
Fig. 64 Las palabras de una página se ven borrosas.....	74
Fig. 65 En el centro de la imagen aparece un área oscura y vacía.	74
Fig. 66 Así es como se ve una rejilla de Amsler normalmente.	76
Fig. 67 Forma en que una persona con degeneración macular relacionada con la edad puede ver la rejilla de Amsler.....	76

Lista de símbolos, siglas y acrónimos

AARP: Asociación de Afectados de Retinosis Pigmentaria.

ADN: Ácido Desoxirribonucleico.

ADRP: Patrón Autosómico Dominante por sus siglas en inglés *Autosomal Dominant Retinitis Pigmentosa*.

AMD: Degeneración Macular Relacionada con la Edad por sus siglas en inglés *Age-Related Macular Degeneration*.

AREDS: Estudio de Enfermedades de la Visión Relacionadas con la Edad por sus siglas en inglés *Age-Related Eye Disease Study*.

ARN: Ácido Ribonucleico.

ARRP: Patrón Autosómico Recesivo por sus siglas en inglés *Autosomal Recessive Retinitis Pigmentosa*.

AV: Arteria – Vena.

DMAE: Degeneración Macular Asociada a la Edad.

DMDE: Degeneración Macular Dependiente de la Edad.

DMRE: Degeneración Macular Relacionada con la Edad.

EPR: Epitelio Pigmentario de la Retina.

GPAA: Glaucoma Primario de Ángulo Abierto.

HTA: Hipertensión Arterial.

Hg: Símbolo del mercurio (elemento químico).

PIO: Presión Intra Ocular.

RP: Retinosis (o Retinitis) Pigmentaria (Pigmentosa).

TA: Tensión (o presión) Arterial.

XLRP: Patrón ligado al cromosoma X por sus siglas en inglés *X-chromosome Linked to Retinitis Pigmentosa*.

ZAF: Zona Avascular Foveal.

Glosario

Acápite. División de un escrito.

Adventicia. Capa externa de los vasos sanguíneos.

Alelos. Forma alternativa de un gen que se encuentra en el mismo locus (lugar geométrico) en cromosomas homólogos.

Anamnesis. Parte de la historia clínica relacionada con los datos personales, hereditarios y familiares que pueden relacionarse con alguna enfermedad del paciente.

Apoptosis. Muerte programada de una célula.

Arteriosclerosis; arterosclerosis; arterioesclerosis. Endurecimiento anormal de los vasos sanguíneos, por depósito de minerales y materias grasas y que degeneran perdiendo elasticidad.

Autonómica. Que funciona independientemente.

Canal de Schlemm. Pequeño seno venoso, en el ángulo iridocorneal de la cámara anterior del ojo, que conecta con las vellosidades pectinadas, drenando el humor acuoso hacia la circulación sanguínea.

Capa de Henle. Capa retiniana constituida por los axones de las fibras ganglionares.

Citocromos. Es una proteína de color oscuro que desempeña una función vital en el transporte de electrones en todas las células vivas. Los citocromos actúan en los procesos de la respiración y la fotosíntesis en los cuales funciona como enzima. Estos se encuentran en la membrana celular de las bacterias y en las membranas internas de las mitocondrias.

Conjuntiva. Membrana mucosa muy fina que tapiza interiormente los párpados y se extiende a la parte interior del globo del ojo.

Distrofia. Estado patológico que afecta a la nutrición y al crecimiento celular.

Edema. Presencia de exceso de líquido en el espacio intersticial o en cavidades serosas.

Enzima. Sustancia proteínica que actúa acelerando las reacciones químicas.

Eclampsia. Estado patológico del embarazo que se caracteriza por un aumento importante en las cifras de la tensión arterial y aparición de proteinuria (>300mg de proteínas en 24h) acompañado de convulsiones y coma en los casos más severos.

Epitelio. Tejido formado por una o varias capas de células en estrecho contacto que reviste la superficie de cavidades y conductos del organismo.

Esclerosis. Endurecimiento patológico de un órgano o tejido.

Escotoma. Zona de ceguera parcial, temporal o permanente. Es debida a una lesión de la retina, del nervio óptico o por una alteración vascular.

Escotoma de Bjerrum. Escotoma arqueado que se inicia en la papila óptica y progresa hacia la periferia respetando el meridiano horizontal y que aparece típicamente en el glaucoma por lesión de las fibras retinianas arqueadas.

Escotoma de Seidel. Escotoma semilunar próximo al punto de fijación.

Espasmo. Contracción involuntaria de los músculos, producida generalmente por un mecanismo reflejo.

Espástico. Síntoma en el cual se presenta una contracción muscular sostenida.

Estroma. Trama o armazón de un tejido, que sirve para sostener entre sus mallas los elementos celulares.

Etiopatogenia. Origen o causa de una enfermedad.

Exfoliación. Remoción o pérdida de las células de un tejido.

Exocitosis. Proceso celular por el cual las vesículas situadas en el citoplasma se fusionan con la membrana citoplásmica, liberando su contenido.

Factores de transcripción. Genes que incluyen el HOX, PAX y los dedos de zinc que controlan la transcripción del ARN mediante la unión a secuencias reguladoras específicas del ADN, que forman complejos que inicien la transcripción o la ARN polimerasa.

Fagocitar. Ingestión y digestión de partículas por una célula.

Feocromocitoma. Neoplasia relativamente rara que produce catecolaminas e hipertensión, que a veces puede fabricar esteroides o péptidos con el consiguiente síndrome de Cushing u otros trastornos endocrinos.

Fibras inferonasales. Fibras neuronales que se encuentran debajo de la región nasal del ojo.

Fibras inferotemporal. Fibras neuronales que se encuentran debajo de la región temporal del ojo.

Gliosis. Aumento de la neuroglía en los espacios que se encuentran entre las células.

Goniotomía. Técnica quirúrgica que consiste en cortar las fibras del trabéculo y abrir el canal de Schlemm.

Halo. Círculo que rodea un cuerpo.

Heterocigotos. Aquellos caracteres que presentan diferentes alelos en cromosomas homólogos.

Hifema. Presencia de sangre en la cámara anterior del globo ocular.

Hiperplasia. Incremento del número de células de un órgano o tejido.

Hiperemia. Abundancia extraordinaria de sangre en una parte del cuerpo que da una tonalidad roja al tejido. Zona hiperémica (más vascularizada de lo normal).

Hipertrofia. Aumento excesivo del tamaño celular.

Hipoxia. Deficiencia de oxígeno en la sangre.

Inervación. Distribución de los nervios en un órgano o región del cuerpo.

Isquemia. Sufrimiento celular causado por la disminución transitoria o permanente del riego sanguíneo y consecuente disminución del aporte de oxígeno de un tejido biológico.

Lámina cribosa de la esclerótica. Capa fibrosa situada en la parte posterior de la membrana esclerótica y atravesada por un gran número de perforaciones que permiten el paso de los filetes del nervio óptico y los vasos centrales de la retina.

Laxitud. De laxo, sin tensión.

Línea de Schwalbe. Línea visible por gonioscopía que marca el límite de las estructuras del ángulo de la cámara anterior. Es un fino reborde delante de la malla trabecular y suele tener una pequeña cantidad de pigmento en su porción inferior.

Macrófago. Célula fagocitaria perteneciente al sistema reticuloendotelial.

Manchas de Elschnig. Lesiones puntiformes focales atróficas y pigmentadas irregularmente agrupadas, causadas por la oclusión de la coriocapilar y consiguiente necrosis del epitelio pigmentario. Se observan preferentemente en pacientes hipertensos.

Membrana de Bruch. Capa interna y transparente de la coroides que está en contacto con el epitelio pigmentario de la retina.

Neovascularización. Aparición de vasos anómalos, acompañados de tejido conectivo, como consecuencia de fenómenos de isquemia prolongada.

Neovasos. Vasos recientemente formados.

Neuroglía. Conjunto de células provistas de largas prolongaciones ramificadas, que están situadas entre las células y las fibras nerviosas.

Osteoblasto. Célula del tejido óseo cuya función específica es la formación, desarrollo y crecimiento del tejido óseo.

Paquimetría. Medida del grosor corneal.

Parasimpático. Sistema nervioso vegetativo.

Patogénesis. Desarrollo y evolución de una enfermedad.

Patogénico. Factores que influyen para que se presente una enfermedad.

Patognomónico. Síntoma que caracteriza una enfermedad.

Perfusión. Aporte sanguíneo a un órgano o territorio.

Pericito. Célula aplanada que se encuentra alrededor de los capilares.

Perimetría. Examen del campo visual periférico con una luz móvil que se desplaza sobre una superficie curva.

Preeclampsia. Patología del embarazo caracterizada por un aumento de la presión arterial con o sin proteinuria y con o sin edema generalizado. La preeclampsia antecede a la eclampsia.

Presión diastólica. Corresponde al valor mínimo de la tensión arterial cuando el corazón está en diástole o entre latidos cardiacos. Depende fundamentalmente de la resistencia vascular periférica. Se refiere al efecto de distensibilidad de la pared de las arterias, es decir, el efecto de presión que ejerce la sangre sobre la pared del vaso.

Presión ortostática. Presión arterial tomada en posición de pie.

Presión sistólica. Corresponde al valor máximo de la tensión arterial en la contracción del corazón. Se refiere al efecto de presión que ejerce la sangre eyectada del corazón sobre la pared de los vasos.

Proliferación. Multiplicación celular.

Proteinuria. Presencia de proteínas en la orina.

Pericitos. Célula aplanada que se encuentra alrededor de los capilares.

Regmatógeno. Relativo o perteneciente a la retina.

Seroso. Relativo a la capa serosa. Son membranas lisas delgadas humedecidas que revisten la superficie de ciertos órganos.

Simpática. Conjunto de nervios que rigen el funcionamiento visceral y que forman con el nervio neumogástrico o vago el sistema nervioso de la vida vegetativa.

Síndrome de Cushing. Síndrome causado por meningioma supraselar, aneurisma anterior del polígono de Willis o craneofaringioma que provoca hemianopsia bitemporal progresiva y disco óptico normal en estadios tempranos.

Sinequia. Adherencia de partes próximas, especialmente del iris con la córnea o con el cristalino.

Sistémica. Perteneciente o relativo a la circulación general de la sangre.

Subluxación del cristalino. Luxación incompleta del cristalino.

Tapeto corioideo. Epitelio con pigmentación iridiscente de algunos animales que da a los ojos la capacidad de brillar en la oscuridad.

Tercil. Se trata de un término estadístico: tertile - tercil (los valores que dividen un conjunto de datos en tres partes). Suele ser más común hablar de cuartiles.

Tinción. Acción o efecto de teñir un tejido.

Vasospasmo. Constricción de un vaso sanguíneo.

Vasoconstricción. Constricción o estrechamiento de un vaso sanguíneo que se manifiesta en una disminución del volumen de sangre que transporta.

Vasospástico. Constricción o estrechamiento de un vaso sanguíneo que se manifiesta en una disminución de su volumen; afecta sobre todo a las arteriolas.

1. Introducción

Según estimaciones recientes (2002), de la carga mundial de discapacidades visuales la ceguera afectaba a más de 161 millones de personas, de las cuales 124 millones presentaban disminución de la agudeza visual y 37 millones sufrían ceguera³. Considerando que esas cifras no comprenden los problemas visuales debidos a errores de refracción, el alcance real de las discapacidades visuales a nivel mundial es probablemente mucho mayor. El análisis del perfil epidemiológico mundial de la ceguera indica que hasta un 75% de los casos son evitables.

La ceguera y las discapacidades visuales graves tienen un notable impacto en el desarrollo socioeconómico de los individuos y las sociedades. La prevención de las discapacidades visuales evitables se traduce en ahorros sustanciales a largo plazo en conceptos de atención sanitaria y gastos sociales, en proporción al número de individuos que dejan de necesitar asistencia médica o social. A ello se añaden las economías que se derivan de la menor cantidad de familiares que cuiden de la persona discapacitada. Estudios recientes demuestran que existe una relación directa entre la privación social y económica que sufren los discapacitados visuales (concretamente los de los países de bajos ingresos) y su capacidad para buscar y obtener atención médica. La espiral de deterioro socioeconómico a que ello conduce puede invertirse mediante intervenciones preventivas y curativas apropiadas, costos eficaces y ampliamente accesibles.

Más del 82% de las personas ciegas tienen 50 o más años. Teniendo en cuenta los cambios demográficos y el crecimiento de la población previstos, se anticipa un aumento de la incidencia de las enfermedades crónicas no transmisibles que afectan a la vista. Las mujeres presentan un riesgo considerablemente mayor que los hombres de sufrir discapacidad visual, debido sobre todo a su escaso acceso a la atención oftálmica que a menudo se dispensa preferentemente a los hombres. Las sociedades y comunidades menos desarrolladas económicamente son en las que se presenta una mayor incidencia de las discapacidades visuales.

Las enfermedades crónicas no transmisibles de la retina, como el glaucoma y la retinopatía diabética, causan el 12% y el 5% de la ceguera mundial, respectivamente. De mantenerse las tendencias demográficas, esas cifras probablemente aumentarán. A fin de minimizar o prevenir el aumento de la incidencia de la ceguera por esas dos causas, es necesario seguir evaluando los posibles métodos de pesquiasaje (*screening*) y tratamiento médico, para incorporarlos como prioridades en las estrategias nacionales de atención sanitaria.

En este estudio trataremos las cinco principales enfermedades que por deterioro de la retina propenden a la ceguera, a saber: el glaucoma, la retinopatía diabética, la retinopatía hipertensiva, la retinosis pigmentaria y la degeneración macular dependiente de la edad [1].

³ Según la definición que da la Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas de Salud Conexos, 10ma. revisión, 2da. edición. Organización Mundial de la Salud, Ginebra, 1992 CIE-10.

2. El glaucoma

El glaucoma es una enfermedad que puede dañar al nervio óptico del ojo. Su cuadro clínico completo se caracteriza en lo fundamental por el incremento de la presión intraocular, excavación y degeneración del disco óptico y típico daño de las fibras retinales que provocan defectos característicos en el campo visual. Esto resulta en alguna pérdida de la visión o en ceguera. Sin embargo, si se trata a tiempo, la persona puede proteger sus ojos contra una seria pérdida en la visión [2].

El nervio óptico está compuesto por más de un millón de fibras nerviosas que conectan la retina de cada ojo al cerebro. La retina es el tejido sensible a la luz ubicado como la capa más interna del ojo. Es necesario tener un nervio óptico saludable para tener buena visión [3]. En la retina están situados los elementos fotosensibles del ojo. La Fig. 1 muestra un corte transversal del globo ocular donde se muestran sus diferentes partes.

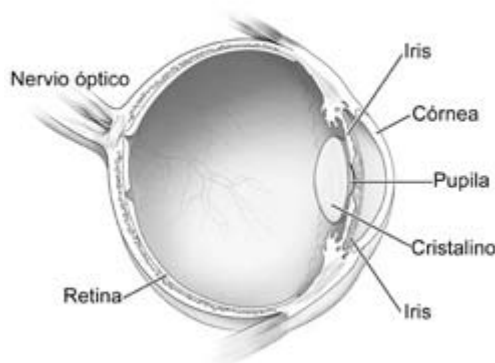


Fig. 1 Diagrama del corte transversal del globo ocular.

Al palpar con procedimiento bimanual los globos oculares de un sujeto sano se percibe una resistencia que se denomina "tensión normal". Ella es consecuencia de que en el interior del ojo se mantiene una relación constante entre la cantidad de líquido que ingresa y que simultáneamente sale del mismo [2].

En la parte delantera del ojo existe un espacio llamado cámara anterior. Un líquido claro entra y sale continuamente de este espacio, el *humor acuoso*, alimentando los tejidos a su alrededor. El líquido sale de la cámara anterior a través del ángulo abierto donde se unen la córnea y el iris. Cuando el líquido llega al ángulo fluye a través de una red o malla esponjosa llamada malla o red trabecular, parecida a un colador, el que entonces sale del ojo (Fig. 2).

A veces, cuando el líquido llega al ángulo entre la córnea y el iris, pasa muy lentamente a través de esta malla esponjosa. Al acumularse este líquido, la presión dentro del ojo aumenta hasta llegar a un nivel en el que puede dañar al nervio óptico. Cuando el nervio óptico se daña por el aumento de la presión, puede causar glaucoma de ángulo abierto y alguna pérdida de visión. Por eso es importante controlar la presión intraocular la cual es normal entre 10mm y 20mm de Hg.

No necesariamente la presión elevada dentro del ojo significa que la persona tiene el riesgo de desarrollar glaucoma ni significa que tenga la enfermedad. Una persona

solamente tiene glaucoma si tiene daño en el nervio óptico. Se puede tener elevada la presión del ojo, pero no tener daño en el nervio óptico, por lo que no se tendría glaucoma. Sin embargo, se puede correr el riesgo de desarrollarla.

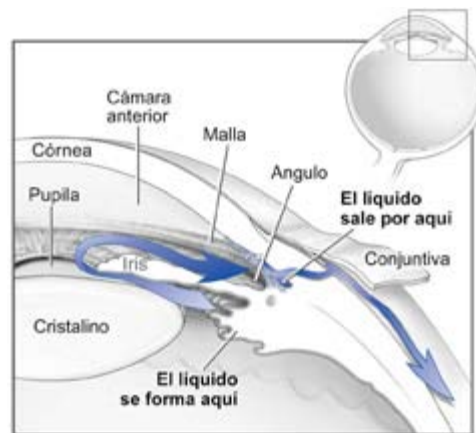


Fig. 2 Diagrama que indica el recorrido del humor acuoso.

El que una persona desarrolle glaucoma dependerá del nivel de presión intraocular (PIO) que su nervio óptico pueda tolerar sin que se dañe. Este nivel es diferente para cada persona. Es muy importante que se haga un examen completo de los ojos con dilatación de las pupilas. Esto puede ayudar a determinar cuál es el nivel de presión normal para cada persona. La Fig. 39 muestra cómo ve una persona con visión normal.

Sin embargo, el glaucoma se puede desarrollar sin que aumente la presión dentro de los ojos. Este tipo de glaucoma se llama glaucoma de baja tensión o de tensión normal. No es tan común como el glaucoma de ángulo abierto. Cualquier persona puede desarrollar glaucoma, pero algunas personas corren más riesgo que otras. Entre las personas que son más propensas a desarrollar el glaucoma se incluyen:

- Los afroamericanos mayores de 40 años.
- Todas las personas mayores de 60 años, especialmente las que son de descendencia mexicana.
- Las personas con familiares que han tenido glaucoma.

Un examen completo de los ojos con dilatación de las pupilas puede revelar otros factores de riesgo, por ejemplo, si tiene la presión del ojo elevada, si la córnea es muy fina, o si el nervio óptico es anormal. Para algunas personas que tienen ciertas combinaciones de estos factores de riesgo, la medicina en forma de gotas para los ojos (colirios) reduce casi a la mitad el riesgo de desarrollar glaucoma [3].

2.1. Tipos de glaucoma

Existen dos tipos principales de glaucoma: el glaucoma primario de ángulo cerrado y el glaucoma primario de ángulo abierto.

2.1.1. El glaucoma primario de ángulo cerrado

El *glaucoma primario de ángulo cerrado* aparece en los ojos anatómicamente predispuestos, como sucede en los globos oculares pequeños e hipermétropes [4]. El problema se origina porque la raíz del iris se halla adosada a la cara posterior de la córnea bloqueando el ángulo o estrechándolo en diverso grado. Este plegamiento de la raíz del iris a la cara posterior corneal puede deberse a diversas causas, como a una laxitud del tejido iridiano, a trastornos vasculares, etc. La PIO aumenta en este caso por término medio entre 45-60mm de Hg. [2].

Los glaucomas primarios de ángulo cerrado están asociados normalmente a un aumento pronunciado de la presión intraocular. Este grupo de enfermedades tienen en común la presencia de una barrera física completa o parcial en la salida del humor acuoso creada por el iris. El oftalmólogo debe diferenciar entre la predisposición para el glaucoma de ángulo cerrado y el glaucoma en sí mismo. Alguien que tenga una predisposición particular tiene un cierto riesgo de desarrollar un glaucoma agudo de ángulo cerrado en algún momento.

Dentro de este tipo de glaucoma hay una subdivisión de cuatro glaucomas: 1) *glaucoma agudo de ángulo cerrado*, 2) *glaucoma intermitente de ángulo cerrado*, 3) *glaucoma crónico de ángulo cerrado* y 4) *glaucoma de bloque ciliar* [5].

El cuadro que caracteriza el glaucoma agudo de ángulo cerrado es:

- intenso dolor ocular y cefalea del lado afectado
- náusea y posible vómito (compromiso vagal)
- disminución de la agudeza visual
- visión coloreada (halos o en arco iris)
- edema corneal con opacidad y pérdida de brillo
- pupila fija en mediana midriasis
- conjuntiva hiperémica y edematosa

Es importante fijar que un cuadro de glaucoma agudo debe ser yugulado con tratamiento médico en un lapso no mayor de 48 a 72 horas; si no, entonces pasa a tratamiento quirúrgico de urgencia por la posibilidad de producirse lesión irreversible de las fibras retinales con consiguiente daño de la agudeza visual [2].

Hay dos mecanismos que pueden llevar al glaucoma primario de ángulo cerrado: a) el mecanismo del bloqueo pupilar y b) el mecanismo del iris en meseta (*plateau*).

El bloqueo pupilar primario ocurre sólo en ojos que tienen un ángulo de la cámara anterior (ángulo formado por la córnea y el iris) estrecho. Un ángulo estrecho se encuentra en individuos hipermétropes (los que ven bien de lejos y menos de cerca) porque sus ojos son más cortos y la cámara anterior es, por consiguiente, comparativamente plana o poco profunda. La profundidad y el volumen del ángulo de la cámara anterior van disminuyendo de forma continua a lo largo de la vida debido a un progresivo engrosamiento del cristalino con la edad. La presencia de un solo factor de

riesgo raramente lleva a un glaucoma agudo de ángulo cerrado. Por consiguiente, las personas hipermétropes más jóvenes, o las personas emétopes más maduras, raramente padecen de bloqueo pupilar, pero cuando un paciente hipermetrope envejece, la probabilidad aumenta significativamente. El caso clásico de glaucoma por bloqueo pupilar es el de una persona mayor e hipermetrope. En general, el riesgo es mayor entre las mujeres porque sus cámaras anteriores son normalmente más aplanadas que las de los hombres.

La figura 3 es la sección transversal de un segmento anterior sano; la figura 4 (arriba) muestra el mismo segmento en un emétopo anciano (sin ningún error refractivo). El engrosamiento del cristalino ha reducido la profundidad de la cámara anterior y ha empujado el iris adelante.

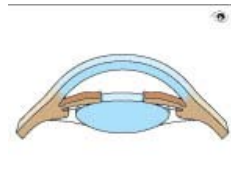


Fig. 3 Ángulo camerular abierto de un adulto joven.

La figura 4 (abajo) muestra un corte transversal del segmento anterior de un ojo hipermetrope. A medida que el ojo hipermetrope envejece, el cristalino se hace más grueso y la cámara anterior se hará aún más plana (Fig. 5). Esta reducción en el volumen y la profundidad es visible en un examen con lámpara de hendidura (Fig. 6). En esta situación, la salida todavía puede ser bastante normal. Aunque el iris está localizado muy cerca de la red trabecular, el drenaje todavía es posible.

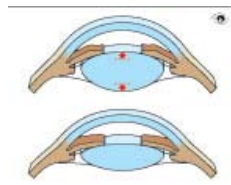


Fig. 4 Ángulo camerular poco profundo: una persona mayor con un cristalino engrosado (arriba), y un joven hipermetrope (abajo).

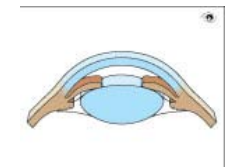


Fig. 5 Ángulo camerular extremadamente poco profundo de un paciente anciano e hipermetrope.

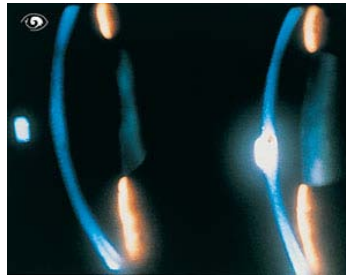


Fig. 6 Fotografía tomada con la lámpara de hendidura: ángulo camerular normal (izquierda), y ángulo camerular con una cámara anterior poco profunda (derecha).

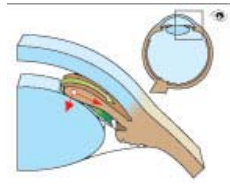


Fig. 7 La presión ejercida por el iris sobre el cristalino impide la salida de humor acuoso.

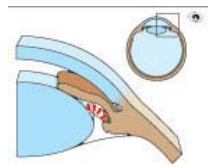


Fig. 8 Debido a la diferencia de presión, el iris es empujado hacia adelante.

En los pacientes que tienen la predisposición arriba mencionada, la parte posterior del iris ejerce presión sobre el cristalino. Debido a las potentes fuerzas inducidas por la contracción simultánea del músculo del esfínter del iris (que reduce el tamaño de la pupila) y el músculo dilatador del iris (que aumenta el tamaño de la pupila), el resultado neto es que la pupila se mantiene en una posición intermedia. Sin embargo, el iris y la pupila son entonces enérgicamente empujados hacia la superficie del cristalino (Fig. 7). Cuando el iris es empujado contra el cristalino, el humor acuoso apenas puede pasar desde la cámara posterior, a través de la pupila, a la cámara anterior: empieza a crearse un gradiente de presión. Como consecuencia, la presión intraocular en la cámara posterior será más elevada que la presión intraocular de la cámara anterior. Esta diferencia de presión empuja entonces el iris hacia adelante en su parte más débil, el segmento periférico (Fig. 8 y Fig. 9). La red trabecular es, por lo tanto, bloqueada por el iris. Esto lleva a un súbito y extremo incremento de la PIO llamado “glaucoma agudo de ángulo cerrado”, o simplemente, “ataque de glaucoma agudo”.

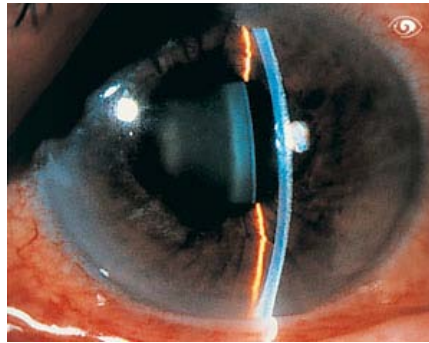


Fig. 9 Fotografía tomada con la lámpara de hendidura: cámara anterior poco profunda y un iris que ha sido empujado hacia adelante.

La contracción de la pupila es realizada por el músculo esfínter del iris, que es controlado (es decir, innervado) por la así llamada parte parasimpática del sistema nervioso autónomo. La dilatación de la pupila es ejecutada por el músculo dilatador del iris, innervado por la parte simpática del sistema nervioso autónomo. Hay situaciones en las que ambos músculos del iris están activos al mismo tiempo, es decir, trabajan en direcciones opuestas y, por lo tanto, ejercen presión sobre el cristalino. Por ejemplo, esto ocurre cuando hay tensión emocional o un susto, y también potencialmente cuando uno está soñando. Un caso ilustrativo: un electricista, que está cambiando una bombilla en unos almacenes, se cae de una escalera. Naturalmente, esto le produce un gran susto. Le llevan rápidamente a urgencias, donde es examinado y al no encontrarse ninguna lesión seria, le dan de alta. De regreso a su casa, aproximadamente una hora después, desarrolla un severo dolor de cabeza que va en aumento, acompañado de náuseas, vómitos, y enrojecimiento de los ojos. Vuelve al hospital, donde se le diagnostica glaucoma agudo bilateral por cierre de ángulo. Por cierto, el paciente, que se aproxima a la jubilación, ha sido muy hipermetrope desde la niñez.



Fig. 10 A la izquierda vemos un glaucoma agudo de ángulo cerrado. El ojo está notablemente rojo.

En el glaucoma agudo, la PIO aumenta rápidamente desde niveles normales a extremadamente altos, causando por lo tanto severos dolores de cabeza y de ojos. Los síntomas no oculares, tales como calambres en el estómago, náuseas y vómitos, son a veces, aunque no siempre, parte del cuadro. El ojo que sufre el ataque se pone extremadamente rojo (Fig. 10) y la visión del paciente es borrosa. Durante un ataque agudo, las fuentes de luz están desenfocadas y rodeadas por un halo coloreado (Fig. 11). Estas anomalías visuales son debidas al edema de las capas anteriores de la córnea causado por el aumento de la PIO. Dado que la capa más profunda, el estroma corneal, no puede expandirse hacia atrás durante un aumento de la PIO, todo el fluido es empujado hacia la capa superficial de la córnea, el epitelio (Fig. 12). Estas finas gotitas de agua intraepiteliales actúan como pequeñas lentes y cambian la dirección de la luz.

Esto no sólo deteriora la visión del paciente (causando visión borrosa), sino que también hace que durante un ataque de glaucoma agudo la córnea aparezca menos brillante de lo normal y más bien opaca.

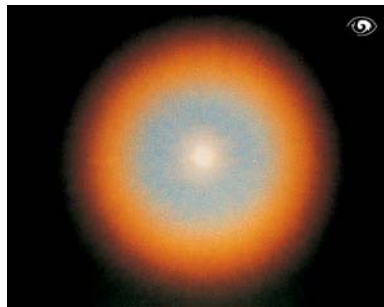


Fig. 11 Un paciente con edema corneal ve halos coloreados alrededor de las fuentes luminosas.

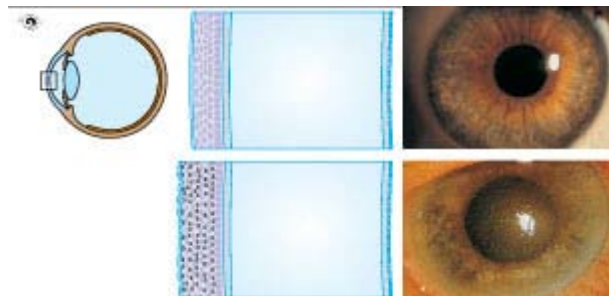


Fig. 12 Arriba y a la derecha, una córnea normal. En el medio, corte transversal. Abajo y a la derecha, edema corneal que hace que la córnea aparezca ligeramente opaca.

El mecanismo del iris en meseta es otra condición que puede llevar a un masivo aumento de la PIO. En contraste con el bloqueo pupilar, un iris en meseta resulta de una situación anatómica preexistente donde un iris ubicado en una posición adelantada bloquea el ángulo de la cámara anterior (Fig. 13). Si se dilata la pupila, el aumento en el espesor del iris periférico puede ocluir completamente el ángulo iridocorneal (Fig. 14).

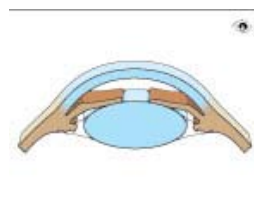


Fig. 13 Cámara estrecha con un iris en meseta.

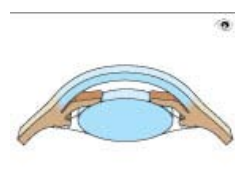


Fig. 14 Ángulo cerrado por un mecanismo de iris en meseta.

Cuando el humor acuoso no puede fluir dentro de la red trabecular, la PIO sube agudamente. La probabilidad de un ataque como éste aumenta con la edad. Una vez más, la predisposición (una variante anatómica que está asociada con un riesgo mayor) debe diferenciarse del ataque en sí mismo. Para que tal ataque pueda iniciarse, la pupila tiene que sufrir una dilatación extrema. En circunstancias normales, una leve dilatación espontánea o una ligera dilatación pupilar (midriasis) inducida por gotas durante un examen de ojo no producirán un ataque agudo. Sin embargo, si esta variante anatómica está presente, el doctor deberá ser de lo más cauto con la dilatación. El mecanismo del iris en meseta es mucho más raro que el mecanismo del bloqueo pupilar, pero también hay combinaciones de ambas condiciones o casos donde distinguir entre los dos no es fácil.

El *glaucoma intermitente de ángulo cerrado* existe si el ángulo de la cámara no está completamente bloqueado (es decir, no está cerrado en todo su recorrido), el aumento en la PIO es normalmente menos extremo y no dura mucho tiempo. Consecuentemente, los síntomas son menos severos. En la mayoría de los casos, el paciente nota un dolor sordo en o alrededor del ojo y dolores de cabeza. Dependiendo de cuán alta sea la presión, el paciente también podría experimentar perturbaciones visuales transitorias. Son raros los síntomas generalizados más fuertes, tales como náuseas y vómitos. Mientras que las causas subyacentes no hayan sido tratadas, estos episodios podrían ocurrir repetidamente (intermitentemente), y por lo tanto esta forma de la enfermedad es denominada *glaucoma intermitente de ángulo cerrado*. El glaucoma intermitente de ángulo cerrado es una variante suave del glaucoma agudo. Los síntomas no son tan severos porque el ángulo no está completamente cerrado en toda su circunferencia y los episodios continuarán ocurriendo si la causa anatómica no se elimina. En la mayoría de los casos, el cierre parcial del ángulo de la cámara se abre de nuevo espontáneamente, la PIO vuelve a su nivel normal y libera al paciente de sus síntomas. Sin embargo, la red trabecular se ve dañada permanentemente por el contacto frecuente con el iris. Esto finalmente resulta en una PIO ligeramente elevada, incluso después de que el ángulo ha vuelto a abrirse. Esto se denomina un “componente *simplex*”. Así como en el “glaucoma *chronicum simplex*” (también llamado *glaucoma primario de ángulo abierto*, GPAA), la PIO es elevada, aun cuando el ángulo de la cámara anterior está abierto. Hay también un aumento en la resistencia al drenaje en la red trabecular. Estas alteraciones no son visibles para el oftalmólogo.

El término, glaucoma crónico de ángulo cerrado, se refiere a un ojo con una PIO elevada. La cámara anterior es estrecha y cerrada en algunos lugares por sinequias, como se muestra en la Fig. 15.

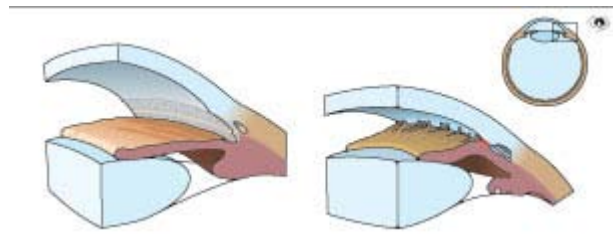


Fig. 15 Ángulo cerrado crónico con sinequias y adherencias. A la izquierda, un ángulo camerular normal para comparar.

A menudo no es posible identificar lo que ha causado la sinequia en el ángulo. Algunos pacientes padecen de oclusiones intermitentes. El iris no se libera completamente durante las "reaperturas". El glaucoma crónico de ángulo cerrado es, a veces, el resultado de ligeras inflamaciones intraoculares que pueden haber pasado totalmente inadvertidas. En otros casos, es un efecto secundario de ciertas medicaciones. Además de la sinequia, a menudo hay un “componente *simplex*”, como fue descrito en el glaucoma intermitente de ángulo cerrado.

El glaucoma de bloque ciliar es una forma muy rara de glaucoma, en el que el cuerpo ciliar toca el cristalino. Como resultado de esto, parte del humor acuoso se dirige hacia dentro de la cavidad vítrea en lugar de dirigirse al espacio por delante del cristalino. Esto, a su vez, empuja tanto al iris como al cristalino hacia adelante. Como ya se mencionó, esta situación es muy infrecuente y la mayoría de las veces es la causa de una operación intraocular, un procedimiento quirúrgico durante el cual el globo ocular tiene que ser abierto. Los casos espontáneos son sumamente raros y las mujeres de edad mediana parecen ser las más afectadas. La situación anatómica que predispone a un ataque se muestra en la figura 16, y el ataque agudo en sí mismo en la figura 17 [5].

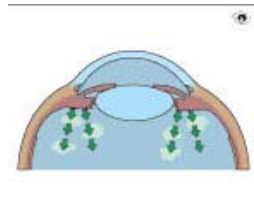


Fig. 16 En el glaucoma de bloqueo ciliar, el humor acuoso es dirigido hacia la cámara vítrea.

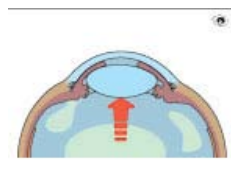


Fig. 17 El edema de la cámara vítrea empuja el diafragma del iris hacia adelante y da lugar al cierre del seno camerular.

2.1.2. El glaucoma primario de ángulo abierto

Este tipo de glaucoma se debe a un transporte o drenaje insuficiente del humor acuoso, a través del ángulo, hacia fuera del ojo [4]. El problema se genera a nivel del trabéculo, cuya porosidad se encuentra disminuida, o más allá, en el canal de Schlemm o las venas acuosas, con la retención del líquido y consiguiente aumento de la presión intraocular, la que en término medio aumenta entre 30-45mm de Hg. [2].

El glaucoma de ángulo abierto ha sido dividido tradicionalmente en: a) ojos que tienen daño glaucomatoso y PIO elevada (es decir, glaucoma de presión alta); b) ojos que tienen daño glaucomatoso pero PIO normal (es decir, glaucoma de presión normal, también conocido como glaucoma de tensión normal); y c) ojos que tienen una presión intraocular elevada pero sin daño visible en el nervio óptico. Esta clasificación es algo arbitraria (Fig. 18), ya que estos tres tipos son simplemente manifestaciones distintas de

una única enfermedad. Sin embargo, debe ponerse énfasis en que no existe una clara línea divisoria que separe a estas formas.

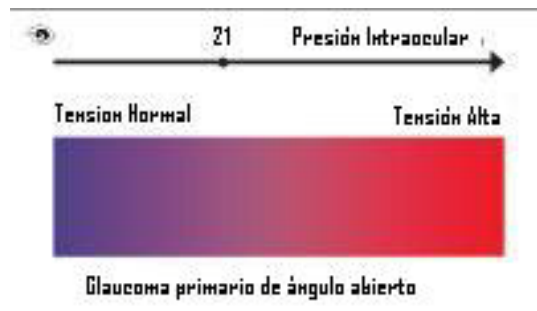


Fig. 18 GPAA: hay una transición gradual desde el glaucoma de presión alta; no existen niveles de presión definidos de forma precisa que separen a los dos.

Cuanta más alta sea la PIO, mayor es el riesgo de daño glaucomatoso; sin embargo, no hay un umbral claro y definitivo más allá del cuál la PIO cause daño. Hay, a pesar de ello, un cambio en el énfasis sobre los diferentes factores de riesgo. Cuánto más bajo sea el nivel de presión intraocular con el que ocurre daño a los tejidos, más probable es que se encuentren involucrados otros factores de riesgo, tales como una presión arterial sistémica baja o una desregulación vascular que hayan contribuido al daño.



Fig. 19 Cabeza del nervio óptico que muestra claramente el daño glaucomatoso en un paciente con PIO elevada.



Fig. 20 Cabeza del nervio óptico que muestra claramente el daño glaucomatoso en un paciente con PIO normal.

Además del nivel de presión intraocular, el glaucoma de presión normal y el glaucoma de presión alta difieren ligeramente en su apariencia morfológica. En general, los pacientes de glaucoma con una PIO normal desarrollan más frecuentemente hemorragia del disco óptico, y tienen una atrofia peripapilar más pronunciada (pérdida del tejido alrededor del disco óptico), una excavación algo más superficial, y un desplazamiento menor de los vasos de la cabeza del nervio óptico (Fig. 19 y Fig. 20). También son más comunes en el glaucoma de presión normal las alteraciones de capilares de la conjuntiva y la aparición de puntos retinianos brillantes (que en la literatura oftalmológica se llaman alteraciones similares a la “gliosis”).

El glaucoma de ángulo abierto con presión intraocular elevada es el *glaucoma crónico de ángulo abierto* (glaucoma *chronicum simplex*) en el más estricto sentido del término. También se conoce como glaucoma de presión alta o tensión alta y se caracteriza por una lenta pérdida de las células ganglionares de la retina con excavación del disco óptico y subsiguientes defectos en el campo visual. El factor de riesgo principal es la presión intraocular elevada, pero otros factores de riesgo adicionales también pueden estar presentes. Habitualmente, la PIO está ligeramente elevada, entre los 20 y 30mm de Hg, pero ocasionalmente puede alcanzar niveles entre 30 y 45mm de Hg. Dado que la PIO a estos niveles no causa dolor y que los defectos del campo visual no se advierten al principio, el paciente no está consciente de que tiene glaucoma. A menudo, el diagnóstico tiene lugar durante un examen ocular de rutina. El oftalmólogo no sólo mide la PIO, sino que también examina cuidadosamente el disco óptico. Si la apariencia de la papila no es totalmente normal o si ya hay señales de daño glaucomatoso, entonces se harán los exámenes adicionales.

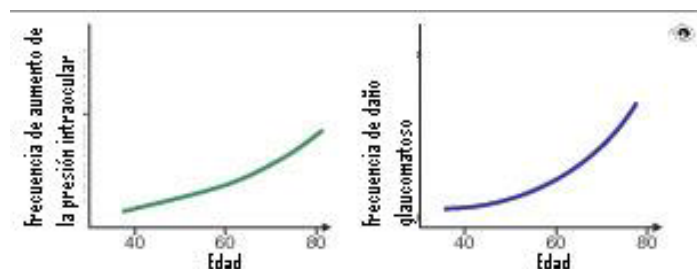


Fig. 21 La presión intraocular aumenta con la edad. El daño glaucomatoso puede ocurrir en cualquier momento. Debido a que es irreversible, el número de pacientes que tienen daño glaucomatoso aumenta entre la población de mayor edad.

Aunque el glaucoma crónico primario de ángulo abierto puede estar presente en los jóvenes, se hace más frecuente a medida que avanza la edad (Fig. 21), y es, por mucho, la forma más común de glaucoma.

Hasta un 10 por ciento de la población anciana sufre de glaucoma crónico de ángulo abierto, y los porcentajes son aún más altos entre aquellos que tienen herencia africana. A diferencia de lo que ocurre con el glaucoma de presión normal, tanto hombres como mujeres se ven afectados de igual forma.

El glaucoma de ángulo abierto significa que cuando el oftalmólogo examina el ángulo de la cámara anterior no ve nada que pudiera bloquear la salida de humor acuoso, pero no obstante, la PIO es elevada.

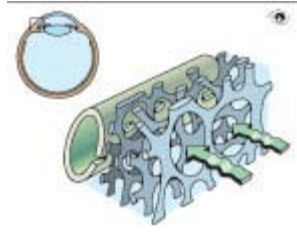


Fig. 22 El humor acuoso (verde) drena a través de la red trabecular dentro del canal de Schlemm.

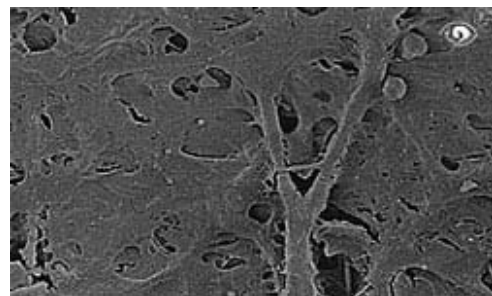
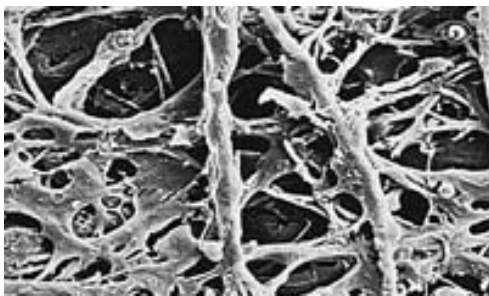


Fig. 23 La red trabecular (amplificada) de un individuo sano (izq.) y de un paciente de glaucoma (der.).

La causa real es el aumento de la resistencia a la salida que se presenta en la propia red trabecular. El humor acuoso tiene que fluir a través de esta red trabecular para alcanzar el canal de Schlemm (Fig. 22). En los pacientes con glaucoma, la red trabecular se ve cada vez más cargada con sustancias (Fig. 23) que dificultan el desagüe del humor acuoso.

No se sabe por qué se acumulan estos depósitos. Cuando las células están sometidas a un cierto nivel de tensión (tal como por ejemplo ser expuestas a niveles constantemente elevados de radicales libres), se producen estas sustancias. Futuros proyectos de investigación estudiarán si esto pasa en los pacientes de glaucoma y, si es así, cómo sucede.

Otra observación que es bastante típica para el glaucoma de ángulo abierto: no sólo hay un aumento en la PIO promedio, sino que también el nivel de PIO sufre fluctuaciones más marcadas. Desgraciadamente, estas subidas y bajadas son particularmente dañinas, incluso más dañinas que un nivel de PIO elevado pero estable.

Si existe daño glaucomatoso (excavación del disco óptico y/o pérdida del campo visual) aunque la PIO haya sido normal en repetidas mediciones, entonces el paciente tiene un glaucoma de presión normal. De nuevo, debe ponerse énfasis en que no hay ninguna diferencia fundamental entre el glaucoma de presión normal y el glaucoma de presión alta. La diferencia está simplemente en el nivel de la PIO, pero siempre hay que tener presente que no hay límites rígidos. Dado que no hay una división clara entre los dos, a veces es difícil asignar de forma definitiva un paciente a algunos de estos grupos. Pero, en realidad, esto no es crítico, ya que tanto el glaucoma de ángulo abierto de presión alta

como el de presión normal básicamente tienen la misma evaluación diagnóstica y tratamiento.

Como ya se ha mencionado, hay ciertos factores de riesgo que contribuyen al desarrollo del daño glaucomatoso. Si se produce pérdida de tejido mientras que la PIO es normal o sólo ligeramente elevada, entonces puede decirse con certeza que, además de la PIO, existen otros factores de riesgo que están presentes. El daño glaucomatoso en los pacientes con PIO alta es casi idéntico al observado en individuos que tienen la presión normal. Sólo hay algunas diferencias menores que ya han sido tratadas. Simplemente para repetir, los pacientes con glaucoma de presión normal presentan los siguientes cambios más a menudo: hemorragia en el disco óptico, atrofia peripapilar, una excavación poco profunda y ocasionalmente un anillo neuroretinal pálido (Fig. 19 y Fig. 20), alteraciones de la retina similares a la gliosis, así como cambios en los vasos conjuntivales. Todos estos síntomas pueden ser observados por el oftalmólogo y son pistas de que otros factores, además de una PIO elevada, están involucrados en el mecanismo del daño.

El glaucoma de ángulo abierto sin daño glaucomatoso discernible existe cuando la presión intraocular excede el valor del umbral (definido sólo estadísticamente) de 21mm de Hg sin ningún daño visible; se conoce entonces como hipertensión ocular. Aunque no hay ninguna pérdida de tejido glaucomatoso presente, nosotros lo definimos como glaucoma. En realidad, no hay ningún daño real presente que de hecho pueda ser controlado, pero hay un riesgo muy elevado de que se desarrolle más adelante. Esto no significa que el daño ocurra sólo a niveles por encima de los 21mm de Hg, y que no ocurra ningún daño con valores más bajos. Los dos son posibles. No existe un nivel definido de presión más allá del cual ocurre el daño glaucomatoso. Éste puede suceder en cualquier nivel de PIO. Sin embargo, la probabilidad de que ocurra se incrementa con el aumento de presión intraocular [5].

2.1.3. Otros tipos de glaucoma

Existen otros tipos de glaucoma como el glaucoma congénito, el glaucoma juvenil, el glaucoma infantil, glaucomas secundarios, glaucoma facogénico, glaucoma traumático y glaucoma agudo.

2.1.3.1. El glaucoma congénito

Suele ser hereditario; se debe a defectos de los genes que codifican varias clases de moléculas (citocromos y factores de transcripción) [4].

Los niños afectados pueden nacer con una presión intraocular alta o pueden desarrollarla durante las primeras semanas de vida. El glaucoma congénito es una forma rara de glaucoma.

Normalmente están involucrados ambos ojos, pero en distinto grado; los varones se ven afectados ligeramente más a menudo que las mujeres. Ocasionalmente, se encuentra presente un factor hereditario. Sin embargo, se han encontrado casos esporádicos en niños que no tienen ninguna tendencia hereditaria al desarrollo de glaucoma congénito.

La causa del aumento de la PIO es una maduración insuficiente del ángulo de la cámara anterior y de la red trabecular durante el desarrollo intrauterino. En estos niños el humor acuoso no se drena apropiadamente; no obstante, dado que la producción del mismo es normal, la presión intraocular es alta.

Afortunadamente, el glaucoma congénito no es una enfermedad común: sólo aproximadamente uno de entre diez mil recién nacidos se ve afectado. La detección temprana de esta enfermedad es esencial; puede ayudarse a estos niños si se diagnostican oportunamente.

Los síntomas específicos que llevan a la sospecha de un glaucoma congénito son los ojos grandes; también el flujo de lágrimas frecuentemente aumenta y la fotofobia (aversión a la luz) que hace que el bebé oprima sus ojos fuertemente. A menudo, también frotan sus ojos [5].

2.1.3.2. El glaucoma juvenil

Al igual que el glaucoma congénito suele ser hereditario; se debe a defectos de los genes que codifican varias clases de moléculas (citocromos y factores de transcripción) [4]. Es un aumento de la PIO que ocurre en niños de mayor edad o en adultos jóvenes y a menudo es heredado. Durante un examen completo, el oftalmólogo puede encontrar evidencia discreta de una maduración incompleta del ángulo de la cámara anterior, y como tratamiento, se puede emplear la goniotomía con láser. Tanto los rasgos clínicos como el tratamiento del glaucoma juvenil son bastante similares al del glaucoma crónico de ángulo abierto del adulto y, por consiguiente, no se discutirán con profundidad.

Debe destacarse que los niños pueden también estar afectados por otra forma de glaucoma, por ejemplo, el glaucoma secundario como resultado de accidentes o inflamaciones. Estas formas de glaucoma son similares a aquellas que se ven en los adultos.

2.1.3.3. El glaucoma infantil

En el sentido más amplio del término, el glaucoma infantil también es un glaucoma congénito. Sin embargo, el término infantil se usa porque la presión intraocular comienza a aumentar en algún momento durante los primeros años de vida. La causa para este aumento de la PIO es básicamente la misma que para el glaucoma congénito, pero ocurre más tarde porque el ángulo de la cámara anterior está más maduro que cuando el glaucoma se presenta en el recién nacido. Debido a que el sistema de drenaje puede encontrarse en un estado de desarrollo más avanzado, la PIO puede ser normal durante los primeros años de la niñez y luego aumentar gradualmente.

Los rasgos clásicos del glaucoma congénito no están presentes en el glaucoma infantil. Los ojos no están agrandados y también faltan otros síntomas, tales como la epifora (el flujo excesivo de lágrimas), la fotofobia (la aversión a la luz), y la córnea opaca. Este tipo de glaucoma se diagnostica de vez en cuando durante controles de rutina o cuando se examina al niño debido a una historia familiar de glaucoma.

En otros niños, el glaucoma va acompañado de visión defectuosa y estrabismo (ojos que se desvían). Cuando éste es el caso, ya está presente un estado avanzado del daño glaucomatoso. Los tipos de glaucoma que aparecen durante la niñez son a menudo heredados.

Las consecuencias son básicamente las mismas que las que se producen en el paciente adulto de glaucoma, es decir, una excavación de la papila y defectos en el campo visual. Dado que estos niños normalmente en su mayoría son sanos y particularmente tienen una circulación sanguínea normal, su pronóstico es relativamente bueno después que la PIO regresa a los valores normales.

2.1.3.4. El glaucoma secundario

Numerosas enfermedades, heridas, y operaciones de los ojos, así como incluso tratamientos médicos, pueden llevar a un aumento o, menos frecuentemente, a una disminución de la PIO. El enfoque se vuelve ahora hacia las enfermedades más notables que pueden producir hipertensión.

Dentro de este tipo de glaucoma se hace una clasificación: 1) glaucoma secundario de ángulo abierto y 2) glaucoma secundario de ángulo cerrado.

El glaucoma secundario de ángulo abierto ocurre cuando el aumento de la PIO se debe a una enfermedad ocular diferente, pero el ángulo de la cámara anterior permanece abierto [5].

2.1.3.5. El glaucoma facogénico secundario

El cristalino puede jugar un papel en la patogénesis del glaucoma en varias formas:

- Una *catarata madura*. Un ojo con marcada estrechez de la cámara anterior puede ocasionar un cierre angular con hipertensión por mecanismo de bloqueo pupilar.
- *Glaucoma facoanafiláctico*. Una hipersensibilidad a las proteínas del cristalino a consecuencia de injuria del mismo, ocasiona inflamación que bloquea el ángulo.
- *Glaucoma facolítico*. Una catarata hipermadura filtra a través de la cápsula proteínas que condicionan la formación de macrófagos que las fagocitan y bloquean mecánicamente el trabéculo.
- En síndromes como Aracnodactilia (Síndrome de Marfan), Homocistinuria, Weil-Marchesani, o en enfermedades como la sífilis, o en trauma ocular, se produce una subluxación del cristalino con un consiguiente aumento de la presión ocular.
- *Glaucoma por exfoliación del cristalino*. Partículas procedentes de la exfoliación de la cápsula del cristalino bloquean el tejido trabecular. Tratamiento: extirpación del cristalino.

2.1.3.6. El glaucoma traumático

El glaucoma traumático se subdivide en dos:

- Glaucoma por *hemorragia intraocular*. Injurias directas sobre el ojo pueden ocasionar hifema que bloquea el ángulo. Otro compromiso si no se soluciona la presencia de sangre en la cámara anterior es la tinción y tatuaje del endotelio corneal por los derivados de la hemoglobina.
- Glaucoma por *recesión angular*. Traumatismo sobre el segmento anterior que causa una desinserción del iris periférico (diálisis). Secundario a esto, la presión del humor acuoso origina una brecha en el ángulo que puede abarcar desde algunos grados hasta toda la extensión de un cuadrante o más. Esta hendidura causa un "retroceso" del ángulo camerular que de acuerdo a su extensión bloquea la filtración con aumento proporcional de la presión ocular [2].

2.2. Factores de riesgo para el glaucoma (por aumento de la PIO)

Ahora se discutirán los factores de riesgo principales para el glaucoma. Nuevamente, es importante hacer una distinción clara entre los factores de riesgo que llevan a un aumento de la PIO y los factores de riesgo que contribuyen al daño glaucomatoso del nervio óptico.

Empezaremos con los factores de riesgo generales para un aumento de la PIO. Durante el trabajo ya se han descrito varios cuadros clínicos que causan un aumento en la PIO, pero hay otros factores que pueden tener una influencia más o menos pronunciada sobre la presión intraocular, los cuales se discutirán aquí.

2.2.1. La edad

La edad juega un papel importante en el glaucoma y particularmente en el glaucoma primario de ángulo abierto GPAA. Aunque los niños, e incluso los recién nacidos, pueden padecer de glaucoma, esto es muy raro. La mayoría de los pacientes que tienen una PIO elevada han pasado la edad de 40 años.

A lo largo de la vida, incluso los ojos sanos presentan un aumento gradual en la PIO. Esto se debe al envejecimiento de la red trabecular. Como la producción del humor acuoso disminuye durante el mismo período, el aumento de la PIO es usualmente bastante moderado.

Algunas personas, sin embargo, experimentan un aumento más significativo de la PIO a medida que envejecen, pero el porqué de esto todavía no ha sido completamente explicado. Para la mayoría de los pacientes con glaucoma, la PIO empieza a subir entre las edades de 40 y 50 años. En otros pacientes, la PIO sube a una edad más avanzada. Sin tratamiento, la presión continúa subiendo a lo largo de los años. En realidad, el número de personas con una PIO de 21mm de Hg o superior aumenta con la edad. Esto es particularmente importante ya que las expectativas de vida también se encuentran en alza.

2.2.2. Los antecedentes familiares

Cuando el glaucoma aparece con mayor frecuencia dentro de una cierta familia, entonces los "antecedentes familiares" se consideran un factor de riesgo. La genética puede ciertamente jugar un rol, pero también es concebible que los miembros de una

familia (sobre todo cuando viven juntos) estén expuestos a las mismas influencias medioambientales. Primero se explicarán los factores genéticos.

Hace mucho tiempo que se sabe que los hijos de pacientes con glaucoma tienen una mayor probabilidad de desarrollarlo. Esto no significa, sin embargo, que todos los niños de padres que tienen glaucoma padecerán finalmente la misma enfermedad. El glaucoma ciertamente puede aparecer de forma espontánea. ¿Qué significa esto? Que aparece sin ningún antecedente familiar asociado a la enfermedad. Sin duda, la genética influye en los tipos de glaucomas congénitos, infantiles y juveniles. Pero incluso entre estas formas de glaucoma hay “casos espontáneos”.

En el glaucoma asociado al envejecimiento, la situación es más compleja. Uno debe distinguir entre la tendencia genética a desarrollar hipertensión ocular y el riesgo a desarrollar daños en el nervio óptico a un determinado nivel de PIO; incluso, a veces, con una PIO normal.

La genética es de gran importancia en la medicina moderna. Desenmarañar el código genético humano sólo ha sido posible gracias a la genética molecular, y esta ciencia también ha permitido a los investigadores identificar las aberraciones patológicas en el código. Esto ha llevado a una mejor comprensión de cómo se originan y desarrollan algunas enfermedades. Con respecto al glaucoma, las investigaciones actuales en este campo están avanzando rápidamente, pero es todavía demasiado prematuro discutir aquí los descubrimientos. Lo que es cierto es que no hay un solo gen responsable del glaucoma, sino que, por el contrario, hay varios genes que, cuando están alterados patológicamente, pueden llevar a la enfermedad. Por otro lado, se sabe que la modificación (mutación) de un solo gen no necesariamente lleva al glaucoma. Aparentemente, hay varios factores que trabajan juntos. Un cambio en el material genético sólo aumenta la probabilidad de desarrollar la enfermedad. La enfermedad realmente aparece sólo si hay otros factores medioambientales que están presentes, o si varios genes están afectados.

Muchos pacientes preguntan acerca del riesgo genético. Desgraciadamente, la respuesta es que todavía no hay bastante información disponible para dar una respuesta concreta, pero esto ciertamente cambiará dentro de los próximos años. No hay duda que los exámenes oculares regulares deberían ser recomendados para todos los familiares de alguien que tiene glaucoma. Si el glaucoma se desarrolla durante la niñez, entonces todos los parientes, ya sean jóvenes o viejos, deberían ver a un oftalmólogo. Si el glaucoma ocurriera a una edad avanzada, entonces es suficiente el examen de los parientes adultos. Para los individuos sin un riesgo genético obvio, se recomienda un examen inicial del ojo con pruebas para el glaucoma entre los 35 y 45 años de edad. Aquellos con antecedentes familiares de glaucoma deberían hacerse examinar los ojos entre las edades de 20 y 30 años, pero ciertamente no más tarde de los 30 a 40 años.

2.2.3. La raza

El origen étnico juega un papel, aunque a veces no es fácil separar las influencias de la raza de las condiciones socioeconómicas prevalecientes. No obstante, los pacientes de descendencia africana tienen a menudo una presión intraocular más elevada y la desarrollan a una edad más temprana. La raza caucásica, por otro lado, sufre más frecuentemente de glaucoma de pseudoexfoliación, particularmente en los países del

norte de Europa. Curiosamente, el glaucoma pigmentario es más común entre la gente de piel clara que entre la de piel oscura. El glaucoma de ángulo cerrado es muy frecuente en Asia. Los estudios han mostrado que los japoneses también padecen frecuentemente de glaucoma de presión normal.

2.2.4. El género

Aunque los hombres y mujeres tienen los mismos niveles de PIO, las diferentes formas de glaucoma ocurren más a menudo en un género que en el otro. Por ejemplo, las mujeres sufren más frecuentemente de glaucoma de ángulo cerrado, mientras que los hombres tienen más frecuentemente glaucoma de dispersión pigmentaria. Las mujeres no sólo se encuentran afectadas más comúnmente de glaucoma de presión normal, sino que la cabeza del nervio óptico es más sensible a la presión intraocular.

2.2.5. La arteriosclerosis

La arteriosclerosis es uno de los mayores problemas de salud en la sociedad actual. Lleva a ataques cardíacos, isquemia cerebral y a un sinnúmero de otras enfermedades. Dado que la arteriosclerosis significa un problema para la medicina general y, por consiguiente, también para los ojos. Existen varios factores de riesgo, tales como el fumar, la presión sanguínea elevada, y los niveles altos de lípidos que llevan a la arteriosclerosis.

Así como en cualquier otra arteria, los vasos sanguíneos oculares también pueden padecer de arteriosclerosis. Por lo tanto, la arteriosclerosis también es considerada un importante factor de riesgo en varias enfermedades oculares, entre las cuales la oclusión de las arterias y venas de la retina son las más importantes. Es interesante señalar que los pacientes que tienen arteriosclerosis sufren más frecuentemente, y a edades más tempranas, de cataratas (opacificación del cristalino) y maculopatía (una enfermedad de la retina central relacionada con la edad). Probablemente, ninguna de estas enfermedades es el resultado directo de la arteriosclerosis, sino que más bien comparten el mismo mecanismo patógeno. Por consiguiente, el término “indicadores de riesgo” podría ser más apropiado que “factores de riesgo”. Los factores de riesgo para la arteriosclerosis son también importantes indicadores de riesgo para las cataratas y maculopatía.

En realidad, parece que la arteriosclerosis no aumenta la probabilidad de desarrollar daño glaucomatoso. Esto es muy sorprendente, porque actualmente se sabe que el paciente promedio de glaucoma sufre de una reducción en la perfusión ocular. La causa de los problemas circulatorios en el glaucoma es una desregulación de la perfusión del ojo en lugar de la arteriosclerosis. Sin embargo, hay una débil correlación entre la arteriosclerosis (y sus factores de riesgo acompañantes) y el aumento en la presión intraocular. Esto significa que es más probable que las personas que padecen de arteriosclerosis tengan una PIO más elevada que los sujetos sanos de la misma edad sin arteriosclerosis. Pero, nuevamente, debe enfatizarse que esta correlación no es fuerte.

Atención: Sólo porque alguien tenga una PIO elevada, esto no significa que tenga también arteriosclerosis. Curiosamente, entre los japoneses sanos, la PIO promedio disminuye ligeramente a lo largo de la vida, y se sabe bien que la arteriosclerosis es mucho menos común en Japón que en Europa.

Ocasionalmente, los pacientes confunden la presión intraocular con la presión sanguínea, y comienzan a preguntar acerca de las posibles conexiones. A pesar de que ambos están regulados por mecanismos independientes, alguien que tenga una presión sanguínea superior a la normal tiene apenas una mayor probabilidad de tener una PIO elevada. Pero, una vez más, esta correlación no es fuerte. Muchas personas con la presión sanguínea alta tienen una PIO normal y viceversa. Lo mismo se aplica a otros factores de riesgo para la arteriosclerosis: los fumadores y los pacientes con niveles altos de lípidos en suero tienen apenas un riesgo ligeramente superior de tener una PIO aumentada.

2.2.6. La miopía y la hipermetropía

Un ojo puede tener visión normal (emétrope), lo cual significa que no requiere de corrección óptica, ver mejor de lejos (hipermétrope), o ver mejor de cerca (miope).

Los ojos sanos de hipermétropes y miopes tienen la misma PIO promedio que los ojos de emétropes. Pero los hipermétropes tienen un mayor riesgo de desarrollar glaucoma de ángulo cerrado, mientras los ojos miopes están más frecuentemente involucrados en el glaucoma de dispersión pigmentaria y son más sensibles a los efectos de una presión intraocular elevada.

Dado que los ojos miopes son, en promedio, más grandes que los ojos normales, también presentan un mayor riesgo de enfermedades oculares independientes del glaucoma. Por ejemplo, el desprendimiento de retina es mucho más común en los ojos miopes que en los normales.

Ahora, el foco se vuelve hacia aquellos factores de riesgo que pueden llevar a daño glaucomatoso, es decir, los factores de riesgo que hacen más probable su desarrollo y progreso. Desde un punto de vista científico, hay dos métodos para identificar estos factores. Por ejemplo, si uno toma a la miopía como un factor de riesgo potencial para el daño glaucomatoso, entonces el primer paso es averiguar si el daño glaucomatoso es más común entre los miopes que entre los emétropes (que no tienen error refractivo) o, alternativamente, uno evalúa si el porcentaje de miopes entre los pacientes con daño del nervio óptico es más elevado que entre la población en general. El próximo paso es buscar una correlación cuantitativa. En el caso de la miopía, uno podría determinar si la magnitud de la miopía está estadísticamente asociada con la frecuencia o la severidad del daño glaucomatoso. Pero incluso cuando existe una correlación estadística, esto no significa necesariamente que ambos factores estén causalmente relacionados. Dos situaciones (A y B) pueden ocurrir juntas sin influenciarse recíprocamente si ambas son el resultado de un tercer factor (C). Una relación causal sólo puede establecerse después de que haya evidencia (con la ayuda de los llamados estudios de intervención) de que una enfermedad se vuelve menos común (o tiene un mejor pronóstico) después de haber sido eliminado un factor de riesgo.

Se han identificado varios factores de riesgo como responsables del daño en el nervio óptico. Se puede influir terapéuticamente sobre algunos de ellos, pero desgraciadamente no sobre todos.

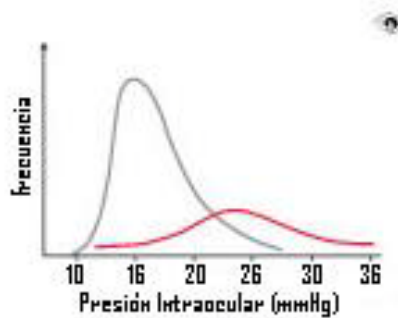


Fig. 24 Distribución de frecuencia de la PIO en los individuos sanos (curva gris) y en los pacientes con glaucoma (curva roja más aplanada).

Desde la mitad del siglo XIX se sabe que una PIO elevada puede provocar un daño glaucomatoso. Sin ninguna duda, la hipertensión ocular es el factor de riesgo más común y más importante. Pero ciertamente otros factores también juegan algún papel. Recuerde que aproximadamente una cuarta parte de todos los pacientes con daño en el nervio óptico no tienen una PIO elevada. Y en algunas personas, un moderado aumento en la presión lleva al daño, mientras que en la mayoría de las otras personas esto no ocurre. Esto subraya entonces la importancia de los otros factores de riesgo. Cada factor por sí mismo puede causar el daño cuando es suficientemente fuerte, pero es una excepción que un solo factor se encuentre presente. Lo que normalmente se ve es una interacción de varios factores.

2.3. Presión intraocular

Cuanta más alta sea la PIO, con mayor probabilidad se producirá el desarrollo y la progresión del daño glaucomatoso (Fig. 25). Un aumento masivo y súbito (agudo) de la PIO (como sucede en el glaucoma agudo de ángulo cerrado), puede ser increíblemente bien tolerado, y realmente es menos perjudicial que una presión crónicamente elevada. Curiosamente, los ascensos y descensos en los niveles de la PIO son más importantes para el daño glaucomatoso que la presión intermedia. Se ha demostrado que los pacientes que tienen estas fluctuaciones importantes de la PIO, y por lo tanto repetidos picos de presión, tienen mayores probabilidades de experimentar daño y progresión en la pérdida funcional.

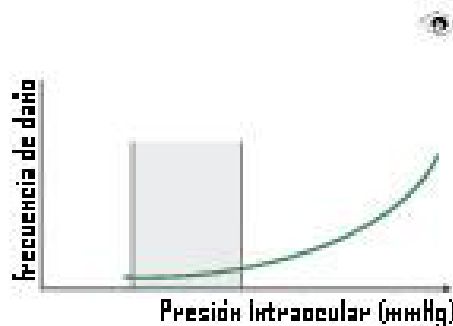


Fig. 25 Cuanta más alta sea la PIO, con mayor frecuencia se producirá el desarrollo del daño glaucomatoso. La sección gris representa la presión normal.

Los siguientes hechos deben ser tenidos en cuenta: el 80% de las personas con una PIO elevada nunca tendrán daño en el nervio óptico y el 30% de los pacientes con glaucoma nunca experimentan una PIO elevada.

2.3.1. Edad

Con anterioridad, se trató la influencia de la edad en la presión intraocular. La aparición del daño glaucomatoso es aún más dependiente de la edad (Fig. 26). La razón de esto es que no sólo hay un aumento en los factores de riesgo, sino que, además, y esto es particularmente importante, se suma la pérdida de fibras nerviosas a lo largo de la vida. Sin embargo, no hay ninguna evidencia de que la progresión sea más rápida en los pacientes de mayor edad, o que las personas mayores sean más sensibles a la presión. Dado que la progresión del daño ocurre lentamente y a través de un largo período, no es notado o lo es apenas por el paciente. Sin embargo, en la fase tardía del daño, se vuelve dramáticamente notable y la probabilidad de un empeoramiento subjetivo de la visión es mayor en la vejez. Pero, nuevamente, no es que el daño glaucomatoso progrese más rápidamente en la vejez, sino más bien que el lento deterioro se ha acumulado a lo largo de la vida del paciente.

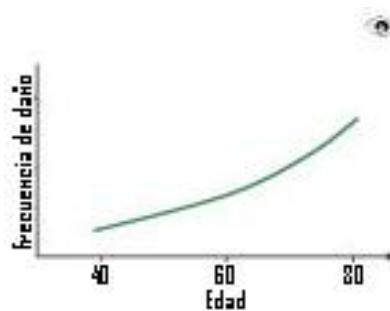


Fig. 26 Como el daño glaucomatoso es irreversible, su predominio aumenta con la edad.

2.3.2. Antecedentes familiares

Ya se ha tratado la influencia de la genética en la presión intraocular. Hasta cierto punto, el código genético de un paciente determina si puede tolerar sin daño un cierto nivel de PIO. La existencia de un grupo familiar con daño glaucomatoso proporciona al médico importantes advertencias acerca de la severidad de la enfermedad. Cuando hay antecedentes familiares de daño glaucomatoso, entonces se incrementan las probabilidades de aparición o progresión de un daño preexistente en el nervio óptico. Esto significa que alguien perteneciente a una familia en la cual numerosos miembros presentan daño glaucomatoso debería recibir un consejo especialmente cuidadoso y tratamiento, de ser necesario. Al parecer, existe una predisposición genética que determina la sensibilidad a la PIO, aunque los aspectos específicos sobre esto todavía no se conocen. Es probable que se deba a otros factores de riesgo para el daño glaucomatoso (tales como la desregulación vascular), que también pueden heredarse.

2.3.3. Raza

El origen étnico ciertamente influye tanto sobre la PIO como sobre el daño del nervio óptico. Sin embargo, debe reiterarse que no es fácil distinguir entre una predisposición genética y la influencia de las condiciones medioambientales. Los pacientes de

descendencia africana generalmente tienen una PIO más alta y una mayor probabilidad de desarrollar daño a un cierto nivel de presión (Fig. 27), y por eso requieren de un tratamiento particularmente intenso.

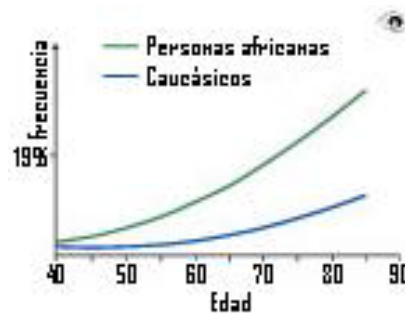


Fig. 27 El daño glaucomatoso es más frecuente entre las personas de raza africana que entre los caucásicos.

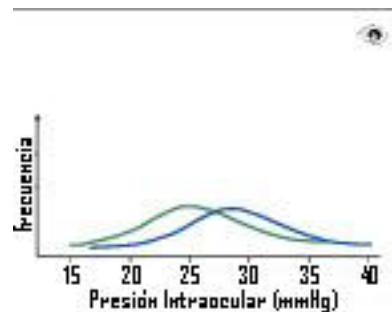


Fig. 28 El promedio de la PIO en pacientes con daño glaucomatoso es más alto en los europeos (curva azul, derecha) que en los japoneses (curva verde, izquierda).

Es interesante echar una mirada a la distribución de los niveles de la PIO entre los pacientes con GPAA: el glaucoma de presión normal es mucho más frecuente en Japón que en Europa (Fig. 28). Los japoneses también tienen una frecuencia mayor de desregulación vascular. Además de una predisposición genética, las condiciones de la vida cotidiana ciertamente juegan un papel crucial. En Suiza, por ejemplo, hemos notado que el glaucoma de presión normal es más frecuente entre la población urbana que entre la rural, entre los que son perfeccionistas y ambiciosos que entre los que son tranquilos y calmos, entre los individuos delgados que entre los obesos, etc. Una razón para estas diferencias podría ser la variabilidad de frecuencia de la desregulación vascular.

2.3.4. Género

Aunque no hay ninguna diferencia en la PIO entre los sexos, las mujeres tienen glaucoma de tensión normal más frecuentemente que los hombres. Esto está relacionado al menos parcialmente con el hecho de que el síndrome vaso espástico es más común en las mujeres. Pero, adicionalmente, las mujeres con glaucoma primario de ángulo abierto y una PIO elevada tienen un riesgo ligeramente más alto de desarrollar daño glaucomatoso a un cierto nivel de presión que los hombres.

2.3.5. Miopía e hipermetropía

Aunque los hipermétropes (ven mejor de lejos) tienen un riesgo más alto de desarrollar glaucoma agudo de ángulo cerrado, no tienen una mayor sensibilidad a la presión intraocular. Por consiguiente, no desarrollan daño del nervio óptico con más frecuencia que alguien que tenga una refracción normal y la misma PIO. Para los miopes, por el contrario, la situación es un tanto diferente: el ojo miope tiene una mayor sensibilidad a la presión. Esto significa que alguien que es miope es más probable que experimente daño del nervio óptico que un emétrope con la misma PIO. Lo que empeora las cosas es que la excavación glaucomatosa de la papila en un ojo miope es mucho más difícil de evaluar que la excavación de un ojo sin error refractivo (Fig. 29 y Fig. 30). Igualmente, los defectos del campo visual son a menudo más difíciles de interpretar. De hecho, a veces es difícil distinguir si los defectos del campo visual son causados por la miopía o por el glaucoma. Todos estos factores contribuyen a que los pacientes miopes con glaucoma requieran de un control y tratamiento especialmente intensos.



Fig. 29 Papila sana en un ojo miópico.



Fig. 30 Papila glaucomatosa en un ojo miópico.

2.3.6. Diabetes mellitus

La diabetes es una enfermedad importante que puede llevar a daños oculares severos. Aquí el enfoque está puesto en el papel que juega la diabetes en el daño glaucomatoso. Como se mencionó anteriormente, la retinopatía diabética puede llevar a niveles de PIO peligrosamente elevados como una complicación temida. Sin embargo, todavía no se

conoce si, para la misma presión intraocular, los pacientes diabéticos se enfrentan a un mayor riesgo de daño del nervio óptico comparado con los sujetos sanos. En otros términos, la siguiente pregunta “¿son los diabéticos más sensibles a los efectos de la PIO?”, aún permanece sin respuesta. Previamente, se suponía que la diabetes era un factor de riesgo importante para el daño glaucomatoso. Sin embargo, hoy se considera la diabetes *mellitus* como de menor importancia, o incluso puede constituir una protección contra el daño glaucomatoso.

2.3.7. La apariencia de la papila

Cuanto mayor sea el daño a los tejidos en la cabeza del nervio óptico, mayor será la probabilidad de una futura progresión en la pérdida de las fibras nerviosas. Aun así, todavía se debate si esto es un factor de riesgo genuino. Teóricamente, parece posible que una papila ya dañada pudiera ser más susceptible a un aumento de la PIO. En este caso, sería un factor de riesgo. Pero también es posible que sólo sea un indicador de riesgo. Si el paciente ha padecido daños previos, las posibilidades de un deterioro subsiguiente son altas si las causas todavía no han sido eliminadas. Las hemorragias cerca de o en la papila son claros factores de riesgo. La aparición de estas hemorragias apunta casi con certeza a la progresión del daño existente. Sin embargo, lo que no se sabe es si la sangre que se ha filtrado de los vasos oculares es sólo una señal del daño, o si realmente causa daños posteriores. La opinión corriente es que esta sangre lleva al vasospasmo local como un efecto secundario.



Fig. 31 Papila normal relativamente pequeña.

El tamaño de la papila no parece ser un factor de riesgo. Una PIO dada causará el mismo grado de daño sin tener en cuenta si la papila es grande o pequeña. Sin embargo, el tamaño de la papila es importante para evaluar las condiciones del nervio óptico: dado que el número de fibras nerviosas es aproximadamente el mismo en todas las personas sanas, hay algún “espacio vacío” en el centro de aquellos que tienen una papila grande. Esto se llama excavación normal (o fisiológica). El tamaño del anillo neuroretinal es bastante constante en los individuos sanos. El anillo es esa parte de la papila que está llena de fibras nerviosas. La figura 31 muestra una papila normal pequeña, y la figura 32 una papila grande pero también normal. Tenga en cuenta la excavación fisiológica y comprenderá por qué en la interpretación de la excavación papilar debe también considerarse siempre el tamaño de la papila.



Fig. 32 Papila normal con excavación fisiológica relativamente grande.

2.4. Problemas circulatorios

Desde el descubrimiento del daño glaucomatoso a mediados del siglo XIX, ha existido la sospecha que no sólo la presión intraocular, sino también las perturbaciones en la perfusión sanguínea, contribuyen a la patogénesis de la enfermedad. Desgraciadamente, aunque la perfusión ocular es fácil de ver, es tremendamente difícil de medir. Esto se aplica particularmente a la perfusión de la membrana coroides y de la papila, donde los datos de la perfusión podrían ser muy útiles en el seguimiento del glaucoma. Por consiguiente, la hipótesis de que la perfusión juega un papel crucial en el glaucoma solamente se apoya, hasta la fecha, en observaciones indirectas. Sin embargo, las técnicas modernas, aunque lejos de ser perfectas, han permitido cada vez más la medición de la perfusión ocular, y hay claros indicios de que realmente la perfusión ocular es reducida en los pacientes con glaucoma. Inicialmente, se supuso que el deterioro de la perfusión era un síntoma secundario y, por lo tanto, una consecuencia del glaucoma. Sin embargo, el hecho que la reducción en el flujo sanguíneo ocular habitualmente aparece primero y el defecto glaucomatoso después, y la evidencia que los pacientes de glaucoma comúnmente tienen perturbaciones de perfusión en otros órganos, indican claramente que por lo menos algunos de estos problemas son agentes primarios, causales, y no resultantes secundarios.

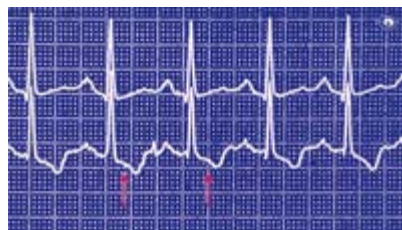


Fig. 33 Electrocardiograma que muestra una depresión de ST (las flechas rojas). Esto indica una isquemia de miocardio.

En algunos pacientes con glaucoma se verifica una alteración de la circulación aun en situación de reposo, pero sobre todo una disminución anormal de la misma en caso de ciertos estímulos, tales como el frío o la tensión emocional. Por ejemplo, los pacientes con glaucoma de tensión normal a menudo tienen reacciones anormales en la perfusión

de la yema de los dedos cuando enfrentan un estímulo como el frío. Aunque las personas con daño glaucomatoso no tienen problemas frecuentes de oído o tinnitus (zumbido en los oídos), la incidencia es claramente más alta que entre los individuos sanos. Lo mismo se aplica a los episodios de isquemia silenciosa de miocardio (Fig. 33) y, ocasionalmente, a cambios isquémicos en el cerebro (Fig. 34). Hay varios indicios de que esto es causado por desregulaciones vasculares y no por problemas arterioscleróticos circulatorios.



Fig. 34 Lesiones isquémicas en el cerebro de un paciente con glaucoma (cuadro de Resonancia Magnética Nuclear).

Ha sido estadísticamente probado que los pacientes con cambios glaucomatosos tienen problemas circulatorios más frecuentemente que los individuos sanos de la misma edad. Cuanto más bajo es el nivel de PIO en el que comienza o progresa el daño glaucomatoso, existe mayor probabilidad de que también participen los defectos circulatorios. En casos extremos, una perfusión inadecuada (y por lo tanto desnutrición del nervio óptico) también puede llevar a daños estructurales, incluso con niveles de PIO muy bajos.

¿Qué es lo que produce las alteraciones en el flujo sanguíneo? En general, la arteriosclerosis es la causa más común de perfusión reducida. Puede llevar a un estrechamiento de los vasos sanguíneos, trombosis, y embolia. Sin embargo, la causa principal de los problemas de perfusión en el glaucoma no es la arteriosclerosis. Ciertamente, un paciente con glaucoma puede tener arteriosclerosis y esta condición podría contribuir a la progresión de la enfermedad. Pero en los años ochenta, establecimos que la causa principal del flujo sanguíneo ocular reducido en el glaucoma es la desregulación de los vasos sanguíneos, incluyendo los del ojo. No es posible aquí entrar en gran detalle describiendo estos mecanismos y su cadena de evidencias, pero el lector interesado puede aprovechar la literatura que se menciona. Los pacientes que tienen probabilidades de padecer desregulación vascular tienden a tener los niveles de presión sanguínea más bajos que los normales (hipotensión sistémica), especialmente durante la noche, y pueden experimentar vasospasmos. Ambos factores serán analizados en mayor detalle posteriormente.

2.4.1. Presión sanguínea

Se conoce ampliamente que una presión sanguínea (presión o tensión arterial-TA) elevada es un riesgo para la salud. Pero hasta hace poco tiempo se ignoraba que la presión sanguínea baja también implica un riesgo para la salud, especialmente en el

desarrollo del daño glaucomatoso. Sin embargo, varios estudios publicados recientemente han establecido una relación entre el desarrollo y progresión del daño glaucomatoso y la presión sanguínea disminuida. No existe la presión sanguínea constante. A lo largo del día, la presión arterial sube y baja dependiendo de la actividad física, de si uno está acostado o está parado, de la nutrición y del uso de medicamentos. Por lo tanto, a fin de obtener un panorama exacto de este importante parámetro circulatorio, la presión sanguínea debe ser controlada durante las 24 horas (Fig. 35).

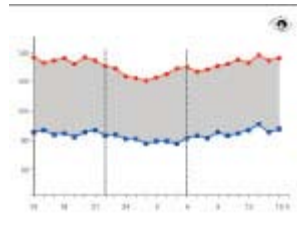


Fig. 35 Gráfico de 24h de presión sanguínea de un individuo sano. Rojo, superior: presión sistólica; azul, inferior: presión diastólica (en mm de Hg).

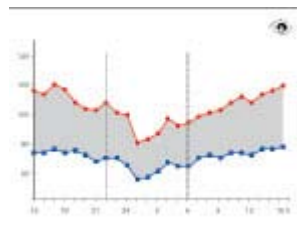


Fig. 36 Gráfico de 24h de presión sanguínea de un paciente con glaucoma: marcado descenso por la noche (en mm de Hg).

Los pacientes de glaucoma a menudo tienen una presión arterial bastante normal durante el día, pero durante la noche experimentan una disminución mucho más fuerte que la que se nota en los individuos sanos. Esta “caída” nocturna merece una atención especial (Fig. 36). Algunos pacientes con una caída nocturna experimentan incluso una presión sanguínea elevada durante el día, y puede ser que incluso sean medicados para reducir la presión sanguínea.

Para los pacientes de glaucoma, un fuerte descenso de la presión ortostática (cuando cambian de la posición de acostados a la posición de pie) puede ser potencialmente peligroso.

Cuando el daño a los tejidos no puede ser explicado adecuadamente sólo por una PIO elevada, o si hay una progresión del glaucoma incluso después de poner la PIO bajo control, entonces se recomienda un control de TA durante 24 horas (Fig. 36).

Algunos pacientes glaucomatosos tienen la presión sanguínea anormalmente baja cuando son jóvenes, lecturas normales a mediana edad, y, a veces, incluso una elevada TA cuando son más viejos. Si no hay más descensos en el momento en que se diagnostica el glaucoma, el daño potencial de la TA baja se elimina espontáneamente y no es necesaria una terapia para la hipotensión arterial.

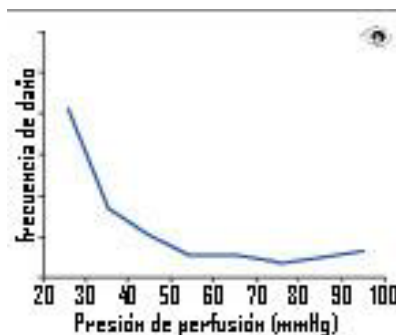


Fig. 37 Cuanto menor sea la presión de perfusión (presión sanguínea menos presión intraocular), mayor será el aumento de la frecuencia del daño glaucomatoso.

Por otro lado, una presión sanguínea alta, aun cuando es importante en la patogénesis de otras enfermedades, es de mínima importancia en el glaucoma (Fig. 37). Naturalmente, una hipertensión arterial (HTA) crónica llevará a la arteriosclerosis, una condición que es generalmente desfavorable para el ojo y que puede ejercer alguna influencia negativa en cómo se desarrolla el glaucoma.

Los descensos de la TA son bastantes comunes entre los pacientes que padecen del síndrome vasospástico. Desgraciadamente, la perfusión ocular, concretamente entre estos pacientes, es bastante sensible a una disminución de la TA, dado que una regulación vascular anormal no permite una adecuada adaptación a los cambios en los niveles de tensión arterial.

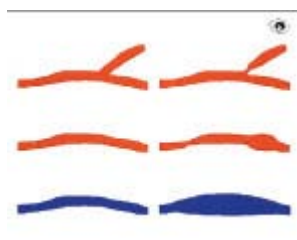


Fig. 38 Diagrama de la desregulación vascular. Rojo, dos superiores: las arterias; azul, inferior: las venas.

2.4.2. Vasospasmo

Hay personas cuya reacción vascular a ciertos estímulos, tales como el frío y la tensión emocional, es más intensa que en los demás individuos (Fig.38), una condición que se denomina síndrome vasospástico. En estos casos, los vasos de ciertos órganos se contraen en una forma más pronunciada; las manos están frecuentemente involucradas y los pacientes a menudo se quejan de tenerlas frías. Hemos demostrado que estos pacientes también padecen de desregulación vascular ocular.

Los vasos sanguíneos del ojo son responsables de la perfusión y, por consiguiente, de la nutrición de las diferentes partes del globo ocular. La cantidad de sangre transportada a estas estructuras anatómicas se adapta continuamente para satisfacer las demandas reales del tejido. Por ejemplo, cuando la luz entra al ojo de una persona sana, el flujo sanguíneo en la retina y el nervio óptico aumenta inmediatamente. Si la presión

sanguínea disminuye, los vasos se dilatan para prevenir un déficit circulatorio. El flujo sanguíneo ocular es regulado activamente.

Estos mecanismos de adaptación a las condiciones cambiantes se encuentran comprometidos en los pacientes que tienen el síndrome vasospástico. Por esto, un oftalmólogo puede preguntar acerca de manos frías o presión sanguínea baja. Estos síntomas podrían inicialmente indicar que alguien puede tener un síndrome vasospástico. El examen de los vasos conjuntivales y el fondo de ojo, pero sobre todo la medición del flujo sanguíneo bajo ciertas condiciones, proporciona más información para apoyar o refutar esta sospecha.

2.4.3. Apnea del sueño

Una apnea está clínicamente definida como una cesación de la respiración que dura por lo menos diez segundos. La apnea del sueño es un desorden común del sueño caracterizado por interrupciones breves de la respiración durante el mismo [gr. apnea: sin respirar]. Hay tres tipos de apnea: la *obstruktiva*, la *central*, y la *mixta*. La obstruktiva es la más común de las tres. Típicamente, el tejido blando de la parte posterior de la garganta se colapsa y cierra la vía aérea, haciendo que los pacientes con apnea de sueño dejen de respirar repetidas veces durante su sueño.

La apnea induce a una hipoxia transitoria y por esto aumenta el riesgo de daño cardiovascular y neurológico. Debido a esta consideración, la apnea también es un factor de riesgo para el daño glaucomatoso.

2.4.4. Factores adicionales

Hay varios factores de riesgo adicionales que no se discutirán aquí. Algunos son raros; otros todavía no han sido completamente investigados. El glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA), por ejemplo, es más común entre los pacientes con enfermedades autoinmunes (un grupo de condiciones caracterizado por reacciones del sistema inmunológico contra ciertas partes del propio cuerpo del paciente). En especial, muchos pacientes de GPAA tienen perturbaciones en la glándula tiroides. Además, hay condiciones donde los vasos sanguíneos se inflaman, y éstas también llevan al daño glaucomatoso. Y finalmente, entre los pacientes de glaucoma encontramos de vez en cuando una “silla vacía”, que es un espacio vacío que aparece en los rayos X donde normalmente se encuentra la hipófisis.

Al principio, el glaucoma primario de ángulo abierto no tiene síntomas. No causa dolor y la visión se mantiene normal (Fig. 39). Sin embargo, si el glaucoma no es atendido, las personas empiezan a notar que ya no ven como antes. Sin tratamiento, las personas con glaucoma pierden lentamente su visión lateral (periférica). Es como si estuvieran viendo a través de un túnel (Fig. 40). Con el tiempo, la visión central (hacia al frente) también puede disminuir hasta que se pierde por completo. El glaucoma se puede desarrollar en un ojo o en ambos [5].

2.5. Exámenes para detectar el glaucoma

El glaucoma se detecta a través de un examen completo de los ojos que incluye:

2.5.1. Gonioscopía

Es un método de examen biomicroscópico del ángulo de la cámara anterior mediante el cual podemos hacer la clasificación de los glaucomas en dos grandes grupos antes descritos, "ángulo abierto" y "ángulo cerrado". La gonioscopía es de gran ayuda desde el punto de vista diagnóstico, pronóstico y terapéutico, especialmente en el glaucoma de ángulo abierto.



Fig. 39 Visión normal de una persona.



Fig. 40 Visión de una persona que tiene glaucoma.

Para la gonioscopía utilizamos un lente de contacto especial, el gonioscopio, el que nos permite visualizar el estado de las estructuras del ángulo camerular.

Recordemos que usualmente el diagnóstico de glaucoma gira en torno a la presión ocular y el estudio del ángulo ayuda a determinar los mecanismos que originan la hipertensión.

Los elementos a considerar en el estudio gonioscópico a través del lente son: a) los últimos pliegues del iris, b) los procesos iridianos, c) el espolón escleral, d) el tejido trabecular y e) la línea de Schwalbe.

De la interpretación clínica que hagamos de la situación de estos elementos haremos una clasificación de los hallazgos gonioscópicos en:

- Ángulo amplio (3-4 grados)
- Ángulo estrecho (2 grados)
- Ángulo estrecho en extremo (1 grado)
- Ángulo cerrado (0 grados)

2.5.2. Fondo de ojo

Las alteraciones apreciables en el fondo ocular debidas al glaucoma las podemos circunscribir al aspecto de la papila óptica.

Estas manifestaciones de cambios en el disco óptico pueden variar de un paciente a otro de acuerdo a la severidad y localización del daño de las fibras retinales comprometidas y también al tipo de excavación fisiológica presente antes del desarrollo del glaucoma.

Aunque los clásicos cambios encontrados en el disco óptico de un determinado tipo de glaucoma no son difíciles de reconocer, los cambios precoces constituyen un real reto diagnóstico.

La primera y definitiva manifestación de cambio glaucomatoso es el borramiento del contorno de la excavación o copa, localizado generalmente en el margen súper o inferotemporal de la misma y asociado a la palidez de ésta. Continuando la evolución, a esta alteración del contorno de la copa se va añadiendo un aumento de la profundidad de ella con exposición de la lámina cribosa. Al mismo tiempo se visualiza un rechazo progresivo de los vasos centrales de la retina hacia el lado nasal y palidez de la cabeza del nervio que finalmente compromete toda la superficie del disco óptico.

En conclusión, el glaucoma causa irregularidad del contorno de la excavación papilar o copa, incremento en la profundidad de la misma, exposición de la lámina cribosa, desplazamiento nasal de los vasos centrales de la retina y palidez de la cabeza del nervio óptico que progresivamente se extiende a toda la superficie del disco óptico. Estos cambios se relacionan en su evolución en el tiempo, aunque no absolutamente, con la severidad del compromiso de pérdida del campo visual. Un dato importante a recordar es que los cambios en el aspecto de la excavación o copa "preceden" a la pérdida del campo visual [2].

2.5.3. Prueba de agudeza visual

En esta prueba se usa una tabla optométrica para medir la vista a diferentes distancias.

2.5.4. Prueba del campo visual (Campimetría)

Esta prueba mide la visión lateral (periférica). Ayuda a determinar si se tiene una pérdida en la visión lateral, lo cual es una señal de glaucoma [3].

La existencia de determinadas condiciones denominadas "hipertensión ocular" con las que es difícil hacer un diagnóstico diferencial con glaucoma hasta que se presente una pérdida precoz del campo visual, obliga en todo paciente en que se sospeche sea portador de un glaucoma a practicarle periódicamente exámenes del campo visual.

El término "hipertensión ocular" viene a describir una condición en que los pacientes mantienen una presión intraocular mayor que la normal sin manifestar alguna otra evidencia de glaucoma. Algunas de estas personas pueden continuar manteniendo una presión elevada sin llegar a sufrir efectos adversos, pero el resto desarrollarán eventualmente pérdida del campo visual.

De modo general, en relación a un alza definida de la presión, a la juventud del paciente, y a una historia familiar de glaucoma, nos hará pensar en una gran probabilidad del desarrollo de un glaucoma. Al respecto hay diferencias de opinión sobre si estos pacientes con presión intraocular aumentada y sin otra manifestación de glaucoma deben recibir tratamiento o no, pero de todos modos deben efectuarse periódicas reevaluaciones y en la aparición de un aumento de profundidad de la excavación fisiológica o pérdida de campo visual, el tratamiento debe ser iniciado de inmediato.

En el estudio del campo visual se pasa desde que se inició este tipo de examen por el uso de la pantalla de campimetría y el arco perimétrico, a los perímetros de cúpula y últimamente a la perimetría computarizada. Estas últimas técnicas permiten la realización de una campimetría basada en la sensibilidad diferencial de la retina y nos informan con más precisión y constancia. Su empleo permite un mejor control de los pacientes en exámenes sucesivos.

Inicialmente, en pacientes con glaucoma, los primeros signos en detectarse son: *ensanchamiento de la mancha ciega y constricción periférica del campo visual*, que se inicia frecuentemente en el cuadrante superonasal.

Estos hallazgos reflejan el compromiso de las fibras nerviosas que rodean la cabeza del nervio y las correspondientes al cuadrante inferotemporal, respectivamente.

Continuando la presión fuera de control, el agrandamiento de la mancha ciega prosigue hacia arriba y eventualmente también hacia abajo, constituyendo el defecto denominado *escotoma de Seidel*.

Conjuntamente, ya hacia arriba o hacia abajo del punto de fijación, se desarrolla un escotoma en forma de arco que puede adosarse a la ensanchada y alargada mancha ciega. Este escotoma alrededor del punto de fijación, de forma arqueada, llamado *de Bjerrum*, es patognomónico de glaucoma.

El escotoma de Bjerrum posiblemente está en relación con un defecto en la irrigación de un sector del nervio óptico y puede ser correlacionado con el borrado de la copa o excavación papilar. Dependiendo de la extensión y localización del escotoma de Bjerrum, pueden estar comprometidas tanto fibras superotemporales, inferonasales, e incluso algunas veces nasales. Sin embargo, las fibras correspondientes a la mácula que corresponden y dan el aspecto temporal del disco conformando el haz papilomacular, están inafectas, y la visión central alrededor del punto de fijación permanece intacta.

Simultáneamente con el desarrollo del escotoma de Bjerrum el campo visual periférico se va estrechando y continuando la evolución se fusionan el defecto periférico con el paracentral.

Finalmente la visión periférica se pierde totalmente, aunque en ocasiones pequeñas áreas de visión pueden ser detectadas como islas remanentes. La visión central, dependiente de las fibras maculares, se mantiene hasta los últimos estadios del proceso glaucomatoso, constituyendo lo que se llama la "visión tubular" del glaucomatoso terminal. La visión central se destruye al fin y en este punto incluso hay ausencia de percepción de luz [2].

2.5.5. Examen con dilatación de las pupilas

Para dilatar o agrandar las pupilas, se utilizan unas gotas en los ojos. Mirando a través de un lente de aumento especial para examinar la retina y el nervio óptico se puede observar si hay señales de daño u otros problemas de los ojos.

2.5.6. Tonometría

Es la medida de la resistencia del ojo a ser deformado por fuerzas o pesos aplicados sobre su superficie. Mide la "presión ocular", o sea la resultante de una fuerza (F), en este caso proveniente del tonómetro, aplicada sobre una superficie (S) que viene a ser la córnea.

2.5.7. Paquimetría

Se aplica una gota en el ojo para adormecerlo. El oculista utiliza un instrumento de ondas ultrasónicas para medir la densidad de la córnea.

2.6. Tratamientos

A pesar de que se puede detectar el glaucoma no hay cura para el mismo. La visión que se pierde por la enfermedad no se puede recuperar.

El tratamiento inmediato en la primera etapa del glaucoma de ángulo abierto puede demorar el progreso de la enfermedad. Por eso es muy importante que el glaucoma se diagnostique a tiempo. El tratamiento para el glaucoma incluye medicamentos, cirugía láser (trabeculoplastia), cirugía convencional o una combinación de cualquiera de estos métodos. Aunque estos tratamientos pueden proteger la vista que le queda, no mejoran la vista que el paciente ya haya perdido por el glaucoma [3].

3. La retinopatía diabética

Un 60 %, aproximadamente de los diabéticos padece retinopatía 15 o 20 años después de ser diagnosticados de su enfermedad. Este proceso es una causa importante de la ceguera en EE UU y en Europa [4].

La diabetes *mellitus* es una enfermedad que afecta la capacidad del organismo de usar y almacenar azúcar. La enfermedad se caracteriza por concentraciones elevadas de azúcar en la sangre, sed excesiva y aumento de la excreción de orina, así como cambios en los vasos sanguíneos del cuerpo. La diabetes también puede causar trastornos graves en los ojos. Pueden aparecer cataratas, glaucoma, y un efecto muy importante: cambios en los vasos sanguíneos en el fondo de ojo [6].

La retinopatía diabética es una complicación de la diabetes y una de las causas principales de la ceguera. Ocurre cuando la diabetes daña a los pequeños vasos sanguíneos de la retina, que es el tejido sensible a la luz situado en la parte posterior del ojo. Para tener buena visión, es necesario tener una retina saludable.

Si se tiene retinopatía diabética, al principio no se notará ningún cambio en la visión, pero con el tiempo la retinopatía diabética puede empeorar y causar una pérdida en la visión. Generalmente la retinopatía diabética afecta ambos ojos [7].

3.1. Tipos de retinopatía

Hay dos tipos de retinopatía:

- **Retinopatía básica.** El espesor de las membranas basales varía, los pericitos degeneran, y aparecen microaneurismas y cortocircuitos arteriovenosos. A veces, los trombos que se forman en los microaneurismas capilares pueden llegar a obstruir a esos vasos; en las áreas de retina isquémica, se forman cortocircuitos entre los vasos intrarretinianos.
- **Retinopatía proliferativa.** Aparece secundariamente a la isquemia e hipoxia (falta de oxígeno) intensas de la retina. Los nuevos capilares carecen de buen soporte y tampoco están bien formados; es frecuente que sangren cuando se extienden a la cavidad del vítreo. La neovascularización y el desarrollo de un componente fibroso suelen acabar en el desprendimiento de la retina [4].

La retinopatía diabética proliferativa tiene cuatro etapas:

1. **Retinopatía no proliferativa ligera.** Esta es la etapa más temprana de la enfermedad en la que aparecen los microaneurismas. Estas son pequeñas áreas de inflamación, que parecen ampollas, en los pequeños vasos sanguíneos de la retina.
2. **Retinopatía no proliferativa moderada.** Según avanza la enfermedad, algunos vasos sanguíneos que alimentan la retina se obstruyen.
3. **Retinopatía no proliferativa severa.** En esta etapa muchos más vasos sanguíneos se bloquean, haciendo que varias partes de la retina dejen de recibir sangre. Entonces estas áreas de la retina envían señales al cuerpo para que haga crecer nuevos vasos sanguíneos.
4. **Retinopatía proliferativa.** En esta etapa avanzada, las señales enviadas por la retina para alimentarse causan el crecimiento de nuevos vasos sanguíneos. Por esto se le llama retinopatía proliferativa. Estos nuevos vasos sanguíneos son anormales y frágiles. Crecen a lo largo de la retina y de la superficie del gel vítreo, que es el gel incoloro que llena el interior del ojo (humor vítreo).

Por sí mismos, estos vasos sanguíneos no causan ningún síntoma o pérdida de la visión. Sin embargo, tienen paredes muy delgadas y frágiles. Si llegaran a gotear sangre, podría haber una pérdida severa en la visión o incluso resultar en la ceguera.

Todas las personas con diabetes, tanto del tipo 1 como del tipo 2, corren riesgo. Por eso, todas las personas con diabetes deben hacerse un examen completo de la vista con dilatación de las pupilas por lo menos una vez al año. Entre el 40% y el 45% de los norteamericanos diagnosticados con diabetes tienen algún nivel de retinopatía diabética.

La retinopatía diabética también puede ser un problema para las mujeres embarazadas que padecen de diabetes. Para proteger su visión, toda mujer embarazada que tiene

diabetes debe hacerse un examen completo de la vista con dilatación de las pupilas cuanto antes.

Los vasos sanguíneos dañados por la retinopatía diabética pueden causar una pérdida en la visión de dos maneras:

1. Se pueden desarrollar vasos sanguíneos anormales y frágiles que pueden gotear sangre en el centro del ojo, opacando la visión. Esto es la retinopatía proliferativa, y es la cuarta y la más avanzada etapa de la enfermedad.
2. Puede gotear líquido dentro del centro de la mácula, la parte del ojo que provee la visión central clara. Este líquido también hace que la mácula se inflame, nublando la visión. Esta condición se llama edema macular. Puede ocurrir en cualquier etapa de la retinopatía diabética, aunque es más probable que ocurra al progresar la enfermedad. Aproximadamente la mitad de las personas que tienen retinopatía proliferativa también padecen de edema macular.



Fig. 41 Visión de una persona que ve normal.



Fig. 42 Visión de una persona con retinopatía diabética.

La retinopatía diabética frecuentemente no ofrece ninguna señal de advertencia temprana. Es recomendable hacerse un examen completo de la vista con dilatación de las pupilas, por lo menos una vez al año. La Fig. 41 muestra la visión de una persona con la retina sana. La Fig. 42 muestra la visión de una persona con retinopatía diabética. A las manchas negras que se observan en la imagen se les llama escotomas.

Al principio, sólo se ven unas manchitas de sangre que "flotan" en su visión. Si aparecen manchas más grandes, es recomendable ir al oculista lo más pronto posible. Puede que se necesite tratamiento antes de que ocurra una hemorragia más seria. Las hemorragias suelen ocurrir más de una vez y frecuentemente cuando se está dormido.

Algunas veces las manchas desaparecen sin tratamiento. Sin embargo, la hemorragia puede ocurrir de nuevo y nublarle su vista severamente. Por esto, se tiene que ver a un oculista a la primera señal de que se esté nublando la vista, antes de que haya más sangramiento.

Si no se trata oportunamente, la retinopatía proliferativa puede causar una pérdida severa en la visión o incluso la ceguera. Además, mientras más pronto se reciba tratamiento, más probabilidad habrá de que el tratamiento sea eficaz.

3.2. Exámenes para detectar la retinopatía diabética

El edema macular y la retinopatía diabética se detectan al hacerse un examen completo de la vista que incluye:

- *Prueba de agudeza visual.* En esta prueba se usa una tabla optométrica para medir la vista a diferentes distancias.
- *Examen con dilatación de las pupilas.* Para dilatar o agrandar las pupilas, se pueden utilizar unas gotas en los ojos. Se observa a través de un lente de aumento especial para examinar la retina y el nervio óptico para ver si hay señales de daño u otros problemas de los ojos. Después del examen, la visión de cerca podrá permanecer borrosa por varias horas.
- *Tonometría.* Se utiliza un instrumento para medir la presión del ojo. Para esta prueba, se puede suministrar unas gotas para adormecer los ojos.

El oculista examinará la retina para ver si hay señales de la enfermedad, incluyendo:

- Vasos sanguíneos que gotean.
- Inflamación de la retina (edema macular).
- Depósitos pálidos y grasosos en la retina, que son señales de que los vasos sanguíneos están goteando (exudados duros).
- Tejido del nervio dañado.
- Cualquier cambio en los vasos sanguíneos.

3.3. Tratamientos

Si el oculista cree que se necesita un tratamiento para el edema macular, le puede sugerir una angiografía fluoresceínica. En este examen se inyecta al paciente un colorante especial en el brazo y le toman unas fotografías cuando el tinte está pasando por los vasos sanguíneos de la retina. Este examen permite al oculista identificar cualquier goteo de los vasos sanguíneos y recomendar un tratamiento.

La Fig. 43 muestra una retina con edema macular. Esta afección se trata con cirugía láser. Este procedimiento se llama tratamiento focal con láser. El oculista hace varios centenares de quemaduras pequeñas con láser (cauterización) en la parte de la retina que gotea alrededor de la mácula. Estas quemaduras retrasan el goteo del líquido y reducen la cantidad del líquido en la retina. La cirugía generalmente se realiza en una sola sesión, pero a veces se requiere tratamiento adicional.

Un paciente puede necesitar la cirugía focal con láser más de una vez para controlar el líquido que gotea. Si se tiene edema macular en ambos ojos y requiere cirugía láser, generalmente le tratarán un ojo a la vez, usualmente con una diferencia de varias semanas entre las dos cirugías.

El tratamiento focal con láser estabiliza la visión. De hecho, el tratamiento focal con láser reduce el riesgo de una pérdida de visión en un 50 por ciento. En pocos casos, si la visión se ha perdido, se puede mejorar.

Durante las tres primeras etapas de la retinopatía diabética no se necesita un tratamiento, a menos que se tenga edema macular. Para prevenir el progreso de la retinopatía diabética, las personas con diabetes deben controlar los niveles de azúcar en la sangre, la presión arterial y el colesterol.

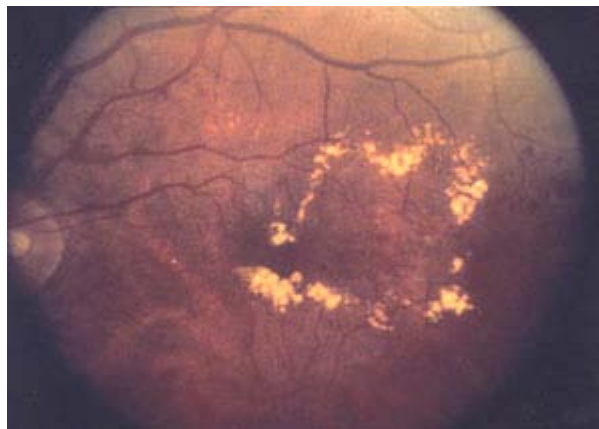


Fig. 43 Edema macular.

La retinopatía proliferativa se trata con cirugía láser. Este procedimiento se llama fotocoagulación retiniana. Este tratamiento ayuda a reducir los vasos sanguíneos anormales. El oculista hará entre mil y dos mil quemaduras con láser en las áreas de la retina lejos de la mácula, haciendo que se achiquen los vasos sanguíneos anormales. Debido a que es necesario realizar muchas quemaduras con láser, usualmente se necesitan dos sesiones o más para completar el tratamiento. Aunque se puede notar que ha perdido algo de su visión lateral, la fotocoagulación retiniana puede preservarle el resto de su visión. Este tratamiento puede reducirle un poco su visión del color y su visión de noche.

El tratamiento de fotocoagulación retiniana funciona mejor antes de que los nuevos y frágiles vasos sanguíneos empiecen a sangrar. Por eso es muy importante hacerse regularmente un examen completo de la vista con dilatación de las pupilas. Aún cuando ya se haya empezado a sangrar, es posible que todavía se pueda hacer el tratamiento de fotocoagulación retiniana, dependiendo en la magnitud de la hemorragia.

Si la hemorragia es severa, se puede necesitar un procedimiento quirúrgico llamado vitrectomía. Durante una vitrectomía, se quita la sangre del centro del ojo [7].

Nota. Más cuestiones generales relacionadas con la retinopatía diabética, pueden encontrarse en el Reporte Técnico del CIC denominado **Desarrollo de un Sistema de**

Análisis de Retinas Humanas, Serie Azul, No. 28, octubre de 2007. No se incluyen en este reporte, para que no aparezcan en ambos reportes.

4. La retinopatía hipertensiva

La hipertensión arterial puede aparecer a diferentes edades y afectar arterias normales o con diferentes grados de envejecimiento y esclerosis [8]. La hipertensión arterial se define como una presión diastólica igual o mayor a 90mm de Hg y una sistólica igual o mayor a 140mm de Hg. En Estados Unidos la hipertensión arterial afecta a 58 millones de personas y es el cuarto factor de riesgo de mortalidad a escala mundial. La hipertensión arterial, por el hecho de ser una enfermedad sistémica, compromete órganos como el cerebro, el corazón, el riñón y también el ojo. La retinopatía hipertensiva es la principal manifestación ocular de la hipertensión arterial, pero no la única. El compromiso conjuntival, la coroidopatía hipertensiva y la neuropatía hipertensiva son otras manifestaciones oculares de la hipertensión arterial [9].

En toda persona normal, se producen gradualmente con la edad modificaciones de las arterias retinianas que reflejan el envejecimiento y la arteriosclerosis del organismo. A su vez, la hipertensión provoca la esclerosis arterial o la acentúa si ya existe [8].

Las manifestaciones oculares de la hipertensión arterial son producidas por el daño que esta causa en los vasos arteriales conjuntivales, retinales, coroides y de la cabeza del nervio óptico [9]. La respuesta primaria de las arterias retinianas ante la hipertensión sistémica es el estrechamiento. Al parecer existe una relación positiva entre el grado de estrechamiento y el nivel de la presión arterial; a su vez el grado de estrechamiento depende de la magnitud de la fibrosis de sustitución (esclerosis involutiva). Por ese motivo el estrechamiento arterial hipertensivo en su forma pura se observa sólo en los individuos jóvenes. En los pacientes de mayor edad, la rigidez de las arteriolas de la retina impide que se produzca el mismo grado de estrechamiento que en los jóvenes. En los caso de hipertensión constante se produce una dehiscencia⁴ de la barrera hematorretiniana en pequeñas áreas, provocando un aumento de la permeabilidad vascular [8].

4.1. Manifestaciones

La imagen del fondo de ojo se caracteriza por la vasoconstricción, la extravasación y la arterioesclerosis (Fig. 44).

La *vasoconstricción*. Los vasos arteriales retinales poseen la capacidad de auto-regulación y no están comandados por el tono simpático. Esta auto-regulación permite que en la eventualidad de un aumento de la presión arterial, las arteriolas retinales se contraigan manteniendo constante el flujo. Por esto en pacientes con Hipertensión Arterial Crónica, uno de los hallazgos más tempranos es una disminución difusa del calibre arteriolar, perdiéndose la relación AV (arteria-vena) normal de 2:3. La vasoconstricción también puede ser focal. Esta vasoconstricción se produce por

⁴ Es la apertura, por lo general espontánea, de una estructura.

espasmo vascular reversible. En los casos de vasoconstricción focal permanente, la causa podría ser edema de la pared del vaso o áreas localizadas de fibrosis [9].

Se caracteriza por un estrechamiento arteriolar focal y generalizado. La hipertensión grave puede originar la obstrucción de las arteriolas precapilares y el desarrollo de manchas algodonosas (exudados suaves).

La *extravasación*. Causada por una permeabilidad vascular anormal, da lugar al desarrollo de hemorragias en llama (o flama), edema de retina y exudados duros. El edema de la cabeza del nervio óptico es el signo fundamental de la fase maligna de la hipertensión. El depósito de exudados duros alrededor de la capa celular de la retina llamada plexiforme externa, también denominada capa de Henle que contiene las fibras de los fotorreceptores y sus sinapsis con las células bipolares y horizontales,, puede dar lugar a una forma estrellada de la mácula.

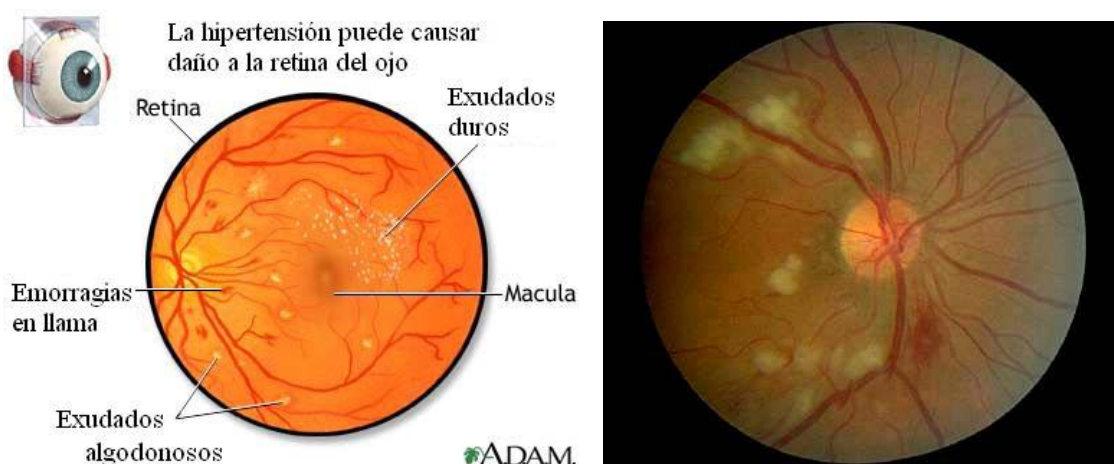


Fig. 44 Retinopatía hipertensiva.



Fig. 45 Hipertensión y arteriosclerosis de los vasos retinales. Cerca del disco se visualizan vasos arteriales envainados. Otros signos de hipertensión son las pequeñas hemorragias intrarretinales, algunos exudados, discreto edema del margen inferior del disco y venas congestionadas.

La *arteriosclerosis*. Causa el engrosamiento de la pared vascular, la que consiste histológicamente en una hialinización de la capa íntima, hipertrofia de la capa media e hiperplasia endotelial. El signo clínico aislado más importante es la presencia de alteraciones notables en los cruces arteriovenosos (Fig. 45). También se debe destacar

que las alteraciones leves en los cruces se observan en pacientes con esclerosis involutiva en ausencia de hipertensión, así como también en los normotensos⁵ [8].

Cuando observamos el fondo de ojo y vemos los vasos retinales, lo que en realidad estamos viendo es la columna de sangre en el interior del vaso. La pared arteriolar es, en condiciones normales, transparente. En la arterioloesclerosis se produce inicialmente un aumento del tejido muscular de la capa media y un aumento del tejido elástico de la capa intima, para luego ser reemplazada por fibras colágenas, la media, y sufrir engrosamiento hialino, la intima (Fig. 46 y Fig. 47). Esto ocasiona, en un primer momento, que el brillo arteriolar que produce la luz incidente del oftalmoscopio en la pared del vaso, pierda su aspecto normal (delgado y en la mitad de la columna de sangre), tornándose menos brillante, más ancho y más difuso. Este es el signo más temprano de arterioloesclerosis. En una segunda etapa, al aumentar la arterioloesclerosis, disminuye la visibilidad de la columna de sangre y el brillo arteriolar se torna café-rojizo. Es lo que los clínicos antiguos llamaban vasos en "Hilo de Cobre". En una tercera etapa, la pared del vaso pierde por completo su transparencia, perdiéndose la visibilidad de la columna de sangre y adquiriendo el vaso un aspecto blanquecino. Esto se denominaba vasos en "Hilo de Plata". Aunque clínicamente estos vasos parecieran estar sin flujo, las angiofluoresceinografías han demostrado que frecuentemente existe perfusión.



Fig. 46 Arteriosclerosis de los vasos de la retina. La pared de los vasos arteriales está engrosada y opaca.



Fig. 47 Arteriosclerosis de los vasos de la retina. La esclerosis de los vasos retinales se presenta con engrosamiento de la pared y desaparición de la visibilidad de la columna sanguínea. Las venas aparecen dilatadas y hay un edema en el área macular.

⁵ Aquéllos que tienen la tensión arterial normal.

Con el paso del tiempo, en los puntos de cruce entre arteriolas y vénulas, se produce una disminución focal del diámetro venular o *signo de Gunn*. Esto se conoce como cruce AV patológico. Para poder comprender la génesis de los cruces arteriovenosos patológicos, es necesario recordar que en los cruces, la adventicia arteriolar y venular son comunes, es decir, la misma adventicia que envuelve a la arteriola, es la que continúa envolviendo a la vénula en el punto del cruce. Esto determina que al producirse los cambios descritos en la pared arteriolar, la adventicia arteriolar arrastra a la venular produciendo un angostamiento de la vénula en el cruce. Este angostamiento puede ser de magnitudes variables según lo avanzado de la arterioloesclerosis. Puede ir desde estrechamiento leve a una interrupción de la columna de sangre. En etapas avanzadas, se puede modificar el ángulo de cruce entre la arteriola y la vénula, acercándose a un ángulo de 90° en el cruce. Esto se conoce como *signo de Salus* [9].

4.2. Grados de la retinopatía hipertensiva

La retinopatía hipertensiva es una complicación frecuente de la hipertensión. Existen los diferentes grados que a continuación se mencionan (Tabla 1):

Grado I. Consiste en un estrechamiento generalizado de las arteriolas [4]. Presenta una atenuación arteriolar generalizada leve, sobre todo en las ramas de pequeño calibre, con ampliación del reflejo lumínico arteriolar y ocultamiento de las venas [8].

Grado II. Se caracteriza, además, por focos de espasmo arteriolar [4]. También por una constricción arteriolar más grave, generalizada y también local, asociada a una deflexión de las venas en los cruces arteriovenosos (*signo de Salus*) [8].

Grado III. Aparecen hemorragias en llama (o flama), puntiformes y maculosas, depósitos algodonosos y exudados céreos densos [4]. Se caracteriza por la observación de arteriolas en "hilo de cobre", acodamiento de las venas distales en los cruces arteriovenosos (*signo de Bonnet*), disminución del calibre de las venas a ambos lados de los cruces (*signo de Gunn*) y deflexión en ángulo recto de las venas. También se observan hemorragias en llama, manchas algodonosas y exudados duros [8].

Grado IV. Es el más grave; a las lesiones del grado III se suma el edema de la papila óptica (Fig. 48) [4].



Fig. 48 Retinopatía hipertensiva. Los hechos adicionales de hipertensión son un disco duro y exudados en forma de estrella en la mácula.

TABLA I Clasificación de Keith-Wagener [10]	
Estadio I	Moderado estrechamiento o esclerosis de las arterias. Relación arteriovenosa igual a $\frac{1}{2}$ (Fig. 49). Se relaciona con una supervivencia del 71% a los diez años.
Estadio II	Marcada esclerosis de arteriolas, exageración del reflejo de la luz, cruces arteriovenosos y estrechamientos localizados o generalizados. 51% de supervivencia a los diez años.
Estadio III	Estrechamiento y constricción focal, edema retiniano, exudados (Fig. 50) y hemorragias. Supervivencia del 35% a los diez años.
Estadio IV	A todo lo anterior se asocia edema de papila. Disminuye a un 21% la supervivencia.



Fig. 49 Retinopatía hipertensiva. Las arterias rectas adelgazadas, aumento del calibre de las venas, pequeñas hemorragias intrarretinales, exudados.

Otras manifestaciones oculares asociadas a la hipertensión sistémica incluyen:

- Oclusión de rama venosa retiniana.
- Oclusión arterial retiniana.
- Infartos coroideos isquémicos (manchas de Elschnig).
- Macroaneurismas arteriales retinianos.
- Neuropatía óptica isquémica.
- Parálisis de nervios motores oculares [8].



Fig. 50 Retinopatía hipertensiva, manchas algodinosas. El calibre de las venas está aumentado en relación al de las arterias. Se visualizan varias manchas algodinosas y un discreto exudado.

La retinopatía hipertensiva se puede dividir de acuerdo a su tiempo de evolución en *aguda* y *crónica*.

La *retinopatía hipertensiva aguda* se observa principalmente en pacientes con *preeclampsia* o *eclampsia*, pero también es causada por *feocromocitoma* o *hipertensión maligna*. Se caracteriza por disminución de la agudeza visual, la que puede ser desde visión borrosa (lo más frecuente) hasta la ceguera. Característicamente esta disminución de agudeza visual es transitoria y se normaliza al restablecerse los valores normales de presión arterial. El aspecto más característico del fondo de ojo es una *vasoconstricción generalizada*. En casos más graves se pueden apreciar *hemorragias retinales*, *manchas algodinosas*, *estrella macular*, *manchas de Elschnig* y *edema de papila*. Con mucha menor frecuencia se aprecian *desprendimientos de retina serosos*.

La *retinopatía hipertensiva crónica*, se observa en pacientes con hipertensión de larga data y, a diferencia de aquellos que padecen la forma aguda, no presentan disminución de la agudeza visual. Puede, sin embargo, comprometerse la agudeza visual por mecanismos indirectos, como veremos más adelante. Los hallazgos más característicos en el fondo de ojo son: *vasoconstricción difusa*, *aumento del brillo arteriolar*, *cruces AV patológicos*, *microaneurismas* y *macroaneurismas*. En casos más graves pueden apreciarse: *manchas algodinosas*, *edema de retina*, *hemorragias retinales*, *estrella macular*, *manchas de Elschnig* y *edema de papila* (Fig. 51). También se pueden encontrar hallazgos en las angiografías, las cuales son exámenes en los que se inyecta al paciente un medio de contraste (fluoresceína) y se usa una cámara especial para tomar fotos y analizar la circulación sanguínea de la retina y la coroides (Fig. 52).

Como podemos ver, en las manifestaciones clínicas de casos severos se aprecian signos de coroidopatía hipertensiva y neuropatía hipertensiva, además de los de la retinopatía hipertensiva.

La *hipertensión arterial crónica* aumenta el riesgo de padecer *oclusión de rama de vena retinal*, *oclusión de la vena central de la retina* y *oclusión de rama de arteria retinal*. La oclusión de rama de vena retinal puede producir disminución de la agudeza visual por compromiso de la mácula por edema, por isquemia, por hemorragias retinales o por la formación de una membrana epirretinal. Además puede comprometerse la agudeza visual por hemorragia vítrea secundaria a neovascularización y por desprendimiento de retina traccional o retnatológico. Tanto la oclusión de la vena central de la retina como

la oclusión de rama de arteria retinal pueden comprometer también la agudeza visual [9].

La hipertensión sistémica no controlada también tiene un efecto adverso sobre la retinopatía diabética [8].



Fig. 51 Imágenes de fondo de ojo.

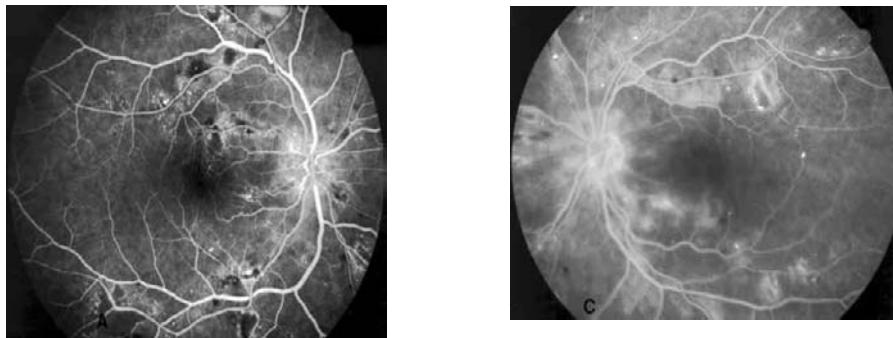


Fig. 52 Arteriografías.

5. La retinosis pigmentaria

La retinosis pigmentaria es una enfermedad ocular de carácter degenerativo y hereditario, que produce una grave disminución de la capacidad visual y que en muchos casos conduce a la ceguera.

Aunque se nace con la enfermedad, ésta es raro que se manifieste antes de la adolescencia. La persona afectada no está consciente de su enfermedad hasta que ésta se encuentra en fases avanzadas [11].

Bajo el nombre de retinosis pigmentaria se agrupan una serie de enfermedades hereditarias caracterizadas por la alteración primaria y progresiva de los fotorreceptores retinianos. Puede estar ocasionada por permutaciones en diversos genes que se heredan según todos los patrones de herencia mendeliana, aunque no todas las formas hereditarias ni todas las mutaciones tienen la misma gravedad [12].

Es la causa más frecuente de la degeneración hereditaria de la retina. Fue diagnosticada por primera vez a finales del siglo XIX, habiendo sido, desde entonces, una gran desconocida dentro de la medicina.

En las últimas décadas se ha avanzado notablemente en el conocimiento de los diversos factores que intervienen en su aparición y desarrollo, aunque queda aún mucho camino por recorrer [13].

5.1. Epidemiología

La retinosis pigmentaria es la distrofia retiniana más frecuente. Afecta a un 1/5,000 de la población mundial y varía de unos países a otros según las estadísticas.

Las estadísticas revisadas coinciden en que la retinosis pigmentaria es ligeramente más frecuente en varones, 55 – 63 % del total [14].

Es muy importante saber que no todas las retinosis pigmentarias son iguales ni conducen a la misma pérdida de visión. En España, por ejemplo el número de afectados supera los 15,000 individuos, estimándose en 480,000 los portadores del gen defectuoso y por lo tanto posibles transmisores de esta enfermedad [12].

Su nombre proviene de los depósitos negros irregulares de pigmento arracimado, en la porción periférica de la retina que se denominan espículas óseas debido a su vaga semejanza con las espículas de hueso esponjoso. En realidad se trata de un nombre desafortunado porque la retinosis pigmentaria no es un proceso inflamatorio. La mayoría de los casos se debe a una mutación del gen de la rodopsina, el fotorreceptor de los bastones, o del gen de la periferina, una glucoproteína localizada en los segmentos externos del fotorreceptor.

Los vasos retinianos, arteriolas y venas, siempre muestran cambios marcados. Estos cambios unas veces son atróficos y otras hiperplásicos. Con frecuencia se observa el engrosamiento de sus paredes ya sea debido a un incremento de la adventicia o de la íntima, resultando de ello una disminución progresiva de su calibre. Especialmente en la periferia, los vasos retinianos pueden convertirse en un cordón sólido de tejido conectivo hialino [12].

5.2. Tipos de retinosis pigmentaria

La retinosis pigmentaria o retinitis pigmentosa (RP) es un grupo de retinopatías bilaterales y progresivas, de causa hereditaria, que se caracteriza por la pérdida de los bastones y los conos, junto a una proliferación del epitelio pigmentario de la retina y la aparición de células epiteliales pigmentarias en la retina sensitiva (retinopatía pigmentaria). La ceguera nocturna es un síntoma precoz. La pigmentación retiniana se distribuye formando un dibujo reticular ramificado, hay palidez de la papila óptica y los vasos retinianos no se distinguen bien. Este proceso se hereda con carácter autosómico dominante, recesivo, o recesivo ligado al cromosoma X, o bien es transmitido por las madres (herencia mitocondrial). Una minoría de pacientes tienen además sordera (síndrome de Usher) y trastornos endocrinos (síndrome de Bardet - Biedl). Se han descrito mutaciones en los genes de varios fotorreceptores (periferina) y de otras proteínas oculares (opsina) [4].

Se produce por degeneración y apoptosis de los fotorreceptores (bastones-campo periférico) aunque en las fases finales afecta a los conos (visión central), provocando ceguera en un grupo importante de los casos [13].

5.3. Clasificación de la retinosis pigmentaria

La retinosis pigmentaria se clasifica en base a cuatro ejes:

- I. Características clínicas de la RP.
- II. Edad de comienzo de la enfermedad.
- III. Características hereditarias de la RP.
- IV. Estadio clínico de la enfermedad.

I. Clasificación según las características clínicas:

1. Retinosis pigmentaria típica.
2. Retinosis pigmentaria atípica.
3. Retinosis pigmentaria asociada.

Retinosis pigmentaria típica: Se incluyen aquí a pacientes con los síntomas y signos típicos de RP, que afectan ambos ojos y sin patología sistémica asociada.

Retinosis pigmentaria asociada: Cuando además del cuadro de esta afección con el consiguiente daño ocular existen manifestaciones sistémicas donde la retinosis pigmentaria forma parte de un síndrome.

Retinosis pigmentaria atípica: Retinosis Pigmentaria en sector, Retinosis Pigmentaria unilateral, Retinosis Pigmentaria sin pigmentos, Retinosis Pigmentaria inversa y Retinosis Pigmentaria paravenosa. Se consideran aquí cuadros clínicos de la RP no típicos, pero definidos, resaltando que para clasificar al enfermo, se parte desde un punto en el que está confirmado el diagnóstico de RP; no se incluyen en este acápite los cuadros atípicos muy frecuentes en el campo de las distrofias retinianas sin un diagnóstico definido.

II. Clasificación según la edad de comienzo de la enfermedad:

1. Comienzo precoz: antes de los 10 años.
2. Comienzo juvenil: entre 10 y 20 años.
3. Comienzo tardío: después de los 21 años [15].

Existen varias formas de heredar la enfermedad. Numerosos genes pueden provocarla, habiendo en un 50% de los casos, antecedentes familiares de ceguera o de grave pérdida de función visual. No obstante, existen factores ambientales que pueden afectar, protegiendo o, por el contrario, favoreciendo su progresión.

Hay otras formas de RP menos frecuentes que presentan características clínicas diferentes; algunas formas presentan distrofia macular en estadios iniciales: RP atípica o RP inversa, RP vitreoretinal, y distrofias coriorretinales, como la enfermedad de Stargardt.

III. La clasificación de la RP según el tipo de herencia se define en los siguientes patrones:

Según el modelo de herencia mendeliano, se presentan 4 grupos:

- *Patrón autosómico dominante* (ADRP, del inglés *Autosomal Dominant Retinitis Pigmentosa*). Son los casos en los que la enfermedad la padece uno de los padres y alguno de sus hijos. Suponen, aproximadamente, entre el 6 y el 15% de los casos de RP [13].
 1. Transmisión del carácter por dos o más generaciones, sin importar el sexo de los individuos afectados y no explicada por consanguinidad.
 2. Salto generacional del carácter a través de un varón no afectado (penetrancia reducida) en ausencia de consanguinidad.
 3. Padre sano con hijos afectados en matrimonios diferentes, cuyas parejas fueron sanas y sin historia familiar de la enfermedad [15]
- *Patrón autosómico recesivo* (ARRP, del inglés *Autosomal Recessive Retinitis Pigmentosa*). Son los casos en los que los padres del enfermo no padecen de RP, pero transmiten, ambos, el gen anormal que, al coincidir en el hijo, hacen que éste desarrolle la enfermedad. Suponen entre el 22 y el 26% de los casos de RP. Es la forma hereditaria más frecuente sin tener en cuenta los casos esporádicos. La consanguinidad es predominante en el grupo de AARP: el 25,3% en Japón, mientras que en la India supera el 92%.
- *Patrón ligado al cromosoma X* (XLRP, del inglés *X-chromosome Linked Retinitis Pigmentosa*). Son los casos en los que la transmiten las madres; pero sólo la padecen los hijos varones. Presenta dos variantes distinguibles clínicamente: la forma clásica y la variante con reflejo tapeto-retiniano en heterocigotos. Suponen entre el 1 y el 10% de los casos de RP.
- *Patrón de RP simple* (casos esporádicos). Son aquellos casos en los que el afectado es el primero de su familia en padecer la enfermedad. Estos suponen entre el 43% y 56% de los casos de RP.

En cuanto a las posibilidades de transmisión, y tratando de simplificar, podremos destacar:

Si un individuo sano con datos de antecedentes familiares de RP esporádica o recesiva tiene hijo con otro individuo sin antecedentes, el riesgo de que sus hijos padezcan la RP es de entre el 0.4 y el 0.9%.

Si un individuo afectado tiene a su vez múltiples parientes afectados (padres, abuelos, tíos, etc.) como ocurre en el patrón dominante, el riesgo de padecer la enfermedad sería del 24% para su hija y del 30% para su hijo. En general, los individuos de la familia con ADRP que no padezca la enfermedad, tampoco la transmiten, salvo en los casos de penetrancia incompleta, en los que son susceptibles de ser portadores.

El grado de penetrancia en este patrón hereditario ha sido estimado en 0.54, siendo el riesgo de que los hijos de los individuos no afectados padezcan la enfermedad del 8.6%.

En la forma familiar ligada al cromosoma X, el riesgo de que la hija de una portadora sea a su vez portadora es del 36%. Los hijos varones de un varón afectado, ni padecen ni transmiten la enfermedad. Las hijas, en cambio, no la padecen, pero tienen un 36% de posibilidades de ser portadoras, pudiendo verse sus hijos varones afectados con una probabilidad del 50%.

El riesgo de aparición de casos esporádicos de RP, es decir, de que aparezca un caso por primera vez en una familia, se estima en torno al 1%, o incluso más, de la población en general [13].

IV. Clasificación evolutivo - pronóstica:

Es importante resaltar que la clasificación de nuestros enfermos en estadios clínicos, tiene un objetivo evolutivo-pronóstico. La variabilidad de expresión de la RP y su heterogeneidad genética, se refleja en el variado grado de afectación de las diferentes estructuras oculares, campo visual y agudeza visual, y no nos permite enmarcar de manera uniforme alteraciones de los medios transparentes y fondo del ojo, en cada estadio, por lo que tomamos como variable fundamental o criterio mayor el campo visual en el ojo mejor, para enmarcar al paciente en un estadio clínico y aplicar tratamiento.

Estadio I: Agudeza visual mayor que 0.6 y Campo visual de 15 grados en el ojo mejor.

Estadio II: Agudeza visual mayor que 0.3 y Campo visual entre 11 y 15 grados en el ojo mejor.

Estadio III: Agudeza visual superior a 0.05 y Campo visual entre 10 y 5 grados en el ojo mejor.

Estadio IV: Agudeza visual de 0.05 y Campo visual menor que 5 grados en el ojo mejor.

Con la existencia de este esquema único de clasificación en todos los centros del país lograremos de una forma sencilla, dinámica, uniforme e interdisciplinaria conocer las características clínicas y genéticas de la RP (en Cuba) y nos permitirá trazarnos nuevos proyectos en el campo de la investigación [15].

Hay varias etiologías o causas de la enfermedad propuestas:

- a) Mutación genética de proteínas específicas de la retina.
- b) Hipótesis de las células ciliadas.
- c) Hipótesis de la luz "equivalente".
- d) Exocitotoxicidad neural.
- e) Apoptosis.

Lo que sí está claro es que todas desarrollan mecanismos que participan en la enfermedad y que unas comienzan y otras finalizan el proceso con distintas consecuencias.

Una de las hipótesis más probadas es la basada en la presencia de mutaciones de proteínas y enzimas específicas de la retina produciendo una distrofia de los bastones. El mecanismo más importante de la degeneración es la apoptosis, siendo la luz el factor ambiental que más afecta al desarrollo de la enfermedad.

Aunque no se conocen los mecanismos fisiopatológicos, la degeneración de los bastones puede desencadenar mecanismos que provocan la distrofia de los conos, conduciendo a estos afectados a la consecuencia más grave de la enfermedad: la ceguera.

El proceso final común en todas las formas es la apoptosis de los fotorreceptores.

Se entiende por apoptosis (del griego, palabra sinónima de suicidio), al proceso por el cual las células que dejan de funcionar correctamente o por alteración de sus vecinas que dejan de comunicarse con ellas, se autoinmolan con el supuesto (y equivocado en la RP) de que otras células ocupen su función. Éste es un proceso natural en todos los tejidos y células; pero en la RP es un equivocado supuesto, desarrollando un proceso patológico y en cascada que afecta a las células sanas y normofuncionales.

Esta enfermedad puede tener naturaleza multigénica, aunque se ha sugerido también que la progresión de la enfermedad puede ocurrir por mecanismos diferentes a los que causaron la lesión inicial. La existencia de variaciones en la expresión genética de la enfermedad entre familias sugiere, en sí mismo, diferentes mecanismos primarios patogénicos. Realmente, si fuera una enfermedad exclusiva de los bastones, la visión central debería estar parcialmente conservada y la enfermedad no debería abocar en la ceguera.

Todo parece indicar que mecanismos diferentes a los responsables del proceso inicial degenerativo pueden provocar las consecuencias más severas de la enfermedad.

Un primer dilema del entendimiento de la RP está en cómo formas muy diferentes y diversas de lesiones genéticas primarias, causan la misma manifestación clínica que caracteriza a la RP. En este sentido, se ha sugerido que la apoptosis es el mecanismo común en todas ellas y en la actualidad dicho mecanismo ha quedado establecido en la RP.

Diversas causas parecen llevar a una misma consecuencia: la degeneración de los fotorreceptores y el mecanismo común en todas ellas es la apoptosis de los fotorreceptores.

Un segundo dilema, está en comprender el comportamiento genético de portadores y afectados cuya misma mutación crea distintos fenotipos de RP.

Siguiendo en este punto, diversos estudios sugieren que factores ambientales u otras alteraciones moleculares cuya función no queda reducida a la fototransducción y a la retina, pueden interferir en el fenotipo.

Parecen existir factores ambientales que pueden afectar protegiendo, o por el contrario favoreciendo, su progresión. La luteína y vitaminas antioxidantes podrían tener un efecto protector de la mácula, retrasando la pérdida de la agudeza visual. Los hábitos tóxicos (tabaco, alcohol...), estrés, ansiedad y depresión parecen acelerar la enfermedad, aunque no se han realizado estudios concluyentes.

Lo que sí se puede decir es que ciertos tratamientos vitamínicos y nutricionales y una dieta mediterránea modificada (rica en DHA-Omega 3) pueden retrasar los efectos de ciertos mecanismos que aceleran la enfermedad.

La luz, sin embargo, se sabe que acelera la enfermedad. De esta manera, la usual formación de cataratas en estos pacientes, no sólo limita la función visual ya mermada, sino que puede acentuar los daños provocados por la luz [13].

5.4. Manifestaciones clínicas

Los primeros síntomas de la Retinosis Pigmentaria son:

- Ceguera nocturna, o lo que es lo mismo, lenta capacidad para adaptarse a la oscuridad.
- Pérdida progresiva del campo visual hasta formar una visión en túnel.
- Deslumbramiento, como molestias ante la excesiva luminosidad, lo que hace necesario utilizar gafas de sol especiales [12].

Aparece de manera silenciosa y lenta, tardándose en acudir al oftalmólogo, por término medio, 15 años desde que se inician los primeros síntomas de ceguera nocturna.

La edad de aparición es clave y muy variada apareciendo preferentemente entre los 25-40 años, pero se dan casos de afectados con menos de 20 años y en menor frecuencia, casos en los que la enfermedad comienza a mostrar sus síntomas pasados los 50 años.

La pérdida grave de visión no afecta a todas las personas por igual incluso dentro de la misma familia, hallándose a hijos más afectados que sus padres y, por el contrario, personas de edad avanzada con una agudeza visual normal para su edad.

Menos del 25% de la población afectada con una edad media de 47 años sufren de ceguera atendiendo a criterios de agudeza visual [13].

5.5. Diagnóstico

Los criterios diagnósticos de la Retinosis Pigmentaria establecidos internacionalmente se pueden apreciar en la tabla siguiente:

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA RETINOSIS PIGMENTARIA
1. Bilateralidad. 2. Pérdida de la visión periférica. 3. Disfunciones de los bastones. a. Adaptación a la oscuridad: umbral final de bastones elevado y/o. b. Electrorretinograma: respuesta de bastones de amplitud reducida y aumento de tiempo implícito o no detectable. 4. Pérdida progresiva de la función de los fotorreceptores.

Los criterios diagnósticos son la bilateralidad del proceso que además ocurre de forma simétrica. Es muy raro que se encuentre un cuadro absolutamente compatible con retinosis pigmentaria en un solo ojo.

El segundo criterio diagnóstico, la pérdida de la visión periférica o constricción del campo visual, refleja una alteración de los bastones, dado que la mayor densidad de estos receptores se encuentra en la media periférica retiniana, pero también de conos, ya que estos se distribuyen por toda la retina.

El tercer criterio diagnóstico se refiere a la pérdida de la función de los bastones, puesta de manifiesto por un umbral elevado en el segmento de bastones del electrorretinograma alterado.

El cuarto criterio hace alusión al carácter progresivo de la enfermedad que marca la diferencia con otras enfermedades similares en algunos aspectos, pero de carácter estable, como la ceguera nocturna estacionaria congénita.

Una vez establecido el diagnóstico, es necesario estudiar a los demás miembros de la familia para establecer el patrón de herencia, si lo hubiera.

5.6. Pruebas diagnósticas

Una exploración completa debe incluir:

1. Prueba de agudeza visual con refracción: algunas formas hereditarias, como la ligada al sexo, se acompañan frecuentemente de miopía. El paciente debe ir siempre bien graduado.
2. Campo visual: debe realizarse una campimetría de campo amplio que abarque 60 a 90 grados. El escotoma anular típico se forma en la periferia media del campo visual. Por regla general, se origina a partir de un grupo de pequeños escotomas situados aproximadamente entre 20° - 25° del campo, los cuales se extienden de forma gradual hasta unirse entre sí, originando un escotoma anular parcial primero y total después. Al final sólo queda indemne una región central alrededor del punto de fijación (visión tubular). Eventualmente también desaparece la visión central e incluso la percepción de la luz.
3. Examen en la lámpara de hendidura: Debe centrarse en la búsqueda de cataratas subcapsulares posteriores, una opacidad en la parte central posterior del cristalino, muy característica de la retinosis pigmentaria. Habitualmente las cataratas aparecen en una mediana edad, y se les practica una cirugía de reemplazo del cristalino (facoemulsificación). Luego de la cirugía, la persona

continúa teniendo retinosis pigmentaria, y si la retina no se ha deteriorado mucho, pueden recuperar la visión. Las cataratas subcapsulares posteriores son frecuentes en todos los tipos de retinosis pigmentaria. Dependiendo de las estadísticas, aparecen en un 44-57% de los pacientes, porcentaje que alcanza el 100% en los enfermos de más de 50 años. También se encuentra asociación de la retinopatía pigmentaria con el glaucoma, el queratocono y/o la microcórnea.

4. Fondo de ojo: debe centrarse en la palidez papilar, el estrechamiento de los vasos y los depósitos de pigmento en forma de osteoblastos que suelen tener una distribución característica en la media periferia (Figs. 53, 54, 55 y 56). La triada clásica de la retinosis pigmentaria está formada por:

- Pigmentación de tipo espícula ósea.
- Atenuación arteriolar.
- Palidez cérica del disco óptico

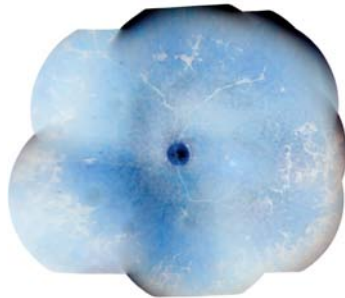


Fig. 53 Pigmentación tipo espícula ósea (imagen revertida).

Los depósitos de pigmento con aspecto de espícula ósea y la atenuación de las arteriolas retinianas que caracterizan al fondo de ojo en pacientes de retinosis pigmentaria representan estadios avanzados de la enfermedad.

Las primeras alteraciones detectadas en el fondo de ojo son estrechamientos de las arteriolas de la retina, una pigmentación pulverulenta en el interior de la misma y pérdidas de pigmento en el epitelio pigmentario. También se puede observar una apariencia edematosa de la retina que evoluciona con el tiempo hacia un patrón degenerativo más típico.



Fig. 54 Vasos arteriales estrechos y palidez cérica del disco, bilateralmente, acumulaciones de pigmento en la mediana periferia.



Fig. 55 En la mediana periferia se encuentran acumulaciones de pigmento. La periferia luce normal, correspondiente al escotoma en anillo del campo visual.

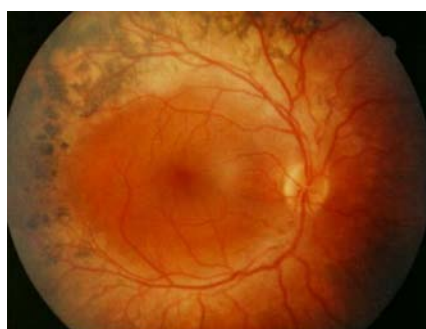


Fig. 56 Estrechamientos de las arteriolas de la retina y pérdidas de pigmento en el epitelio pigmentario.

5. Electrorretinograma. Antes de que aparezca el cuadro clínico típico, en los niños afectados de retinosis pigmentaria, se detecta un electroretinograma de carácter anómalo. Berson ha sugerido que los individuos con riesgo de padecer retinosis pigmentaria, si tienen un electroretinograma normal a los 20 años de edad, ya no sufrirán la enfermedad.

En estadios precoces de la retinosis pigmentaria se observan ya amplitudes reducidas de las ondas A y B generadas por los fotorreceptores por estimulación con luz blanca y con la retina previamente adaptada a la oscuridad.

Existen diferencias entre los distintos grupos genéticos. Excepcionalmente, y con mayor frecuencia en la forma autonómica dominante, se detecta una onda B normal. En las formas ligadas al sexo se observa alteración tanto de los conos como de los bastones [12].

6. La degeneración macular dependiente de la edad

La degeneración macular relacionada con la edad (AMD, por su sigla del término en inglés *Age-related Macular Degeneration*) es una enfermedad degenerativa que afecta al centro de la retina en personas mayores de 60 años. Es la segunda causa de ceguera más frecuente en los ancianos, después de la causada por la retinopatía diabética [16]. La degeneración macular afecta la capacidad de ver objetos cercanos y lejanos; puede hacer que algunas actividades como enhebrar una aguja o leer sean difíciles o imposibles. La degeneración macular reduce la visión de la parte central de la retina, por

lo que este trastorno de la vista destruye la visión central y la posibilidad de ver los detalles de las imágenes, pero no afecta la visión lateral o periférica del ojo. Por ejemplo, usted puede ver el contorno del reloj, pero no puede precisar qué hora es [17]. En algunas personas la degeneración macular relacionada con la edad progresa tan lento que no les afecta mucho la vista al envejecer. En otras personas la enfermedad progresa más rápido y puede causar pérdida de visión en uno o ambos ojos [18]. A continuación se muestra la diferencia entre la visión de una persona sana y otra que sufre la enfermedad (Fig. 57).

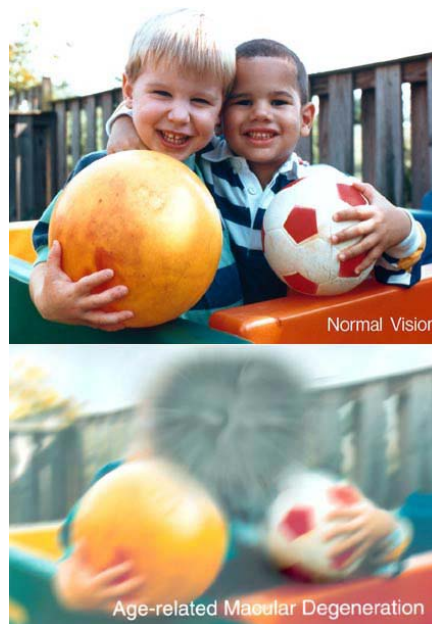


Fig. 57 Arriba se aprecia la imagen normal y abajo cómo la vería un paciente con degeneración macular. La visión periférica está relativamente conservada, pero en el centro aparece una mancha que le imposibilita ver los detalles.

La degeneración macular asociada a (o dependiente de) la edad (DMAE o DMDE) es la primera causa de ceguera irreversible en los países industrializados con una incidencia del 13% en el grupo de los 85 años. La etiopatogenia de esta enfermedad es desconocida, aunque se piensa que la DMAE puede estar determinada genéticamente, incluso cuando los factores ambientales ejercen gran influencia. En las últimas décadas esta patología ha sido objeto de investigación creciente dirigida a conocer sus causas y factores de riesgo, entre los que destacan los genéticos [19].

La retina es la membrana más interna del ojo, la cual se observa en las imágenes de la parte posterior del ojo que se toman a través de la pupila. Cuando la luz entra al ojo pasa a través de la córnea, la pupila, el cristalino y el vítreo, que son estructuras transparentes. Después llega a la retina, en la que se detectan las imágenes. Por último, la retina informa al cerebro sobre las imágenes que ha recibido. Pues bien, la mácula es la parte más central de la retina, el punto donde la luz se enfoca cuando se mira a un objeto. Es una pequeña zona de la retina que usamos para ver los objetos del mundo real con el fin de apreciarlos en todo su detalle (Fig. 58). Así, por ejemplo, es la zona de la retina que se utiliza para la lectura. Además, es responsable de la visión de los colores en circunstancias de buena iluminación [20]. Los vasos sanguíneos son cada vez más escasos en la zona de la mácula, conforme nos acercamos al centro. De hecho, en el

centro de la mácula existe una zona llamada zona avascular foveal (ZAF) en la que no llegan los vasos sanguíneos [21]. El resto de la retina, denominada retina periférica es responsable de la visión durante la noche y es muy útil para detectar y evitar posibles obstáculos que puedan surgir en puntos laterales de nuestro campo visual. La retina y, por lo tanto, la mácula, descansan sobre otra capa de la parte posterior del ojo denominada coroides. Esta capa proporciona oxígeno y nutrientes a la retina y es responsable de la limpieza de los productos de desecho que ésta genera. Todos estos intercambios deben realizarse atravesando una membrana muy fina que existe entre la retina y la coroides, denominada membrana de Bruch. Por otra parte, todos estos procesos están regulados por el Epitelio Pigmentario de la Retina (EPR), capa extraordinariamente importante para el correcto funcionamiento de la retina que se encuentra localizada entre la membrana de Bruch y la propia retina.

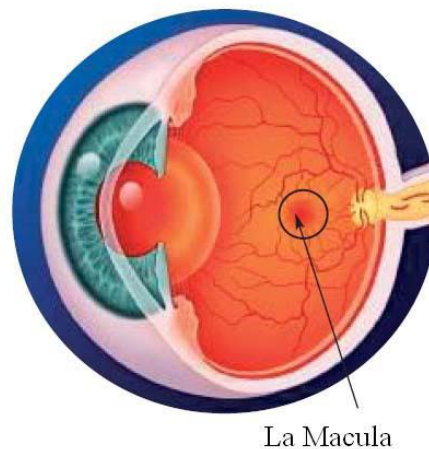


Fig. 58 Croquis de un corte de un globo ocular donde se pueden observar la retina y la mácula en la parte central de la retina (como si se observara de frente).

6.1. Tipos de degeneración macular dependiente de la edad

Las anomalías del EPR y la membrana de Bruch en el área macular son las que causan la DMAE. Las alteraciones a ese nivel impiden la correcta nutrición de la retina, lo que conduce al deterioro de la retina de esa zona. Es lo que se conoce como forma seca o atrófica de la enfermedad. Una segunda posibilidad es que debido a la falta de nutrientes y oxígeno se estimule la aparición de vasos anormales que sangran y dejan salir líquidos de su interior, lo que finalmente acaba destruyendo una gran área de la retina que los rodea. Es lo que se conoce como forma húmeda o exudativa de la DMAE [20].

La degeneración macular relacionada con la edad (DMRE) es la causa más frecuente de la disminución de la visión en los ancianos. Existen dos tipos de degeneración macular relacionados con la edad, son el "seco" (atrófico) y el "húmedo" (exudativo).

El 90% de las personas sufre la forma atrófica de la enfermedad [22]. La membrana de Bruch sufre un engrosamiento generalizado y focal. Muchas veces hay desaparición focal de la membrana coriocapilar, el epitelio pigmentario se atrofia y despigmenta (Fig. 59), y los fotorreceptores degeneran poco a poco haciendo que la visión central se nuble gradualmente en el ojo afectado [4]. A medida que la degeneración macular seca empeora, puede ser que usted note un punto borroso en el centro de la visión. Con el

tiempo, a medida que se deteriora la mácula, es posible que se pierda progresivamente la visión central en el ojo afectado.



Fig. 59 Los cambios de pigmentación es otra característica de la degeneración macular. En la imagen vemos pequeñas zonas puntiformes más oscuras y otras más claras.

El síntoma más común de la degeneración macular seca es tener la vista un poco borrosa. Se pueden tener problemas reconociendo los rostros de las personas. Tal vez necesite más luz para leer y para realizar otras tareas. La degeneración macular seca generalmente afecta a ambos ojos, pero se puede perder la vista en un ojo mientras que el otro ojo parece no estar afectado.

Una de las primeras señales más comunes de la degeneración macular seca son las drusas. Las drusas son depósitos amarillos debajo de la retina (Fig. 60). Frecuentemente se encuentran en las personas mayores de 60 años. El oculista puede detectar si tiene drusas durante un examen completo de los ojos con dilatación de las pupilas.

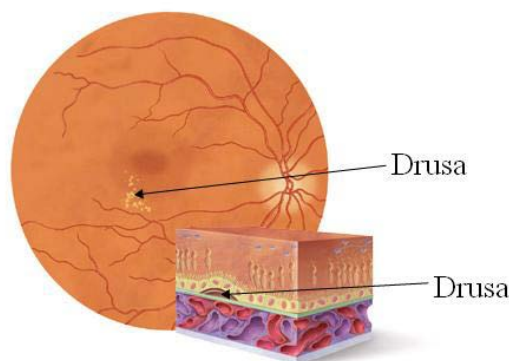


Fig. 60 Corte donde se puede observar la drusa debajo de la capa retiniana.

La degeneración macular seca tiene tres etapas, las cuales pueden ocurrir en uno o en ambos ojos:

1. La degeneración macular temprana. Las personas con degeneración macular temprana tienen varias drusas pequeñas o algunas drusas medianas. En esta etapa, no hay síntomas ni pérdida de la visión.

2. La degeneración macular intermedia. Las personas con degeneración macular intermedia tienen muchas drusas de tamaño mediano, o una o más drusas grandes (Fig. 61). Algunas personas ven un punto borroso en el centro de su visión. Es posible que necesiten más luz para leer y para realizar otras tareas.
3. La degeneración macular seca avanzada. Además de las drusas, las personas con degeneración macular seca avanzada tienen un deterioro de las células sensibles a la luz y del tejido de apoyo en el área central de la retina (Fig. 62).



Fig. 61 Imagen donde la mácula está plagada de manchas amarillentas, más o menos redondeadas de distinto tamaño. Son las drusas. Es una de las manifestaciones que indican que el epitelio pigmentario ya no funciona bien.



Fig. 62 La estructura normal de la mácula se pierde y evoluciona hacia la atrofia, es decir, la ausencia de tejido. Queda con una zona donde ya no hay epitelio pigmentario ni retina que funcione.

Las drusas solas generalmente no causan pérdida de la visión. De hecho, los científicos no están seguros sobre la conexión entre las drusas y la degeneración macular. Lo que sí saben es que un aumento en el tamaño o en el número de drusas aumenta el riesgo de que una persona pueda desarrollar la degeneración macular seca avanzada o la forma húmeda. Estos cambios pueden causar una pérdida seria de visión [23].

La forma "húmeda" de degeneración macular, aunque sólo el 10 por ciento de las personas con DMDE la padece, este tipo lleva a la ceguera en el 90 por ciento de los casos [22]. Generalmente se produce cuando se forman vasos sanguíneos anormales por debajo de la retina, en la parte posterior del ojo [17]. En la forma exudativa, los neovasos producen exudados y hemorragias subretinianas (Fig. 63). El resultado final es una cicatriz fibrosa de la región macular acompañada de degeneración de la retina nerviosa y de pérdida permanente de la visión central [4]. La pérdida de visión puede ser rápida y severa

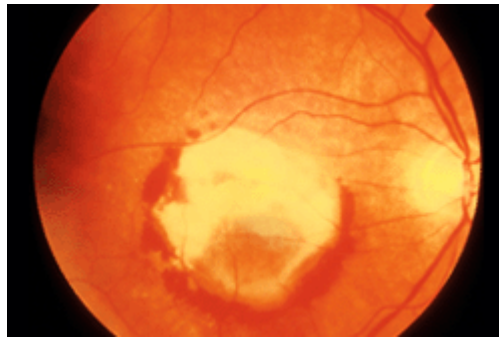


Fig. 63 Lesión de color blanco intenso en el centro de la retina. Es una cicatriz más blanca que la atrofia que hemos visto en la forma "seca" de la enfermedad. Alrededor de la cicatriz (por debajo y a los lados) vemos manchas rojas. Es sangre debida al sangrado de los vasos anómalos.

La degeneración macular húmeda se considera como una forma avanzada de la degeneración macular y es más severa que la forma seca.

Uno de los primeros signos de la degeneración macular húmeda es que las líneas rectas parecen onduladas.

Tanto la forma húmeda como la forma seca avanzada se consideran como degeneración macular avanzada. La pérdida en la visión puede ocurrir en cualquiera de las dos formas. En la mayoría de los casos, solamente la degeneración macular avanzada puede causar pérdida en la visión. La forma seca puede avanzar y causar pérdida de visión sin convertirse en la forma húmeda. La forma seca también puede repentinamente convertirse en la forma húmeda, aún en la etapa inicial de la degeneración macular. No hay manera de predecir si la forma seca se convertirá en húmeda, ni cuando lo hará, pero se puede decir que todas las personas que tienen la forma húmeda tuvieron la forma seca primero [23].

Otras formas de la degeneración de la mácula lútea son heredadas, por lo que pueden ocurrir en personas jóvenes (degeneración macular juvenil) y no están relacionados con la edad avanzada. En ocasiones, lesiones, infecciones o inflamaciones diversas también pueden dañar el delicado tejido de la mácula lútea.

6.2. Síntomas de la degeneración macular dependiente de la edad

La degeneración macular puede causar síntomas diferentes en cada persona [24]. Ninguno de los dos tipos de degeneración macular (seca y húmeda) causa dolor [18]. Algunas veces solo un ojo pierde la visión central mientras que el otro ve bien por

muchos años. Si ambos ojos se afectan, puede hacerse muy difícil leer o trabajar. La degeneración macular sola no causa ceguera total, debido a que normalmente la visión lateral no está afectada. La mayoría de los pacientes pueden bastarse a sí mismos. Esta afección puede reducir la visión de los colores y causar síntomas como los siguientes [25]:

Pérdida de visión. Hay dificultad de ver a distancia y se pierde poco a poco la habilidad de distinguir los colores.

La señal más común del tipo seco es la visión borrosa. A medida que se deterioran las células de la mácula, se va perdiendo el detalle de lo que está adelante al mirar, como las caras de la gente o las letras de un libro (Fig. 64). La visión borrosa suele mejorar cuando la luz es más brillante. Si la pérdida de las células sensibles a la luz es de mayor grado, es posible que aparezca un punto ciego pequeño (que va creciendo) en el centro del campo de visión.

Low vision optical aids help improve vision for people with macular degeneration. Many different types of magnifying devices are available. Spectacles, hand or stand magnifiers, telescopes, and closed circuit television for viewing objects are some of the available resources. Aids are either prescribed by your ophthalmologist or by referral to a low vision specialist or center. Special lamps with brighter illumination are often beneficial. Books, newspapers, and other items available in large print offer further help.

Fig. 64 Las palabras de una página se ven borrosas.

El síntoma más común del tipo húmedo de la enfermedad es que las líneas rectas se ven onduladas. Esto se debe a que el líquido que pierden los vasos sanguíneos se acumula bajo la mácula y la eleva, distorsionando la vista. También puede aparecer un punto ciego pequeño en el tipo húmedo de la degeneración macular relacionada con la edad lo que causa pérdida de la visión central (Fig. 65) [18].



Fig. 65 En el centro de la imagen aparece un área oscura y vacía.

Alteraciones de la vascularización con mayor claridad. Normalmente, la mácula lútea está protegida por un tejido tenue que la separa de los vasos sanguíneos muy delgados que irrigan el fondo del ojo. Algunas veces, estos vasos se rompen o gotean y causan formación de tejido fibroso [24]. Este proceso, a su vez, suele dar lugar a neoformaciones anormales de vasos sanguíneos en ese tejido. Estos nuevos vasos son muy frágiles, se rompen fácilmente, y pueden gotear. La sangre y el goteo de líquido destruyen la mácula lútea y causan más formación de tejido fibroso [25].

6.3. Factores de riesgo de la degeneración macular dependiente de la edad

El factor de riesgo más importante es la edad. Aunque la degeneración macular relacionada con la edad puede presentarse en personas de mediana edad, los estudios indican que las personas mayores de 60 años corren mayor riesgo. Por ejemplo, un estudio halló que el riesgo para las personas de mediana edad es de alrededor del 2% mientras que para las personas mayores de 75 años el riesgo aumenta a casi el 30%.

Otros factores de riesgo de la degeneración macular relacionada con la edad son:

1. **Sexo.** Las mujeres corren mayor riesgo que los hombres de tenerla.
2. **Raza.** Las personas de raza blanca tienen mayores probabilidades de perder la vista a causa de esta enfermedad que las de raza negra.
3. **Fumar.** Puede aumentar el riesgo.
4. **Antecedentes familiares.** Las personas con miembros de la familia de parentesco directo que tienen degeneración macular relacionada con la edad corren mayor riesgo de desarrollar la enfermedad [18].
5. **Personas con hipertensión** [26].
6. **Obesidad.** Las investigaciones sugieren que hay una conexión entre la obesidad y el progreso de la etapa inicial e intermedia de la degeneración macular a la etapa avanzada [23].
7. **Dos biomarcadores de patologías cardiovasculares.** La proteína C reactiva y la homocisteína, han sido identificados como factores de riesgo de la degeneración macular asociada con la edad. En pacientes con DMAE los niveles de proteína C reactiva y de homocisteína son elevados.
8. **Tasas de leucocitos.** Un aumento de las tasas de leucocitos identifica a las personas que tienen un gran riesgo de desarrollar una degeneración macular asociada a la edad temprana, según ha puesto de manifiesto un estudio de un equipo de la *National University of Singapore* (Singapur), publicado por *American Journal of Epidemiology*. Las personas con el tercil más alto de leucocitos (más de 6,7 mil millones de células por litro) tuvieron un 85% más de probabilidades de desarrollar DMAE temprana que aquellas con el tercil más bajo (no más de 5,5 mil millones por litro). Sin embargo, el recuento basal de leucocitos no fue utilizado como pronóstico de DMAE tardía [20].
9. **Los ojos de color claro** [27].

6.4. Exámenes para detectar la degeneración macular dependiente de la edad

La degeneración macular relacionada con la edad se detecta haciéndose un examen completo de los ojos, que incluye:

1. **Prueba de agudeza visual.** En esta prueba se usa una tabla optométrica para medir la vista a diferentes distancias.
2. **Examen con dilatación de las pupilas.** Para dilatar o agrandar las pupilas, el oculista pone unas gotas en los ojos. El oculista mira a través de un lente de aumento especial para examinar la retina y la cabeza del nervio óptico para ver

si hay señales de degeneración macular u otros problemas de los ojos. Después del examen, su visión de cerca podrá permanecer borrosa por varias horas.

3. **Tonometría.** Se utiliza un instrumento para medir la presión dentro del ojo. Para esta prueba, el oculista puede ponerle unas gotas para adormecer sus ojos [23].
4. **Prueba de visión de los colores.** Demuestra si el paciente puede distinguir diferentes colores [25].
5. **Tomografía de coherencia óptica (OCT, por sus siglas en inglés).** Consiste en un examen que crea una fotografía en colores de la mácula o la retina [28].

Es posible que el oculista también le haga otras pruebas para conocer más sobre la estructura y la salud de sus ojos.

Durante el examen de los ojos, el oculista también puede pedir que se mire a una rejilla de Amsler. El diseño de la rejilla se parece a un tablero de ajedrez. Se pide que se cubra un ojo y que se fije la vista en el punto negro situado en el centro de la rejilla (Fig. 66). Mientras se observa el punto, es posible notar que las líneas rectas parecen onduladas (Fig. 67). De igual manera, puede parecer que faltan algunas de las líneas. Estas pueden ser señales de la degeneración macular relacionada con la edad.

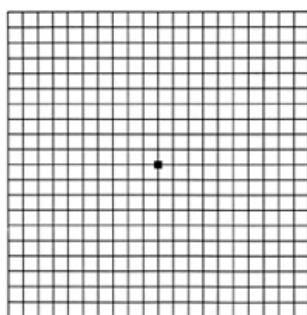


Fig. 66 Así es como se ve una rejilla de Amsler normalmente.

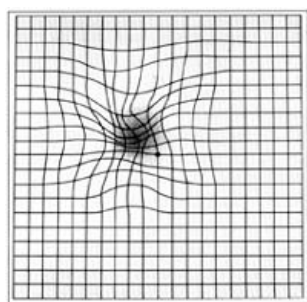


Fig. 67 Forma en que una persona con degeneración macular relacionada con la edad puede ver la rejilla de Amsler.

Si el oculista sospecha que el paciente tiene degeneración macular húmeda, puede sugerir que se haga una angiografía fluoresceínica. Para esta prueba se inyecta un tinte especial en una vena de su brazo. Se toman fotografías cuando el tinte pasa por los vasos sanguíneos en la retina. Esta prueba permite al oculista detectar si existe algún vaso sanguíneo que está goteando y así recomendar algún tratamiento.

6.5. Tratamientos

Una vez que la degeneración macular seca alcanza la etapa avanzada, ningún tipo de tratamiento puede prevenir la pérdida de visión. Sin embargo, el tratamiento puede retrasar y posiblemente prevenir que la degeneración macular intermedia progrese a la etapa avanzada en la que ocurre la pérdida de visión. El Estudio de Enfermedades de la Visión Relacionadas con la Edad (AREDS, por sus siglas en inglés) del Instituto Nacional del Ojo, encontró que si se tomaba una formulación específica de dosis altas de antioxidantes y zinc, se reducía considerablemente el riesgo de la degeneración macular avanzada y de la pérdida de visión asociada. Demorando el progreso de la etapa intermedia de la degeneración macular relacionada con la edad a la etapa avanzada, podría salvar la visión de muchas personas.

La degeneración macular húmeda puede ser tratada con cirugía láser, terapia fotodinámica e inyecciones en el ojo. Ninguno de estos tratamientos cura la degeneración macular húmeda. La enfermedad y la pérdida de visión pueden progresar aún cuando se recibe tratamiento [23].

7. Objetivos

El presente reporte técnico está basado en los estudios previos y la búsqueda bibliográfica realizados para el desarrollo de la tesis de maestría dentro del programa de la Maestría en Ciencias de la Computación titulada **Detección de enfermedades de la retina que propenden a la ceguera.**

Los objetivos general y específicos del sistema que se desarrolla son:

7.1. Objetivo general

Desarrollar un sistema de análisis de imágenes oftalmoscópicas en colores de retinas humanas, que sea capaz de detectar a tiempo la presencia de las principales enfermedades de la retina que propenden a la ceguera en el humano.

7.2. Objetivos específicos

Detectar la presencia de las siguientes enfermedades a través del análisis de dos imágenes oftalmoscópicas de la retina de cada ojo, una de la papila óptica y otra del fondo de ojo, de la anamnesis, de la presión intraocular y de los datos clínicos proporcionados por el paciente, además de los factores de riesgo asociados con cada enfermedad. Las enfermedades que tendremos en cuenta son:

- Glaucoma.
- Retinopatía diabética.
- Retinopatía hipertensiva.
- Retinosis pigmentaria.
- Degeneración macular dependiente de la edad.

8. Conclusiones

Existen varias enfermedades que propenden a la ceguera en el ser humano por afectaciones que tienen lugar en la retina; sin embargo, sólo se han investigado aquellas enfermedades que mayor incidencia tienen en provocar una ceguera silenciosa, a saber, el glaucoma, la retinopatía diabética, la retinopatía hipertensiva, la retinosis pigmentaria y la degeneración macular dependiente de la edad. Cada una de ellas tiene factores de riesgo particulares en los cuales hemos fijado nuestra atención, ya que es en donde se pueden extraer datos importantes para poder determinar si se trata de una enfermedad u otra afección. También debemos fijar nuestra atención en la anamnesis, la presión intraocular, la presión sanguínea, en la sintomatología que presenta cada una de estas enfermedades y en los datos brindados por el paciente y solicitados a través de su historia clínica.

El sistema va a tomar como elementos fundamentales la sintomatología, los factores de riesgo de todo tipo (sexo, edad, raza, etc.), la presión intraocular y la anamnesis para brindar el prediagnóstico al paciente, además de complementarse con los resultados del análisis de cuatro imágenes oftalmoscópicas en colores, una de la papila óptica y otra del fondo de ojo de cada una de las retinas.

Referencias

- [1] http://www.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59/A59_12-sp.pdf
- [2] http://sisbib.unmsm.edu.pe/bibvirtual/libros/Medicina/cirugia/Tomo_IV/glaucoma.htm
- [3] http://www.nei.nih.gov/health/espanol/glaucoma_paciente.asp
- [4] Robbins, Cotran, Kumar and Collings (1999): Manual de Patología Estructural y Funcional. ed., MacGrawHill, pp. 515, 731-734.
- [5] Profesor Flammer Josef M.D, Director del Instituto Universitario de Ojos en Basilea, Suiza. GLAUCOMA - A Guide for Patients by Josef Flammer MD - Textbook - Spanish Version
- [6] <http://www.geocities.com/fabianroch/diabetica.html>
- [7] <http://www.nei.nih.gov/health/espanol/retinopatia.asp>
- [8] http://sisbib.unmsm.edu.pe/bibvirtual/libros/Medicina/cirugia/Tomo_IV/oftal_med1.htm
- [9] <http://escuela.med.puc.cl/paginas/Cursos/quinto/Especialidades/Oftalmologia/RetinopatiaHipertensiva.html>
- [10] <http://www.semergen.es/semergen2/cda/documentos/revistas/pdf/numero2-99/142-143.pdf>
- [11] http://es.wikipedia.org/wiki/Retinosis_pigmentaria

- [12] <http://cronux.net/albertoa/RP.pdf>
- [13] <http://www.retinosispigmentaria.org/es/retinosis1.html>
- [14] <http://salud.discapnet.es/Castellano/Salud/Enfermedades/EnfermedadesDiscapacitantes/R/Retinosis%20Pigmentaria/Paginas/cover%20retinosis.aspx>
- [15] <http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202004/vol3%202004/tema04.htm>
- [16] http://www.tuotromedico.com/temas/degeneracion_macular_ojo.htm
- [17] http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/oftalmologia/degeneracion_macular_y_su_tratamiento_actual_con_la_terapia_fotodinamica.pdf
- [18] http://www.nei.nih.gov/health/espanol/amd_corre.asp
- [19] http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912006000100004&lng=es&nrm=&tlng=es
- [20] <http://miguelramos.iespana.es/>
- [21] <http://ocularis.es/blog/?p=90>
- [22] <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/tutorials/maculardegenerationspanish/ot0591s2.pdf>
- [23] http://www.nei.nih.gov/health/espanol/amd_paciente.asp
- [24] <http://retina.uson.mx/macula.htm>
- [25] <http://www.geocities.com/fabianroch/Degmacular.html>
- [26] http://www.medem.com/MedLB/article_detailb.cfm?article_ID=ZZZXBGOIM1D&sub_cat=2011
- [27] <http://degeneracionmacular.org/#Introduction%20to%20AMD>
- [28] <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001000.htm>