

Περίληψη

Το γλαύκωμα, με βάση την ηλικία εμφάνισής του, διακρίνεται σε συγγενές και επίκτητο. Στο παρόν άρθρο θα ασχοληθούμε με το συγγενές γλαύκωμα, το οποίο ταξινομείται με τη σειρά του σε πρωτοπαθές και δευτεροπαθές, ανάλογα με την εμπλοκή και άλλων ιστών πλην της γωνίας του προσθίου θαλάμου καθώς και συγκεκριμένων οφθαλμικών διαταραχών και άλλων καταστάσεων.

Το πρωτοπαθές συγγενές γλαύκωμα είναι ο πλέον κοινός τύπος παιδιατρικού γλαυκώματος και ευθύνεται για το 25% των περιστατικών αυτού. Συχνότερα προσβάλλονται οι άρρενες. Πιθανόν να οφείλεται σε ανώμαλη ανάπτυξη ιστών της γωνίας και ειδικά του διηθητικού ηθμού, κατά την ενδομήτριο ζωή. Διακρίνεται σε νεογνικό, νηπιακό και όψιμο. Τα κρούσματα της νόσου είναι κατά πλειοψηφία σποραδικά, αλλά αναφέρονται και οικογενείς μορφές, συνήθως του τύπου της αυτοσωμικής υπολειπόμενης κληρονομικότητας. Η πρόγνωση εξαρτάται κυρίως από τη σοβαρότητα και την ηλικία κατά την έναρξη ή τη διάγνωση. Η επιφορά, η φωτοφοβία και ο βλεφαρό-σπασμος αποτελούν την κλασική τριάδα συμπτωμάτων. Κυριότερα κλινικά σημεία είναι η διόγκωση του οφθαλμού (βούφθαλμος), η θόλωση του κερατοειδούς, οι ρήξεις της Δεσκεμετείου (Haab striae) και οι παθολογικές κοιλάνσεις των οπτικών δίσκων. Για να γίνει μια ολοκληρωμένη κλινική εξέταση σε μικρούς ασθενείς όπου η συνεργασία είναι δύσκολη έως αδύνατη, είναι συνήθως απαραίτητη η χρήση γενικής αναισθησίας.

Οι συχνότερες καταστάσεις που συνδέονται με το δευτεροπαθές συγγενές γλαύκωμα είναι το σύνδρομο Axenfeld-Rieger, η ανωμαλία Peters, η ανιριδία, η νευροϊνωμάτωση τύπου I, το σύνδρομο Sturge-Weber, το ρετινοβλάστωμα και άλλες ανωμαλίες.

Η θεραπεία στοχεύει κατά βάση στη μείωση και τον έλεγχο της ενδοφθάλμιας πίεσης, καθώς και την αν-τιμετώπιση επιπλοκών όπως οι διαθλαστικές ανωμαλίες και η αμβλυωπία που εμφανίζονται κατά την πορεία της νόσου. Είναι πρωτίστως χειρουργική και από μόνη της είναι αποτελεσματική στο 80-90% των περιπτώσεων. Επέμβαση εκλογής είναι η γωνιοτομή. Η φαρμακευτική αγωγή μπορεί να χρησιμοποιηθεί προσωρινά έως την επέμβαση ή επικουρικά, με ιδιαίτερη προσοχή λόγω της σχετικής αντένδειξης των περισσότερων αντιγλαυκωματικών φαρμάκων για χρήση σε παιδιά.

Συνοψίζοντας, το συγγενές γλαύκωμα αποτελεί μια πραγματική πρόκληση για τον οφθαλμίατρο, τόσο σε επίπεδο διάγνωσης, όσο - κυρίως - σε επίπεδο θεραπείας και μετέπειτα παρακολούθησης. Η τακτική και επιμελής εφ' όρου ζωής παρακολούθηση είναι πραγματικά ζωτικής σημασίας. Η αλματώδης πρόοδος στην ειδικότητα της οφθαλμολογίας έχει καταστήσει την πάθηση αυτή, που παλαιότερα ήταν πρακτικά ανίατη, σε μεγάλο βαθμό ιάσιμη.