

# GLAUCOMA CONGÊNITO. ASPECTOS CLÍNICOS E IMPORTÂNCIA DA AMBLIOPIA

## Congenital glaucoma. Clinical aspects and the importance of amblyopia

José Ricardo Carvalho Lima Rehder \*  
Solange Rios Salomão \*\*

**RESUMO:** O glaucoma congênito é uma das principais causas de cegueira na infância. A suspeita diagnóstica pode ser estabelecida por todos aqueles que cuidam da criança desde o seu nascimento. O tratamento deve ser precoce e sempre é cirúrgico. O tratamento da amblyopia, presente nestas crianças, deve ser sempre considerado.

**UNITERMOS:** glaucoma, trabeculado, trabeculotomia, pressão intra-ocular, amblyopia.

**SUMMARY:** Congenital glaucoma is one of the main causes of blindness in childhood. The diagnosis should be considered by the personal who usually takes care of the newborn. The surgical treatment must be established as soon as possible. In addition, one must always consider as a high priority the treatment of amblyopia in these patients.

**KEY WORDS:** glaucoma, trabeculotomy, intraocular pressure, amblyopia.

O glaucoma congênito constitui-se, atualmente, em um dos principais problemas para o oftalmologista que se dedica à oftalmo-pediatria.

Embora tenha uma incidência de apenas 0,005%<sup>(1)</sup> na população geral e esteja presente entre 2,5% a 10%<sup>(2)</sup> dos pacientes assistidos em instituições para deficientes visuais é uma das principais causas de cegueira na infância.

Sua importância está relacionada, também, ao fato de ser uma doença onde na maioria das vezes a suspeita diagnóstica não é feita pelos oftalmologistas, mas por todos aqueles que se cercam da criança desde o nascimento como, por exemplo, os obstetras, os neonatologistas, os pediatras, as enfermeiras de berçário, ou ainda os próprios pais que poderão observar um desenvolvimento diferente de um ou ambos olhos da criança logo nos primeiros meses de vida.

Além disto, o fato de ser uma patologia cujo tratamento é sempre cirúrgico e com um prognóstico diretamente relacionado ao estabelecimento precoce das medidas terapêuticas, faz-nos acreditar ser necessário e mesmo imperativo a discussão do problema de uma forma inter-disciplinar nas nossas Universidades.

Embora exista na literatura discordância quanto à melhor terminologia para esta doença, preferimos denominá-la glaucoma congênito e defini-la como sendo uma síndrome caracterizada pelo aumento da pressão intra-ocular apresentando um quadro clínico que mostra uma série de anomalias do desenvolvimento do segmento anterior associada à fotofobia, lacrimejamento e distensão da córnea e esclera.

Hoskins<sup>(2)</sup>, faz uma classificação geral dos glaucomas relacionados ao desenvolvimento do olho utilizando os seguintes critérios:

### I - Quanto ao desenvolvimento do olho:

- a. Primário: quando existe um mal desenvolvimento do sistema de drenagem do humor aquoso
- b. Secundário: quando ocorre um mal desenvolvimento de outras partes do olho levando à alterações do sistema de drenagem de humor aquoso

### II - Quanto à idade do aparecimento:

- a. Congênito: logo ao nascimento
- b. Infantil: nos 03 primeiros anos de vida
- c. Juvenil: após 03 primeiros anos de vida

A etiopatogenia do glaucoma congênito é ainda hoje motivo para discussões polêmicas.

Barkan<sup>(3)</sup>, em 1955, descreveu a presença de uma membrana granulada disposta verticalmente à frente do trabeculado, tracionando a periferia da íris, como sendo a causa desta doença.

Para Shaffer<sup>(4)</sup> o glaucoma congênito seria o resultado da inserção anômala da íris na região do trabeculado por falha durante o desenvolvimento do olho.

Allen<sup>(5)</sup> acreditava em uma clivagem incompleta determinando um bloqueio variável do fluxo de drenagem do humor aquoso.

Maumenee<sup>(6)</sup>, em 1959, referiu-se à inserção anômala das fibras longitudinais e circulares do músculo ciliar como determinante do estreitamento do canal de Schlemm e da malha trabecular.

Anderson<sup>(7)</sup> (1981) e Tawara e Inomata (1981)<sup>(8)</sup> estabeleceram que uma imaturidade no desenvolvimento do trabeculado talvez fosse a principal causa do glaucoma congênito.

\* Prof. Titular de Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Fundação do ABC.  
Prof. Adjunto da Escola Paulista de Medicina.

\*\* Ortopista, Prof. Assistente da Disciplina de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

A participação de um componente genético na etiologia do glaucoma congênito primário é, em geral, aceita.

François (1958)<sup>(9)</sup> considerou-o como tendo uma herança autossômica recessiva, sendo os casos esporádicos explicados por uma diminuição da penetrância e alta prevalência de heterozigotos. Alguns trabalhos na literatura sugerem uma herança multifatorial<sup>(10)</sup>.

Quanto à sintomatologia o que mais chama a nossa atenção quando observamos estas crianças é a dificuldade que apresentam para abrir os olhos quando são colocadas frente à luz, principalmente a luz solar. Esta fotofobia intensa e também o lacrimejamento excessivo são determinados por alterações que ocorrem na córnea provocadas pela hipertensão intra-ocular.

Estas alterações se caracterizam por microbolhas no epitélio corneano.

Coriza, conseqüente ao lacrimejamento, é outro sintoma importante. Nas crianças as dores oculares podem ser avaliadas pela inquietude e irritabilidade exagerada expressadas por movimentos da cabeça contra o travesseiro ou mesmo o esfregar constante das mãos sobre os olhos.

Quanto aos sinais desta doença, muitos podem ser detectados com um simples exame utilizando-se apenas uma lanterna, como: as telangectasias, vasodilatações observadas nas pálpebras superiores; as alterações da córnea caracterizadas pelo aumento dos diâmetros, perda do brilho e da transparência; a profundidade aumentada da câmara anterior relacionada à idade da criança.

Outros achados que, entretanto, requerem um exame mais especializado, podem se somar a estes descritos para firmarmos o diagnóstico do glaucoma congênito.

Para isto em geral, submetemos as crianças a um exame sob narcose utilizando o pentrane ou o fluothane, como anestésicos e realizamos o exame de fundo de olho, a tonometria de aplanção, a biomicroscopia e a gonioscopia.

Na oftalmoscopia procuramos, fundamentalmente, observar as alterações relacionadas à escavação da papila. Com a biomicroscopia e a gonioscopia, com auxílio de um microscópio cirúrgico, analisamos todas as alterações do segmento anterior do bulbo ocular.

Com o tonômetro de aplanção portátil (Perkins ou Draeger) avaliamos os níveis da pressão intra-ocular.

Após a obtenção de todos estes dados relacionados à doença podemos firmar o diagnóstico e, conseqüentemente, estabelecer o mais rápido possível o tratamento, que deverá ser sempre cirúrgico. Atualmente ainda existe muita controvérsia quanto às técnicas cirúrgicas a serem utilizadas. Acreditamos que a melhor, desde que indicada para o caso em questão, deverá ser aquela com a qual o cirurgião está mais familiarizado, pois assim poderá conseguir melhores resultados.

A goniectomia, a trabeculotomia e a associação da trabeculectomia e trabeculotomia são as técnicas mais usadas atualmente.

Entretanto não podemos, mesmo após diminuição da pressão intra-ocular para níveis satisfatórios, considerar resolvido o problema do glaucoma congênito.

Na maioria das vezes estas crianças apresentam uma acentuada diminuição da acuidade visual que, se não tratada em tempo hábil, poderá levá-las ao desenvolvimento de uma ambliopia severa.

Fisiologistas da visão têm demonstrado a necessidade de estimulação visual para o desenvolvimento da visão normal. Se por algum motivo houver impedimento desta estimulação visual adequada, o desenvolvimento torna-se afetado.

Por ser o glaucoma congênito uma doença que afeta a criança em sua fase máxima de desenvolvimento visual, algumas de suas características podem ser responsáveis por perda de visão. Dentre elas:

- escavação do disco óptico
- presença de estrabismo
- ambliopia
- anisometropia
- erros importantes de refração
- privação de estímulos, por algum tempo, devido à opacidade dos meios transparentes do olho.

Escavação do disco óptico, irregularidades corneanas e opacidade dos meios transparentes são seqüelas orgânicas do glaucoma congênito que levam à deficiência visual irreversível.

Em cerca de 1/3 dos casos somente um olho é afetado ou é menos afetado que o outro. Nesses casos é provável a ocorrência de anisometropia (condição em que a refração dos olhos é desigual). No glaucoma congênito bilateral o olho mais afetado tende a apresentar miopia e/ou astigmatismo, ocorrendo então anisometropia. Como conseqüência da anisometropia, o pior olho pode desenvolver uma ambliopia<sup>(11)</sup>.

A ambliopia é uma diferença de acuidade visual entre os dois olhos na ausência de lesões orgânicas detectáveis. Ela é uma das causas principais de baixa de visão nas crianças glaucomatosas. Existe também uma forte relação entre o aparecimento de estrabismo constante e ambliopia. Esta, é um obstáculo funcional sério que impede o desenvolvimento normal da visão binocular.

Vários autores têm demonstrado que aproximadamente 50% dos olhos que obtiveram controle satisfatório da pressão intra-ocular alcançam padrões de acuidade visual razoáveis.

O recurso terapêutico para o combate da ambliopia é a oclusão. O regime de oclusão do melhor olho deve ser instituído o mais rápido possível e ser muito bem controlado. Os resultados dessa terapia têm sido satisfatórios<sup>(12)</sup>.

A evolução do desenvolvimento visual dessas crianças é uma informação importante por questões médicas, sociais e educacionais.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. VAN DER HELM, F. G. M. — Hydrophthalmia and its treatment — A general Study based on 630 cases in the Netherlands. S. Karger Basel — New York, 1963.
2. HOSKINS Jr., H. D., Hetherington Jr. J.; Shaffer, R. N. and Welling, A. M. — Developmental glaucomas: diagnosis and classification — *In*: Symposium on Glaucoma, 172 — 190, 1981.

3. BARKAN, O. – Pathogenesis of congenital glaucoma. Gonioscopic and anatomic observation of the angle of the anterior chamber in the normal eye and in congenital glaucoma. *AM. J. Ophthalmol.*, 40: 1 – 11, 1955.
4. SHAFFER, R. N. – Pathogenesis of congenital glaucoma: gonioscopic and microscopic anatomy. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. otolaringol.*, 59: 297-308, 1955.
5. ALLEN L., BURIAN, H. M. and BRALEY, A. E. – A new concept of the development of the anterior chamber angle. *Arch. Ophthalmol.* 53: 783 – 798, 1955.
6. MAUMENEE, A. E. – The pathogenesis of congenital glaucoma. A new theory. *Am. J. Ophthalmol.* 47: 827-859, 1959.
7. ANDERSON, D. R. – The development of the trabecular meshwork and its abnormality in primary infantile glaucoma. *Tr. Am. Ophthalmol. Soc.*, 79: 159 – 185, 1981.
8. TAWARA, A. and INOMATA, H. – Developmental immaturity of the trabecular meshwork in congenital glaucoma. *Am. J. Ophthalmol.*, 92: 508 – 525, 1981.
9. FRANÇOIS, J. – *L'Hérédité en Ophtalmologie*. Masson & Cie. Edt. Paris, 1958.
10. DELMARCELLE, Y. – Considérations sur l'hérédité de glaucome infantile. *J. Genet. Hum.* 6: 33 – 48, 1957.
11. CLOTHIER, C. M.; RICE, N. S. C.; DOBISON, P. and WAKEFELDE, E. – Amblyopia in congenital glaucoma – *Trans. Ophthalm. Soc. U. K.* 99: 247 – 253, 1979.
12. TSAMPARLAKIS, J., ALEZAKIS, J., e STAVROPOULOS, A. – Visual Development in successfully treated cases of congenital glaucoma – *Child: Care, Health and Develop.*, 5: 431 – 438, 1979.