

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

GUÍA DE PRACTICA CLINICA **GPC**

SEDENA

SEMAR

Diagnóstico y Tratamiento del **GLAUCOMA CONGÉNITO**

Referencia Rápida

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-xxx-xx**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Vivir Mejor

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

Q.150 Glaucoma Congénito **D 680 Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedad de von Willebrand**

GPC

Nombre de la GPC Diagnóstico y Tratamiento de Glaucoma Congénito
ISBN en trámite

DEFINICIÓN

Dentro de los glaucomas del desarrollo el glaucoma congénito primario es una enfermedad ocular que se manifiesta en los primeros meses de vida por la alteración en el desarrollo de la malla trabecular y estructuras angulares, no asociada a anomalías oculares, enfermedades sistémicas o síndromes, que va a condicionar elevación patológica de la presión intraocular (PIO) con daño secundario al nervio óptico y alteraciones anatómicas en el globo ocular.

Se caracteriza por una anomalía congénita del ángulo camerular a nivel de la malla trabecular, que obstruye el flujo de salida del humor acuoso, dando lugar a elevación de la PIO y crecimiento temprano patológico del globo ocular, edema y aumento del diámetro corneal. Cuando el tratamiento quirúrgico indicado no se realiza en forma temprana produce daño progresivo severo de todo el globo ocular especialmente en el nervio óptico. El glaucoma congénito es una enfermedad compleja, diferente al glaucoma del adulto, debido a las alteraciones anatómicas y fisiológicas observadas en el ojo de los niños, se presenta desde el nacimiento, sin embargo dependiendo de la severidad de las alteraciones en el ángulo camerular las manifestaciones clínicas serán evidentes de manera temprana ó tardíamente, por esta razón la edad de presentación se considera del nacimiento hasta los 48 meses de edad. Otras alteraciones congénitas del segmento anterior, como las goniodisgenesias y/ó iridogoniodisgenesias, así como enfermedades oculares congénitas ó adquiridas y algunas enfermedades sistémicas pueden acompañarse de elevación de la PIO, edema corneal, y buftalmos, entre otros datos clínicos, sin embargo se consideran parte de los glaucomas secundarios de aparición temprana ó tardía, reportados desde el nacimiento hasta los 18 años

DIAGNOSTICO

Durante la exploración en consultorio se recomienda realizar búsqueda intencionada de córnea opaca, asimetría corneal, fotofobia y lagrimeo en todos los pacientes menores de 48 meses de edad. (ver anexo 5.3.2)

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

El diagnóstico puede apoyarse en estudios como la ecografía, ecometría y paquimetría. Sin embargo ninguno de ellos establece el diagnóstico definitivo y tampoco los descarta por lo que la clínica sigue siendo el elemento más sólido para el diagnóstico. Las pruebas deberán realizarse como apoyo para la vigilancia y seguimiento de los casos

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

El tratamiento farmacológico está indicado previo al manejo quirúrgico con el objetivo de favorecer la transparencia corneal y evaluar las estructuras del segmento anterior así como realizar cirugía considerando que es el tratamiento de elección de estos pacientes. También se indica cuando la reducción de la PIO es insuficiente posterior a la cirugía.

Se recomienda iniciar con:

- Beta-bloqueador solo o en combinación fija con inhibidores tópicos de la anhidrasa carbónica en ausencia de enfermedad cardíaca ó pulmonar.
- Los análogos de prostaglandinas tienen buena seguridad ocular y sistémica aunque no son tan efectivos como en la población adulta y pueden ser terapia coadyuvante
- Cuando se requiera utilizar inhibidores sistémicos de la anhidrasa carbónica la dosis recomendada es 10–20 mg por kg de peso divididos en 2 a 4 dosis al día.
- Si se contraindica lo anterior se sugiere uso de pilocarpina al 2% a dosis convencionales.
- Los alfa 2 agonistas y los diuréticos osmóticos están contraindicados en el manejo del glaucoma congénito.

La posología recomendada para la aplicación de colirios en niños, es la misma que en adultos, sin embargo se sugiere la oclusión de los puntos lagrimales mediante la compresión sobre el canto interno para reducir la absorción sistémica de los fármacos instilados en el fondo de saco conjuntival.

TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO

Por la expectativa de vida de los pacientes, se recomienda iniciar con cirugía angular interna, cuando la transparencia corneal lo permita, para preservar intacta la conjuntiva bulbar superior considerando la posibilidad de cirugía filtrante múltiple en otro momento de la vida

Los implantes valvulares no están indicados como cirugía de primera elección en este grupo de pacientes

Si bien el uso de antimetabolitos prolonga la vida media de la cirugía filtrante hasta en un 50 % de los casos reportados, también existe un aumento en el riesgo de complicaciones graves postoperatorias inmediatas y tardías de los estudios publicados hasta en un 20.7%. Las indicaciones precisas deberán adecuarse a la experiencia del cirujano y a cada caso en particular.

REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

1. Envío urgente del primero al segundo nivel de atención en caso de identificar los siguientes datos en menores de 24 meses

- Aumento del diámetro corneal
- Cornea opaca
- Lagrimeo

- Fotofobia
- Blefaroespasmó

2. Envío urgente del segundo al tercer nivel después de tener diagnóstico de certeza corroborado.

VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

El paciente será sometido a cirugía en el tercer nivel de atención, la elección de la técnica quirúrgica dependerá de la transparencia corneal y de las alteraciones anatómicas angulares. Se recomienda la siguiente secuencia de procedimientos:

- Goniotomía(s) vs trabeculotomía.
- Trabeculectomía sola o combinada con trabeculotomía.
- Segunda trabeculectomía.
- Implante valvular (es).
- Ciclocrioterapia,
- Cicloendofotocoagulación,
- Evisceración

Una vez estabilizada la PIO en el curso del manejo médico-quirúrgico, podrá referirse a segundo nivel de atención para su vigilancia y tratamiento.

El paciente contrarreferido a segundo nivel de atención debe ser valorado cada 3 meses ó antes para realizar tonometría, medición de diámetros corneales, estado refractivo y evaluación de fondo de ojo en consulta externa ó bajo sedación.

En caso de encontrar descontrol de la PIO ó evidencia clínica de progresión de la enfermedad debe ser referido nuevamente a tercer nivel de atención.

Dentro del seguimiento del paciente pediátrico con glaucoma deberá incluirse rehabilitación visual mediante el uso de gafas, así como el seguimiento del eje antero posterior mediante ultrasonido, además de tomografía de coherencia óptica y campos visuales dependiendo de la edad del paciente.

ESCALAS

Anexo 5.3.1 Clasificación de glaucoma del desarrollo

| Forma | Características |
|------------------------------|--|
| Glaucoma congénito | Primario (goniodisgenesia) |
| | Secundario (Iridogoniodisgenesias y corneoiridogoniodisgenesias) |
| Glaucoma infantil | De los 2 a los 10 años goniodisgenesias |
| Glaucoma juvenil | Mayores de 10 años sin alteraciones macroscópicas angulares |
| Glaucomas secundarios | En afaquia, pseudofaquia, uveítis, traumáticos, tumoral, etc. |

Anexo 5.3.2 Diámetro corneal horizontal normal

| | | |
|-------------------|----------------|-------------------------|
| Recién nacido | 9.5 - 10.5 mm | Mayor a 11.5 es anormal |
| Un año | 11.5 - 12.0 mm | Mayor a 12.5 es anormal |
| Mayores de un año | | Mayor a 13.0 es anormal |

Anexo 5.3.3 Presión intraocular normal en mm de Hg

| Edad | Mínima | Máxima |
|-------------------|--------|--------|
| Menores de un año | 8.4 | 9.4 |
| 1 - 2 años | 9.4 | 10.2 |
| 2 - 3 años | 10.4 | 11.1 |

Eje anteroposterior del globo ocular normal

| Edad (meses) | Longitud axial (mm) | Rango | Predicción |
|--------------|---------------------|-----------|------------|
| 1 | 18.7 | 18.2-19.1 | 17.3-20.1 |
| 2 | 19.4 | 19.0-19.7 | 18.0-20.7 |
| 3 | 19.8 | 19.4-20.1 | 18.4-21.1 |
| 4 | 20.0 | 19.8-20.3 | 18.7-21.4 |
| 5 | 20.3 | 20.0-20.5 | 19.9-21.6 |
| 6 | 20.4 | 20.2-20.7 | 19.1-21.8 |
| 7 | 20.5 | 20.3-20.8 | 19.3-21.9 |
| 8 | 20.7 | 20.5-20.9 | 19.4-22.0 |
| 9 | 20.8 | 20.6-21.1 | 19.5-22.2 |
| 10 | 20.9 | 20.7-21.2 | 19.6-22.3 |
| 11 | 21.0 | 20.8-21.3 | 19.7-22.4 |
| 12 | 21.1 | 20.9-21.3 | 19.8-22.4 |
| 18 | 21.5 | 21.3-21.8 | 20.2-22.8 |
| 24 | 21.8 | 21.5-22.1 | 20.5-23.1 |

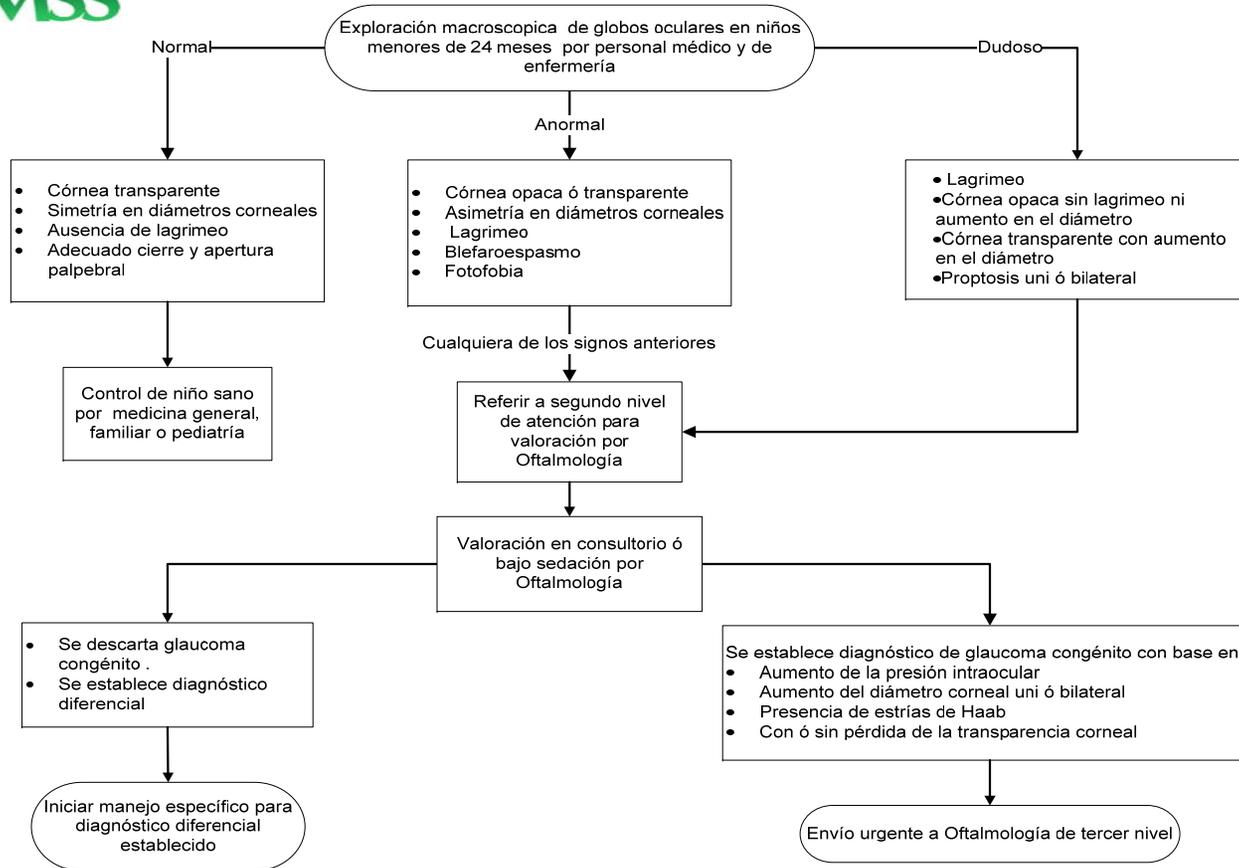
Australia 2009, Europa 2003 2ª ed , Lin Ho 2004, Moore 2007, Yeung 2010

ALGORITMOS



Diagnóstico de Glaucoma Congénito

| | | |
|--------------------------------------|------------|----------------|
| INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL | Julio 2010 | Oaxtepec, Mor. |
|--------------------------------------|------------|----------------|





| Tratamiento de Glaucoma Congénito | | |
|--------------------------------------|------------|---------------|
| INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL | Julio 2010 | Oaxtepec, Mor |

