
 <p>UFMG Hospital das Clínicas Universidade Federal de Minas Gerais</p>	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	 <p>EBSERH HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS FEDERAIS</p>
Tema: glaucoma congênito		Versão Nº 01
Protocolo Nº 268	1ª Versão: agosto de 2020	Atualização: NA

SUMÁRIO

SUMÁRIO.....	1
INTRODUÇÃO	2
OBJETIVOS.....	2
CRITÉRIOS DE ADMISSÃO.....	3
FLUXOGRAMAS	3
AVALIAÇÃO CLÍNICA.....	4
TRATAMENTO	5
CRITÉRIOS DE SAÍDA DO PROTOCOLO	6
MONITORAMENTO	7
CONFLITOS DE INTERESSE.....	7
REFERÊNCIAS.....	7
ANEXOS	8
Anexo 1 – Limites de normalidade da PIO	8
Anexo 2 – Formulário de registros clínicos do exame	9
SIGLAS	10
HISTÓRICO DAS VERSÕES.....	10

INTRODUÇÃO

O segmento anterior do olho é constituído pela córnea, esclera, íris, humor aquoso e cristalino. Os distúrbios do desenvolvimento do olho relacionados a essa seção anatômica são agrupados sob o termo “anomalias do desenvolvimento do segmento anterior” (ADSA) e referidos como “disgenesia do segmento anterior” (DSA).

A DSA inclui embriotoxon posterior, síndrome de Axenfeld-Rieger, anomalia de Peters, glaucoma congênito primário, aniridia, distrofia endotelial hereditária congênita, distrofia corneana polimórfica posterior, esclerocórnea, megalocórnea, síndrome irido-corneana endotelial e ceratocone posterior.

O termo “glaucoma congênito” se refere a um grupo heterogêneo de doenças que cursam com aumento da pressão intraocular antes dos 2 anos de idade, e que se não tratadas levam inevitavelmente à cegueira. É subdividido em *glaucoma congênito primário* (GCP) e *glaucoma congênito secundário* (GCS).

GCP é uma heredodisplasia do seio camerular, com um traço autossômico recessivo. A heredodisplasia impede a drenagem do humor aquoso, causando aumento da pressão intraocular (PIO) e, conseqüentemente, alterações das estruturas oculares. O glaucoma congênito primário clássico é uma trabeculodisgenesia isolada presente ao nascimento.

O GCS ocorre por outras condições que causam aumento da pressão intraocular devido a anomalias no desenvolvimento do segmento anterior, excetuando-se a trabeculodisgenesia, geralmente associadas a anomalias sistêmicas.

O GCP é raro, com uma prevalência de 1 : 10.000 nascidos vivos, com forte influência étnica, variando de 1 : 22.000 no norte da Irlanda, 1 : 2.500 na Arábia Saudita e 1 : 1.250 entre ciganos na Romênia. É a causa mais comum de glaucoma na infância, sendo responsável por 25% dos casos de glaucoma pediátrico. Mostra-se bilateral em 75% dos casos e caracteriza-se pela tríade clássica: epífora, fotofobia e blefaroespasma.

O Glaucoma Congênito é uma emergência, seu tratamento é essencialmente cirúrgico e deve ser realizado o mais brevemente possível.

OBJETIVOS

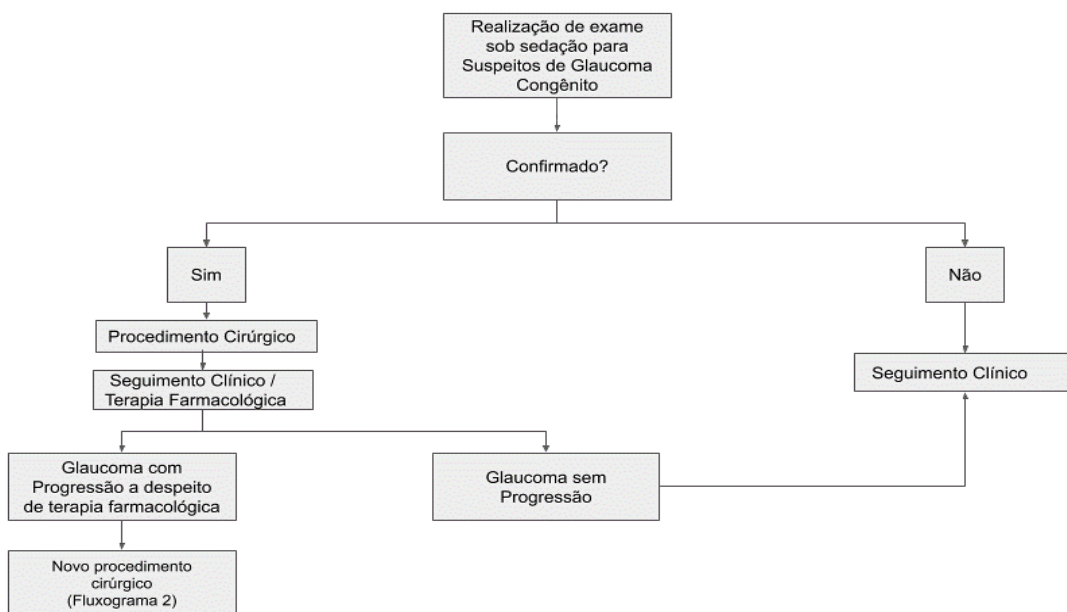
Padronizar a conduta para investigação e tratamento do glaucoma congênito primário e do glaucoma congênito secundário no Setor de Glaucoma do Anexo São Geraldo do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, baseado nas melhores evidências científicas disponíveis.

CRITÉRIOS DE ADMISSÃO

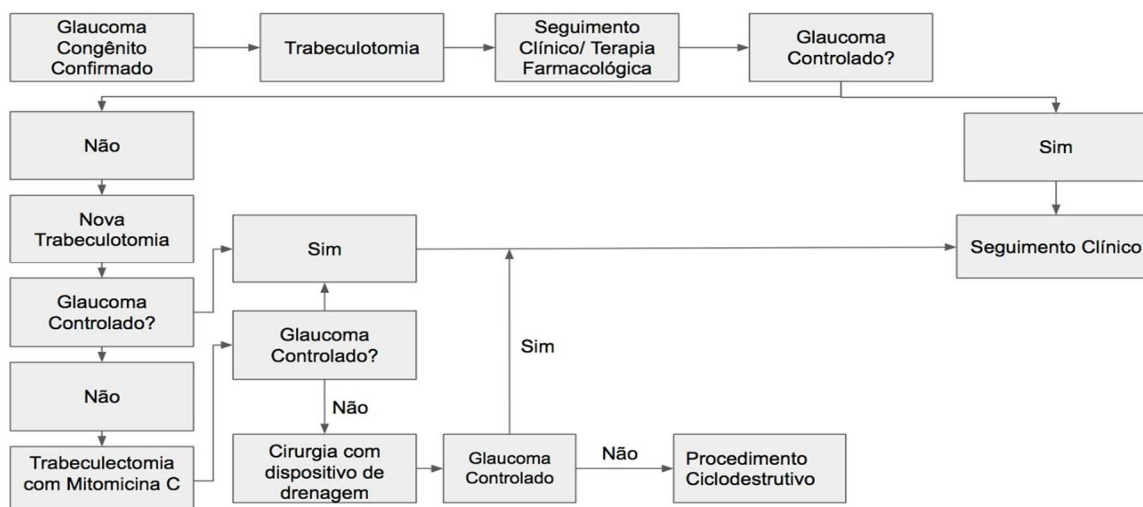
Crianças com suspeita de glaucoma congênito, com diagnóstico estabelecido de glaucoma congênito ou com suspeita de síndromes que cursam com glaucoma congênito secundário.

FLUXOGRAMAS

Fluxograma 1 - Condução dos pacientes suspeitos ou confirmados de glaucoma congênito:



Fluxograma 2 - Condução dos pacientes cirúrgicos com glaucoma congênito:



AVALIAÇÃO CLÍNICA

O registro dos dados clínicos é realizado em folha própria ([anexo 2](#)), com investigação ou observação dos seguintes dados:

ANAMNESE

História familiar:

- Consanguinidade dos pais, avós e bisavós, se possível.
- Irmãos: discriminar o número de casos por sexo.
- História familiar de casos de glaucoma e casos de amaurose, indicando o grau de parentesco.

Antecedentes:

- Intercorrências durante e após a gestação, nascimento a termo ou prematuro, necessidade de UTI após o nascimento, etc.

EXAME CLÍNICO

- Tonometria: medida da pressão intraocular (PIO) com os tonômetros Dräger ou Perkins.
- Medida do diâmetro horizontal da córnea (DHC) com compasso de Jameson (evitando-se paralaxe). A medida é feita no eixo horizontal, pois a presença de embriotoxon pode alterar a medida do eixo vertical.
- Espessura corneana (o mais central possível) com paquímetro ultrassônico.
- Medida do diâmetro axial, da câmara anterior e do cristalino com biômetro ultrassônico.
- Exame de biomicroscopia com lâmpada de fenda.
- Se houver transparência dos meios: gonioscopia e oftalmoscopia direta.
- Se não houver transparência dos meios: ecografia posterior.
- Biomicroscopia ultrassônica do segmento anterior.

BIOMICROSCOPIA

- Telangiectasia em pálpebra superior.
- Córnea: estado de transparência (transparente, nubécula, leucoma, pannus), edema (epitelial, estromal), dobras e rupturas no endotélio e na membrana de Descemet (estrias de Haab), depósitos endoteliais, alterações na espessura corneana.
- Câmara anterior (CA): profundidade (rasa, média, profunda).
- Íris: alterações de cor, relevo (hipoplasia), presença de ectrópio uveal.

- Cristalino: transparência, opacidades (forma, localização e extensão), alterações capsulares, alterações na cor, intumescência, posição (luxação, subluxação, ectopia), alterações na forma (microfacia, esferofacia, lenticone, lentiglobo).

GONIOSCOPIA

- Linha de Schwalbe: relevo, cor, presença de pigmentos.
- Faixa trabecular: presença de pigmento (ausente, escassa, moderada, intensa), neovasos, coágulos.
- Canal de Schlemm: visualizado pela presença de sangue em seu interior.
- Esporão escleral.
- Faixa ciliar: largura, retrocesso, malformações congênicas tais como: persistência do ligamento pectíneo, metaplasia, aplasia.

OFTALMOSCOPIA DIRETA

- Vítreo: transparência, alterações degenerativas, elementos anormais.
- Papila ou disco óptico: verificar e anotar forma, tamanho aparente, cor.
- Escavação: anotar forma (redonda, elíptica, chanfradura), bordas (a pique ou em pendente), profundidade (pouco profunda, profunda, muito profunda), buracos laminares (redondos, elípticos). Nasalização vascular. Crescente halo peripapilar (atrófico, pigmentado).
- Malformações: fosseta, papila em campainha, papila oblíqua.
- Mácula: registrar alterações de tamanho e cor aparentes, localização, reflexos, alterações de pigmentação, alterações cicatriciais, etc.
- Vasos: calibre, trajeto, cruzamentos.
- Coróide e retina: padrão coriorretiniano, alterações hemorrágicas, inflamatórias, pigmentárias, cicatriciais; descolamento.

TRATAMENTO

O glaucoma congênito é uma emergência, seu tratamento é essencialmente cirúrgico e deve ser realizado o mais rapidamente possível.

O diagnóstico, a indicação da cirurgia e o seguimento dos pacientes, operados ou não, baseiam-se nos valores da pressão intraocular e do comprimento axial do olho comparados aos de crianças normais da mesma faixa etária (ver tabelas no [anexo 1](#)).

TRATAMENTO CIRÚRGICO DE PRIMEIRA LINHA

Cirurgias angulares: trabeculotomia ou goniotomia são o tratamento de escolha. Taxa de sucesso próxima de 90% quando realizadas precocemente.

- Goniotomia: visualização do seio camerular por meio de gonioprisma cirúrgico direto, necessidade de córnea transparente. Realiza-se uma incisão angular *ab interno* para remoção do tecido embrionário remanescente.
- Trabeculotomia: cirurgia de realização *ab externa*, que pode ser realizada nos casos de opacidade corneana. Localização do canal de Schlemm e sua abertura, por meio de introdução do trabeculótomo de Harms, e rotação em direção à câmara anterior do olho.

TRATAMENTO PARA PACIENTES REFRACTÁRIOS À CIRURGIA ANGULAR

- Trabeculectomia com mitomicina C: sucesso de 67 a 87% no primeiro ano, com queda para 58 a 59% no segundo ano.
- Combinação de trabeculotomia e trabeculectomia
- Implante de dispositivo de drenagem: sucesso de 50 a 85% na redução pressórica.

TRATAMENTOS PARA CASOS REFRACTÁRIOS E COM POTENCIAL VISUAL LIMITADO

- Procedimentos ciclodestrutivos:
 - Ciclocrioterapia: alta taxa de complicação com 33% de sucesso.
 - Ciclofotocoagulação transescleral com laser diodo: taxa de sucesso levemente maior, com menos intercorrências pós-operatórias.

→ Ao indicar a cirurgia, discutir com os responsáveis pelo paciente sobre as suas expectativas, os riscos, possíveis complicações e o prognóstico. Solicitar: autorização de internação hospitalar (AIH), risco cirúrgico com hemograma, glicemia de jejum, coagulograma, uréia, creatinina e eletrocardiograma, vaga em centro de terapia intensiva (CTI) para crianças menores de dois anos ou vaga em enfermaria para crianças acima de dois anos, preenchimento pelo responsável do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

CRITÉRIOS DE SAÍDA DO PROTOCOLO

- Óbito.
- Recusa do paciente ou de seus responsáveis em se submeter ao tratamento proposto por este protocolo ou intenção de mudar de serviço de acompanhamento cirúrgico.

MONITORAMENTO

Os pacientes serão acompanhados ambulatorialmente no Setor de Glaucoma e demais setores (Baixa Visão, Oftalmologia Pediátrica, Retina, etc.) conforme a necessidade de cada caso.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os participantes declaram não haver conflito de interesse.

REFERÊNCIAS

Abdulrahman H.Badawi, Ahmed A.Al-Muhaylib, Adi MohammedAl Owaifeer, Rakan S.Al-Essa, Sami A.Al-Shahwan. Primary congenital glaucoma: An updated review; Saudi Journal of Ophthalmology, Volume 33, Issue 4. October–December 2019; 382-8.

Aponte EP, Diehl N, Mohny BG. Incidence and clinical characteristics of childhood glaucoma: a population-based study. Arch Ophthalmol. 2010;128(4):478–82.

Barsoum-Homsy M, Chevrette L. Incidence and prognosis of childhood glaucoma. Ophthalmology. 1986;93:1323–7.

Calixto N, Cronemberger S. Glaucomas Associados a Anomalias Congênicas. In: Mello PAA; Junior RM; Almeida HG, editores. Glaucoma. 4 ed. Rio de Janeiro: Cultura Médica, 2016.

Carvalho CA, Calixto N. Semiology of congenital glaucoma. Rev Bras Oftalmol. 1970;29(1):7-93.

Clark, R., Primary Congenital Glaucoma - Eyewiki. [online] 2020, Eyewiki.aao.org. [Acessado em 5 Jun 2020]. Disponível em: <https://eyewiki.aao.org/Primary_Congenital_Glaucoma>

Cronemberger S, Calixto N. Diagnosis and management of Glaucoma. Belo Horizonte: Folium; 2016

Mandal A, Netland P, and Gothwal, V. The Pediatric Glaucomas. 1st ed. Philadelphia: Elsevier; 2006

Moore DB, Tomkins O, Ben-Zion I. A review of primary congenital glaucoma in the developing world. Surv Ophthalmol. 2013;58(3):278–85.

Morales J, Al Shahwan S, Al Odhayb S, Al Jadaan I, Edward DP. Current surgical options for the management of pediatric glaucoma. J Ophthalmol. 2013; 2013:763735.

Sampaolesi, R., Sampaolesi, J. and Zarate, J. Pediatric Glaucomas. Vol 1 Berlin: Springer Berlin, 2009.

Shaffer RN, Weiss DI. Infantile glaucoma: diagnosis and differential diagnosis. In: Congenital and pediatric glaucomas, 1970. The C. V. Mosby, St. Louis, p. 37-59.

Terminology and Guidelines for Glaucoma. 4th ed. Savona: PubliComm: European Glaucoma Society, 2014.

Thomas S Dietlein, Philipp C Jacobi, Günter K Kriegelstein. Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma. Br J Ophthalmol. 1999; 83: 317–22.

Yutao Liu, R. Rand Allingham. Genomic and Personalized Medicine. Second Edition; 2013.

ANEXOS

Anexo 1 – Limites de normalidade da PIO

Tabela 1 – Limites de normalidade da pressão intra-ocular (PIO), do diâmetro corneano horizontal (DCH), da profundidade central da câmara anterior (PCCA), da espessura do cristalino (EC) e do comprimento axial ocular (CAX) em crianças (média \pm 2 desvios padrão) sob sedação:

Idade (meses)	PIO (mmHg)	DCH (mm)	PCCA (mm)	EC (mm)	CAX (mm)
0 a 6	2,2 – 7,0	10,3 – 12,6	2,3 – 3,9	3,3 – 4,5	18,0 – 21,2
7 a 12	2,2 – 7,4	10,4 – 12,9	2,3 – 4,2	3,2 – 4,6	18,4 – 22,4
13 a 24	1,4 – 8,6	10,8 – 12,6	2,8 – 3,9	4,0 – 4,7	19,3 – 24,7
25 a 36	1,5 – 7,9	12,8 – 12,8	3,1 – 3,9	2,7 – 5,5	20,0 – 23,2
37 a 48	2,5 – 8,5	11,3 – 12,7	3,0 – 4,0	3,2 – 4,8	19,3 – 24,5
49 a 60	2,3 – 8,3	11,3 – 12,6	2,8 – 4,1	3,2 – 4,6	20,1 – 23,7
> 60	2,4 – 10,8	11,2 – 12,9	2,8 – 4,1	2,9 – 4,7	19,9 – 24,3

Tabela 2 – Limites de normalidade (média \pm 2 DP) da espessura corneana central (Doughty e Zaman, 2000):

MÍNIMO	MÁXIMO
476 μ m	612 μ m

Anexo 2 – Formulário de registros clínicos do exame



SERVIÇO DE GLAUCOMA PROF. NASSIM CALIXTO
HOSPITAL SÃO GERALDO – OFTALMOLOGIA – UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS (UFMG)

Registro: Clique ou toque aqui para inserir o texto.

EXAME SOB SEDAÇÃO

Nome: Clique ou toque aqui para inserir o texto.

Data: Inserir uma data.

Data do nascimento: Inserir o texto.

Sexo: M F

Cor: Leuco Feod Melano

História pregressa: Já nasceu com o GC? Sim

Não

Nascido a termo? Sim

Não

Parto normal: Sim

Não

Mãe usava ACO: Sim

Não

Criança fez uso de colírio de CE: Sim

Não

Hipótese diagnóstica: GCP

GCS

Anomalia de Peters

Cortisônico Pseudo-Congênito

Sturge-Weber

Já foi operado(a): Sim

Não

OD

OE

AO

Cirurgia: TROC

TREC-MMC

Válvula de Ahmed

Quantos procedimentos cirúrgicos:

01

02

03

04

Medicações em uso: Sim

Não

Timoptol XE 0,5%

Timoptol

Pilocarpina

Dorzolamida

Exames

Data: inserir uma data. Hora:	Olho direito	Olho esquerdo	Observação
Pressão intraocular (mmHg)			
Diâm. Corneano horizontal (mm)			
Espessura central da córnea (µm)			
Profundidade central da CA (mm)			
Espessura do cristalino (mm)			
Comprimento axial (mm)			

Biomicroscopia

	Olho direito	Olho esquerdo	Observação
Edema de córnea	Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/>	Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/>	
Rupturas da Descemet	Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/>	Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/>	
Opacidades da córnea	Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/>	Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/>	
Hipoplasia iriana	Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/>	Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/>	
Outros achados			

SIGLAS

ADSA	Anomalias do desenvolvimento do segmento anterior
AIH	Autorização de internação hospitalar
CA	Câmara anterior
CAX	Comprimento do diâmetro axial ocular (medida em milímetros)
DHC	Diâmetro horizontal da córnea (medida em milímetros)
DSA	Disgenesia do segmento anterior
EC	Espessura do cristalino (medida em milímetros)
ECC	Espessura central da córnea (medida em milímetros)
GCP	Glaucoma congênito primário
GCS	Glaucoma congênito secundário
HC	Hospital das Clínicas
mmHg	Milímetros de mercúrio
PCCA	Profundidade central da câmara anterior (medida em milímetros)
PIO	Pressão intraocular (medida em milímetros de mercúrio)
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais

HISTÓRICO DAS VERSÕES

1ª versão

Elaborada em: junho de 2020 **por:** Dr. Alexandre Higino G. Silva, Dr. Alberto Diniz Filho, Dr. Sebastião Cronemberger e Dr. David Galdino Netto.

Avaliada em agosto de 2020 **por:** René Coulaud Santos da Costa Cruz.

Responsável técnico: Rafael de Pinho Queiroz.

Aprovada em agosto de 2020 **por:** Alexandre Rodrigues Ferreira, gerente de Atenção à Saúde e diretor técnico.