



DIRECCIÓN GENERAL

MTRO. MIKEL ANDONI ARRIOLA PEÑALOSA

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. JOSÉ DE JESÚS ARRIAGA DÁVILA

UNIDAD DE ATENCION MÉDICA

COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. GILBERTO PÉREZ RODRÍGUEZ

COORDINACION DE ATENCIÓN INTEGRAL EN SEGUNDO NIVEL

DR. LUIS RAFAEL LÓPEZ OCAÑA

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

DR. ARTURO VINIEGRA OSORIO

UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DRA. ANA CAROLINA SEPULVEDA VILDOSOLA

COORDINACIÓN DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. MARIO MADRAZO NAVARRO

COORDINACIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD

DR. JOSÉ FRANCISCO GONZÁLEZ MARTÍNEZ

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN EN SALUD

DRA. CAROLINA DEL CARMEN ORTEGA FRANCO

UNIDAD DE ATENCIÓN PRIMARIA A LA SALUD

DR. VICTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL A LA SALUD EN EL PRIMER NIVEL

DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO

COORDINACIÓN DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA

DR. ROMEO SERGIO RODRÍGUEZ SUÁREZ

COORDINACIÓN DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. MANUEL DÍAZ VEGA

COORDINACIÓN DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO ANTONIO DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF. Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por Instituto Mexicano del Seguro Social

© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General Coordinación Técnica de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. El personal de salud que participó en su integración han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y, en caso de haberlo, lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica, el cuadro básico y, en el segundo y tercer niveles, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que sean parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

En la integración de esta Guía de Práctica Clínica se ha considerado integrar la perspectiva de género utilizando un lenguaje incluyente que permita mostrar las diferencias por sexo (femenino y masculino), edad (niños y niñas, los/las jóvenes, población adulta y adulto mayor) y condición social, con el objetivo de promover la igualdad y equidad así como el respeto a los derechos humanos en atención a la salud.

Debe ser citado como: **Diagnóstico y tratamiento de glaucoma congénito primario en los tres niveles de atención.** México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 03/11/2016.

Actualización: parcial.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc
http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html

CIE-10: Q15.0 GLAUCOMA CONGÉNITO

GPC: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE GLAUCOMA CONGÉNITO PRIMARIO EN LOS TRES NIVELES DE ATENCIÓN

COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN 2009

COORDINACIÓN					
Dra. Claudia Hernández Galván	Oftalmología	IMSS	Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional SXXI. Delegación DF Sur	Asociación Mexicana de Oftalmología Pediátrica	
Dra. Laura Elena Campos Campos	Oftalmología	IMSS	Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional la Raza, México Distrito Federal	Asociación Mexicana de Oftalmología Pediátrica	
Dra. María de Lourdes Soto Hernández	Oftalmología	IMSS	Hospital de Especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda" del Centro Médico Nacional SXXI. Delegación DF Sur	Sociedad Mexicana de Oftalmología	
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Oftalmología	IMSS	División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE, IMSS.	Sociedad Mexicana de Oftalmología	
			VALIDACIÓN		
Dra. María Enriqueta Hofmann Blancas	Oftalmología	IMSS	Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI Jubilada	Asociación Mexicana de Oftalmología Pediátrica	
Dra. Diana Varón Munar	Oftalmología	SSA	Instituto Nacional de Pediatría	Asociación Mexicana de Oftalmología Pediátrica	

AUTORÍA, VALIDACIÓN Y REVISIÓN 2016

COORDINACIÓN						
	AUTORÍA					
Dra. Claudia Nayeli Camacho Martínez	Oftalmología	IMSS	Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional la Raza, México Distrito Federal	Asociación Mexicana de Oftalmología Pediátrica		
Dr. Nestor Hugo Garrido Gaspar	Oftalmología	IMSS	Hospital de especialidades No. 2 Ciudad Obregón, Delegación Sonora	Sociedad Mexicana de Oftalmología		
Dra. Claudia Hernández Galván	Oftalmología	IMSS	Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional SXXI. Delegación DF Sur	Asociación Mexicana de Oftalmología Pediátrica		
Dr. Rolando López López	Oftalmología	IMSS	Hospital General Regional No. 12 Benito Juárez Mérida Yucatán	Sociedad de Oftalmología de Mérida		
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Oftalmología	IMSS	División de Excelencia Clínica, Coordinación de UMAE	Sociedad Mexicana de Oftalmología		
Dra. Diana Varón Munar	Oftalmología	SSA	Instituto Nacional de Pediatria	Asociación Mexicana de Oftalmología Pediátrica		
VALIDACIÓN						
Dr. Alfredo Lizárraga Corona	Oftalmología	IMSS	Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente	Colegio de Médicos Oftalmólogos de Jalisco		
Dr. Oscar Daniel Albis Donado	Oftalmología	Hospital de Asistencia Privada	Instituto Mexicano de Oftalmología	Sociedad Mexicana de Oftalmología		

ÍNDICE

1.	Clasificación	7
2.	Preguntas a Responder	8
3.	Aspectos Generales	
3.1.	Justificación	
3.2.	Actualización del Año 2009 al 2016	10
3.3.	Objetivo	11
3.4.	Definición	
4.	Evidencias y Recomendaciones	13
4.1.	Diagnóstico	14
4.2.	Tratamiento	17
4.2.1.	Tratamiento no farmacológico	
4.2.2.	Tratamiento farmacológico	20
4.4.	Referencia y contrareferencia	23
5.	Anexos	24
5.1.	Protocolo de Búsqueda	
5.1.1.	Estrategia de búsqueda	25
5.1.1.1.	Primera Etapa	
5.2.	Escalas de Gradación	
5.3.	Anexos	
5.4.	Diagramas de Flujo	
5.5.	Listado de Recursos	
5.5.1.	Tabla de Medicamentos	
5.6.	Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave	de la Guía de Práctica Clínica 35
6.	Glosario	36
7.	Bibliografía	37
8.	Agradecimientos	40
9.	Comité Académico	41

1. CLASIFICACIÓN

	CATÁLOGO M	MAESTRO: IMS	S-413-10	
Profesionales	1.38. Oftalmología			
de la salud Clasificación	Q15.0 Glaucoma congénito			
de la enfermedad	Q13.0 Gladcoma congenito			
Categoría de GPC	3.1.1. Primario	3.1.2. Secundari		3.1.3. Terciario
Usuarios	4.5. Enfermeras generales	4.12. Médicos es		4.14. Médicos familiares
potenciales Tipo de	4.6. Enfermeras especializadas6.6. Dependencia del IMSS	4.13. Médicos go	enerales	4.16. Optometristas
organización	6.5. Dependencia de la Secretaria	de Salud		
desarrolladora Población blanco	7.1. Recién nacido hasta de un me	S	7.3. Niño 2 a 12	
Fuente de	7.2. Niño 1 a 23 meses		7.4. Adolescent	e13 a 18 anos
financiamiento / Patrocinador	8.1. Gobierno Federal			
Intervenciones	743.2 Buftalmía			
y actividades consideradas	Glaucoma: congénito del recién nacido Hidroftalmía			
Impacto esperado en salud	Incremento en el diagnóstico de gl Reducción de los casos de ceguera			coma congénito
Metodología de Actualización¹	Evaluación de la guía a actualizar con el instrumento AGREE II, ratificación o rectificación de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados, o estudios observacionales publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionarán las fuentes con mayor puntaje obtenido en la evaluación de su metodología y las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.			
Método de integración	Métodos empleados para colectar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados y búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales utilizadas: 12 fuentes vigentes de la guía original, del 2000 - 2010 y 19 fuentes utilizadas en la actualización, del 2010 - 2015. Guías seleccionadas: 1 Revisiones sistemáticas: 1 Ensayos clínicos: 7 Estudios de cohorte: 3 Estudios observacionales: 15 Otras fuentes seleccionadas: 6 Referencias agregadas por revisores: 5			
Método de validación	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda: Coordinación técnica de excelencia clínica Validación de la guía:			
Conflicto	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.			
de interés Actualización	Fecha de nublicación de la actualia	ración: 03/11/20	116 Esta quía cor	á actualizada nuevamente cuando
Accualizacion	Fecha de publicación de la actualización: 03/11/2016. Esta guía será actualizada nuevamente cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación de la actualización.			

¹ Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta Guía, puede dirigir su correspondencia a la Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, con domicilio en Durango No. 289 Piso 1ª, Col. Roma, México, D.F., C.P. 06700, teléfono 55533589.

2. Preguntas a Responder

- 1. ¿En qué pacientes se debe sospechar glaucoma congénito?
- 2. ¿Cuáles son los signos clínicos que apoyan el diagnóstico de glaucoma congénito?
- 3. ¿Cómo se establece el diagnóstico de glaucoma congénito?
- 4. ¿Cuál es el tratamiento y seguimiento del paciente con glaucoma congénito?
- 5. En las familias con antecedentes de glaucoma congénito ¿Cuál es la utilidad del consejo genético?
- 6. ¿ Cual es la eficacia y seguridad del tratamiento quirurgico en glaucoma congénito primario?
- 7. ¿ Cual es la eficacia y seguridad del tratamiento médico tópico en el glaucoma congénito primario?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1. Justificación

La Organización Mundial de la Salud considera que la ceguera infantil es el resultado de condiciones que son prevenibles o tratables, debido a esto, hace énfasis en las estrategias de prevención; y reconoce que existen condiciones como el glaucoma congénito primario que requieren de mayores avances médicos para su control óptimo (Moore D, 2013). En 1994 estimó que alrededor de 300,000 niños padecían glaucoma congénito primario alrededor del mundo, de los cuales supone que aproximadamente 200,000 cursaban con ceguera (Gathe D, 2015). Debido a la baja incidencia, el diagnóstico puede pasar desapercibido y retrasarse, lo que trae como consecuencia tratamiento tardío e inadecuado; además de secuelas. Los reportes varían en cuanto a su incidencia y van de 1 en 10,000 a 68,000 recién nacidos vivos (Moore D, 2013). Estos rangos tan amplios reflejan diferentes poblaciones y se ven influenciados por antecedentes de consanguineidad, lo que genera una mutación que incrementa de forma importante la frecuencia de casos (Moore D, 2013, Mandal A, 2011, Bayoumi N, 2012). La trasmisión genética es heredada a través de un patrón autosómico recesivo y paralelo a lo anterior, existen reportes con prevalencia alta: en países Árabes 1 en 2,500 y en los gitanos de Eslovaquia 1 en 1,250 (Moore D, 2013). Algunos autores informan de un incremento en el riesgo para la población Pakistaní de hasta nueve veces superior al resto de la población lo que la convierte en cifras muy relevantes. (Maeda-Chubachi T, 2013)

El glaucoma en edad infantil es raro, pero puede llevar a la ceguera cuando es sub-diagnosticado o tratado de forma sub-óptima; puede ser clasificado como primario o secundario (Maeda-Chubachi T, 2013, Chen T, 2014, Tamcelik N. 2014). El tipo primario, ha sido reportado como el más común en Europa, Australia, Asia y en población con factores de riesgo.

La mayoría de los casos se diagnostican alrededor de los 6 meses y se estima que el 80% en el primer año de edad. Predomina en masculinos (65%) y usualmente es bilateral (70%). Esta caracterizado por la falta de desarrollo de la malla trabecular, sin otra alteración ocular (trabeculodisgenesia aislada) (Mandal A, 2011, Papadopulus M, 2007, Cortés V. 2015).

En México, los reportes coinciden con la literatura internacional aunque con cifras menores, esto puede representar una baja incidencia de la enfermedad o bien una baja frecuencia de diagnóstico, por lo que es importante capacitar al personal de salud para mejorar la oportunidad del diagnóstico y consecuentemente reducir las secuelas visuales generadas.

3.2. Actualización del Año 2009 al 2016

La presente actualización refleja los cambios ocurridos alrededor del mundo y a través del tiempo respecto al abordaje del padecimiento o de los problemas relacionados con la salud tratados en esta guía.

De esta manera, las guías pueden ser revisadas sin sufrir cambios, actualizarse parcial o totalmente, o ser descontinuadas.

A continuación se describen las actualizaciones más relevantes:

- 1. El **Titulo** de la guía:
 - Título desactualizado: Guía de Práctica Clínica Diagnóstico y Tratamiento del Glaucoma Congénito
 - Título actualizado: Diagnóstico y tratamiento de glaucoma congénito primario en los tres niveles de atención.
- 2. La actualización en Evidencias y Recomendaciones se realizó en:
 - Tratamiento

3.3. Objetivo

La Guía de Práctica Clínica **Diagnóstico y tratamiento de glaucoma congénito primario en los tres niveles de atención** forma parte de las guías que integran el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumenta a través del Programa de Acción Específico: Evaluación y Gestión de Tecnologías para la Salud, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2013-2018.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal de los **tres niveles de atención** las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales acerca de:

Objetivos en el primer nivel de atención

- Identificar la población sospechosa
- Conocer los signos clínicos iniciales que permitan sospechar glaucoma congénito
- Realizar la referencia urgente al segundo nivel de atención

Objetivos en el segundo nivel de atención

- Realizar vigilancia y seguimiento de población en tratamiento
- Realizar exploración oftalmológica bajo anestesia general: tonometría, medición de diámetro corneal y valoración de fondo de ojo para establecer diagnóstico definitivo
- Ofrecer tratamiento urgente para reducción de presión intraocular
- Referir oportunamente a un tercer nivel de atención

Objetivos en el tercer nivel de atención

- Establecer el diagnóstico temprano y de certeza
- Realizar tratamiento quirúrgico de acuerdo al estado del segmento anterior
- Establecer tratamiento médico coadyuvante cuando sea necesario
- Prevenir la pérdida visual y el deterioro funcional
- Establecer la existencia de mutación genética
- Realizar vigilancia y seguimiento de población en tratamiento hasta su control

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo al bienestar de las personas y de las comunidades, objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.4. Definición

El glaucoma congénito primario, es un desorden en el desarrollo de la malla trabecular del globo ocular que se asocia a un incremento en la presión intraocular (PIO), esta elevación de la PIO causa los cambios característicos que incluyen, crecimiento anormal del ojo o buftalmos (incremento de la longitud axial), edema y opacidad corneal, estrías de Haab, aumento del diámetro corneal, aumento en la excavación y atrofia del nervio óptico, en ausencia de otra condición ocular o sistémica (Tamcelik N. 2014).

The Childhood Glaucoma Research Network, estandarizó la definición de glaucoma infantil, la cual requiere dos o más de los siguientes criterios: (Zagora S. 2015, Weinreb R, 2013)

- Presión intraocular mayor a 21 mmHg
- Agrandamiento de la copa del disco óptico o asimetría mayor a 0.2 entre los dos ojos
- Datos corneales (estrías de Haab, edema corneal, diámetro corneal horizontal ≥ 11 mm en recién nacidos, > de 12 mm en niños < de 1 año, >13 mm en mayores de 1 año),
- Miopía o crecimiento axial, o un defecto campimétrico sugestivo de glaucoma

También existen los niños con sospecha de glaucoma cuando existen los siguientes criterios aislados:

- PIO mayor a 21mmHg en dos ocasiones
- Apariencia sospechosa del nervio óptico
- Campo visual sospechoso de glaucoma
- Agrandamiento de la copa del disco óptico o del diámetro corneal con PIO normal

CLASIFICACIÓN

Clasificación del Childhood Glaucoma Research Network y la World Glaucoma Association (Weinreb R, 2013)

- 1. Glaucoma infantil primario
- Glaucoma congénito primario
- Glaucoma juvenil de ángulo abierto
- 2. Glaucoma infantil secundario
- Glaucoma asociado con anomalías oculares no adquiridas
- Glaucoma asociado con síndromes o enfermedades sistémicas no adquiridas
- Glaucoma asociado a condiciones adquiridas
- Glaucoma después de cirugía de catarata

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las Evidencias y Recomendaciones provenientes de las guías utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de Evidencias y Recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la(s) escala(s): **NICE**

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:



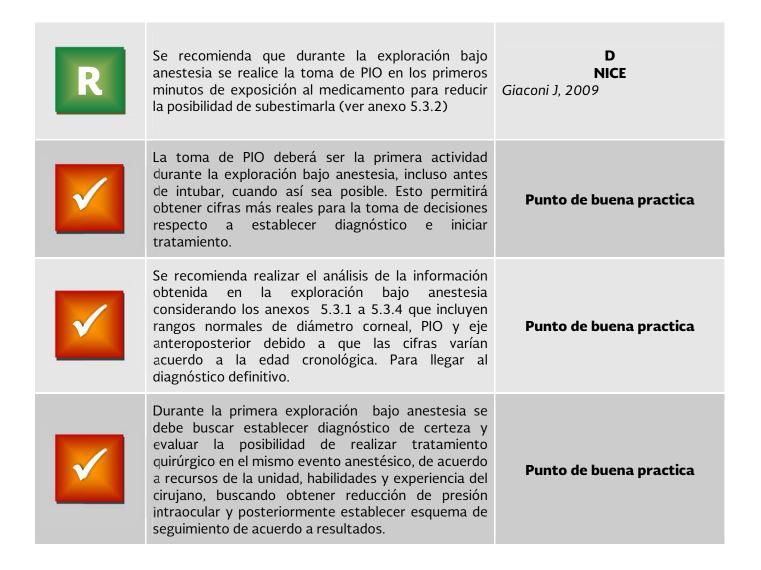
En la columna correspondiente al nivel de Evidencia y Recomendación, el número o letra representan la calidad de la Evidencia o fuerza de la Recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; el primer apellido e inicial del primer nombre del/la primer(a) autor(a) y el año de publicación identifica a la referencia bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

EVI	DENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de "BRADEN" tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud.	la NICE Matheson S, 2007

4.1. Diagnóstico

4.1.1. Datos clinicos

EVI	DENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	Diversos estudios realizados en pacientes con sospecha de glaucoma congénito han reportado que los datos clínicos más comúnmente encontrados son: diámetro corneal aumentado, edema corneal, lagrimeo, fotofobia, blefaroespasmo, buftalmos o hidroftalmos.	3 NICE Aponte E, 2010 Campos M, 2009 Serrano J, 2008 Papadopoulus M, 2007
R	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 5.3.1)	D NICE Aponte E, 2010 Campos M, 2009 Serrano J, 2008 Papadopoulus M, 2007
E	Está reportado que la PIO por arriba de 16 mm Hg en pacientes menores de 2 años, asociado a un aumento en el diámetro corneal horizontal, edema corneal, estrías de Haab y aumento del eje antero posterior del globo ocular permite establecer el diagnóstico de glaucoma congénito.	3 NICE Gharaei H, 2008 Papadopoulos M, 2007 Campos M, 2009
R	Se recomienda realizar exploración bajo anestesia general en el quirófano. Es indispensable la exploración del segmento anterior a todo paciente con sospecha de glaucoma congénito y se debe utilizar microscopio para establecer: • Medición del diámetro corneal horizontal con compás quirúrgico • Realizar búsqueda intencionada de edema corneal y estrías de Haab • Valoración de fondo de ojo y gonioscopía cuando la transparencia corneal lo permita	D NICE Gharaei H, 2008 Papadopoulos M, 2007 Campos M, 2009
E	Está descrita la variación de la PIO debido a la influencia de los medicamentos utilizados para inducción anestésica, los cuales regresan a niveles reales a partir de los 2 minutos, la ketamina a 3 mg/kg es el medicamento que ha mostrado menos alteración de la PIO.	1+ NICE Nagdeve N, 2006 1+ NICE Blumberg D, 2007



4.1.2. Pruebas diagnósticas

EVII	DENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	Diferentes pruebas pueden aportar información útil para apoyar o descartar el diagnóstico cuando las condiciones clínicas no lo permiten. Como estudios auxiliares diagnósticos se recurre a ecometría, ecografía y paquimetría. • La ecografía es útil para valorar el estado del nervio óptico en ojos con medios opacos • La ecometría permite realizar vigilancia y seguimiento del eje antero posterior del globo ocular para evaluar control de la PIO • La paquimetría permite obtener la presión intraocular corregida considerando el grosor corneal y estableciendo el diagnóstico diferencial con alteraciones congénitas	4 NICE Giaconi J, 2009 Hutcheson K, 2007 Sampaolesi R, 2009

	corneales.	
R	El diagnóstico puede apoyarse en estudios como la ecografía y ecometría; 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	D NICE Giaconi J, 2009 Hutcheson K, 2007 Sampaolesi R, 2009
	Los estudios diagnósticos serán definidos por cada médico tratante, ajustandose a los recursos de los que se dispone en cada unidad hospitalaria, considerando que ninguno de ellos establece el diagnóstico definitivo	Punto de buena practica
E	Estudios recientes sugieren que pacientes portadores de glaucoma congenito primario y glaucoma juvenil de ángulo abierto pueden tener espesor corneal central más delgado que las personas normales. En contraste con corneas mas gruesas encontradas en aniridia congánita y sometidos a cirugía por catarata congénita.	4 NICE Weinreb R, 2013
E	Los pacientes con glaucoma congénito primario que logran control de la PIO tienen córneas más gruesas que los controles no glaucomatosos. La córnea más gruesa podría alterar significativamente la medición de la PIO con tonometría de aplanamiento. La paquimetría debería considerarse como una parte esencial de la evaluación para el glaucoma congénito primario.	2+ NICE Amini H, 2012
E	La paquimetría es un parámetro importante aunque no debe ser utilizado como factor corrector de la medida de PIO obtenida. Los pacientes con glaucoma congénito primario o glaucoma juvenil tienden a tener córneas más delgadas, en cambio, en pacientes con aniridia o afaquia el espesor corneal suele ser mayor que el de la población normal.	4 NICE Mendez C, 2015
	La evidencia disponible respecto al uso de de la paquimetría es contradictoria por lo en este momento no debe considerarse para el diagnóstico, hace falta más investigación al respecto.	Punto de buena práctica

4.2. Tratamiento

4.2.1. Tratamiento no farmacológico

EV	/IDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	Una revisión sistemática evaluó la efectividad y seguridad del tratamiento quirúrgico que tiene como objetivo la reducción de presión intraocular para el control del glaucoma congénito primario, es posible observar que los documentos disponibles son escasos, de diversidad amplia y metodología limitada; dadas estas condiciones y la baja frecuencia de la enfermedad que se ve influenciada por diversas características clínicas como la opacidad corneal, la severidad de la enfermedad y múltiples procedimientos que se requieren a lo largo de la vida hacen que en estos momentos no se pueda concluir con un procedimiento específico para estos pacientes.	1+ NICE Gathe D, 2015
E	El tratamiento médico es destinado a la preparación del paciente previo al procedimiento quirúrgico y en algunos casos como terapia coadyuvante después de la cirugía. Las técnicas quirúrgicas usadas dependen del grado y severidad del glaucoma 1. Goniotomía: cuando las estructuras del ángulo están visibles 2. Trabeculotomía: si el ángulo no es visible Si hay falla de estas técnicas es posible utilizar técnicas similares a los adultos: trabeculectomía o uso de dispositivos de drenaje. Ciclodestrucción del cuerpo ciliar usando laser.	4 NICE Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad de España 2006
E	Un debate publicado que busca establecer el beneficio de goniotomía comparado con trabeculotomía concluye que en ambos casos existen características que deben ser consideradas: la goniotomía es preferible para menores de un año con córnea clara y estructuras del ángulo visibles; mientras que la trabeculotomía es mejor cuando el ángulo no puede ser observado. Entre los diferentes abordajes de trabeculotomía, la evolución de las técnicas ofrece ventajas desde el uso de trabeculotomo rígido, asistido con filamento y auxiliado con el catéter de iluminación que incrementa los rangos de seguridad y permite tratar los 360 grados en un solo procedimiento. Al comparar la trabeculectomía mas mitomicina con la colocación de un implante válvular, esta última puede presentar menos complicaciones.	4 NICE Chang T, 2013



El tratamiento del glaucoma congénito primario es de primera intención quirúrgico y orientado a lograr el control de la presion intraocular; como procedimiento de primera línea se realiza gonitomía siempre que las estructuras del ángulo sean visibles; cuando la córnea es opaca y no permite observar las estructuras, la opción es realizar trabeculotomía simple o combinada.

D NICE

Chang T, 2013 Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad de España 2006



Los procedimientos quirúrgicos están orientados a alcanzar niveles de presión intraocular normales; es importante especificar que los procedimientos deberán ser decididos por el médico tratante considerando experiencia, habilidades y recursos materiales disponibles en la unidad hospitalaria; debido a que el tratamiento de estos pacientes es de por vida, serán necesarios múltiples procedimientos quirúrgicos donde es primordial conservar la conjuntiva sana, por lo que se recomienda iniciar con goniotomía o tratamientos en sector nasal.

Punto de buena práctica



Las cirugías más utilizadas en la actualidad son goniotomía, trabeculotomía, trabeculectomía, trabeculotomía y trabeculectomía combinada, implante de drenaje, ciclodestrucción, y esclerectomía profunda. Los resportes indican que los criterios para la decision dependen del diagnóstico y las anormalidades oculares que se registren. Lo más frecuente es encontrar series de casos que muestran la relativa eficacia del procedimiento debido a que deben evaluarse riesgos y beneficios individualizando cada caso.

3 NICE

Chen T, 2014



Se evaluó el cambio en las características corneales que es generado por los niveles de presion intraocular

Parámetro Antes de Después de cirugía

TIO 15.60 + (5.31 6.16 + (.3.43)

Parametro	cirugía	ae	cirugía
TIO	15.69 +/-5.3 mmHg	31	6.16 +/-2.42 mmHg
Grosor corneal	614.38 + 89.41μ	/-	548 +/- 63.12μ
Diámetro		/-	13.98 +/-1.01
corneal	1.00 mm		mm
Eje AP	24.57 +	/-	25.37 +/-2.66
	2.71mm		mm

Los cifras obtenidas despues de trabeculotomia fueron estadísticamente significativas con tendencia a su mejoría.

NICE Cronemberger S, 2014

R	La cirugía ocular bilateral simultanea contínua siendo un punto de controversia y algunos reportes mencionan ventajas que deben ser consideradas como la reducción de riesgos por el número de episodios de anestesia general, riesgo de ambliopía por deprivación y días de	D NICE Nallasamy S, 2010
	Procedimientos de más reciente introducción incluyen: diversas variedades de canaloplastia, trabectomia, derivación Express y Stent. Estos procedimiento aún no se consideran de rutina, sus reportes son escasos y de pequeñas poblaciones por lo que se espera que en un futuro se puedan realizar conclusiones solidas sobre ellos.	Punto de buena práctica
E	Existen reportes de series de casos que muestran que después de cirugías como goniotomía, trabeculotomía o trabeculectomia fallida, la colocacion de implantes de drenaje representan una opción de tratamiento en pacientes con glaucoma congénito primario que en su mayoria continúan utilizando terapia médica tópica complementaria.	NICE Dave P, 2015 Ou Y, 2009 Albis-Donado 2010 Razeghinejad M, 2014 Lee N, 2015 Helmy H, 2016
E	En busca de nuevas técnicas actualmente se evalúa la eficacia del bypass neumático trabecular en el tratamiento del glaucoma congénito primario el cual consiste en inyectar aire a nivel del canal de Schlemm. Sus resultados son prometedores; Sin embargo, es necesario realizar una prueba aleatoria y bien controlada para obtener resultados concretos y tomar decisiones.	3 NICE Eldaly M, 2014
E	En un estudio que compara el uso de microcateter iluminador y trabeculotomía versus gonitomía en pacientes con glaucoma congénito se obtuvieron mejores resultados en el control de presión intraocular cuando se realiza trabeculotomía en 360 grados (65.4%) comparada con trabeculotomía incompleta (52.1%). Los cambios en la presion intraocular con trabeculotomía fueron inicial de 35.7 mmHg y final de 17.1 mmHg. En goniotomía inicial de 36.3 mmHg y final de 25.3 mmHg, las complicaciones reportadas fueron reflujo de sangre, sangrado en cámara anterior a 1 semana del postoperatorio. El seguimiento al año mostró incremento en los casos que requieren terapia médica conforme avanza el tiempo.	3 NICE Girkin C, 2012

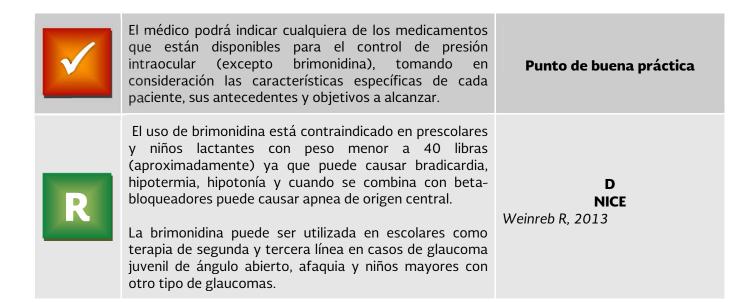


Queda a consideración del médico tratante la decisión de realizar cirugía bilateral simultanea de acuerdo a las características sistémicas y oculares individuales de cada paciente.

Punto de buena práctica

4.2.2. Tratamiento farmacológico

]	EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	Una cohorte de 30 pacientes infantiles con glaucoma seguidos en promedio 12.5 años, mostró que la visión disminuyó a menos de 20/200. La mayoría del tratamiento fue quirúrgico, solo el 39% se controlaron exclusivamente con medicamento. Los beta bloqueadores fueron utilizados en 73%, análogos de prostaglandinas en 50%, timolol + dorzolamida en 30%, parasimpaticomiméticos en 23% e inhibidores de anhidrasa carbónica en el 20% y en ellos se alcanzó un promedio de PIO de 16.5 mmHg (7.5 – 27)	3 NICE Aponte E, 2011
E	Un estudio comparó el uso de timolol y latanoprost en pacientes pediátricos con glaucoma. Fueron seguidos por doce semanas, la metodología reportada es débil. De 139 pacientes, el 45% presentaban glaucoma congénito primario. Los resultados a las 12 semanas muestran que existe reducción de 7.2 mmHg con latanoprost y de 5.7 mmHg con timolol. Cabe mencionar que estos resultados se pueden ver influenciados por la edad y la historia de tratamiento quirúrgico y sus resultados.	1- NICE Maeda-Chubachi T, 2011 1- NICE Maeda-Chubachi T, 2013
E	Diversos estudios han evaluado los resultados obtenidos con tratamiento médico antes y/o después del tratamiento quirúrgico logrando reducción de la PIO. Dentro de los fármacos utilizados se encuentran los beta bloqueadores selectivos y no selectivos, inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos y sistémicos, parasimpaticomiméticos y análogos de prostaglandinas.	1+ NICE Ott E, 2005 Plager D, 2009 Whitson J, 2008 2+ NICE Bussieres J, 2009
R	El tratamiento farmacológico está indicado previo al manejo quirúrgico con el objetivo de disminuir la presión intraocular y evitar el daño secundario. La cirugía es el tratamiento de elección de estos pacientes. También se indica como coadyuvante, cuando la reducción de la PIO es insuficiente posterior a la cirugía.	A NICE Ott E, 2005 Plager D, 2009 Whitson J, 2008 C NICE Bussieres J, 2009



4.3. Seguimiento

F	EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	El seguimiento a largo plazo de pacientes con glaucoma congénito primario, ha revelado un incremento importante en la longitud axial de estos ojos lo que conlleva un incremento en el riesgo de desarrollo de lesiones degenerativas y predisponientes en retina, con el consecuente riesgo de desprendimento de retina y mayor deterioro visual.	3 NICE Gupta S, 2015
R	La prevalencia de desprendimiento de retina regmatógeno entre ojos con PCG es alta. La revisión de retina periférica se debe realizar en los ojos con PCG, especialmente aquellos que presentan longitud axial de 26 mm o más.	D NICE Gupta S, 2015
E	Una cohorte con seguimiento retrospectivo de 23 años concluye que la cirugía angular tratando 120 grados fue exitosa en el 75% de los casos a 10 años y muestra correlación que establece que a edades más tempranas existen mejores resultados en control de PIO y visión.	2+ NICE Zagora S, 2015

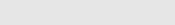
El procedimiento quirúrgico de elección será decisión del cirujano de acuerdo a los recursos hospitalarios, experiencia y habilidades del médico tratante.

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
- Trabeculotomía sola o combinada con trabeculectomía
- Segunda cirugía nueva goniotomía o trabeculotomía combinada con trabeculectomía con o sin anti metabolitos en un sector de ángulo diferente al inicial
- Trabeculectomía con o sin anti metabolitos
- Implante valvular (es)
- Cicloendofotocoagulación
- Ciclocrioterapía
- 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.



Punto de buena práctica



Actualmente existe investigación en curso que intenta establecer los posibles riesgos por exposición repetida a anestesia general.

NICE Weinreb R, 2013



El paciente contra referido a segundo nivel de atención debe ser valorado a criterio del médico para realizar tonometría, medición de diámetros corneales, estado refractivo y evaluación de fondo de ojo en consulta externa o bajo sedación individualizando a cada paciente.

Punto de buena práctica



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

Punto de buena práctica



La evalución sistémica y los exámanes de control con pruebas de función hepática se realizarán previos a evento anestésico y el médico establecera otros exámenes necesarios para el seguimiento dependiendo del estado general y de las alteraciones que presente.



Dentro del seguimiento del paciente pediátrico con glaucoma deberá incluirse rehabilitación visual, así como la vigilancia del eje antero posterior mediante ultrasonido, y campos visuales dependiendo de la edad del paciente.

Punto de buena práctica

4.4. Referencia y contrareferencia

EVI	DENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
	 1 Envío urgente del primero al segundo nivel de atención en caso de identificar los siguientes datos en menores de 24 meses: Lagrimeo Fotofobia Blefaroespasmo 2 Envío urgente del segundo al tercer nivel después de tener diagnóstico de certeza corroborado Aumento del diámetro corneal Córnea opaca Evaluación de fondo de ojo Tonometría 	Punto de buena práctica
√	Contra referencia ordinaria del tercero al segundo nivel de atención de los pacientes operados y estabilizados para control y seguimiento.	Punto de buena práctica

5. ANEXOS

5.1. Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó en documentos obtenidos acerca de la temática Diagnóstico y tratamiento de glaucoma congénito primario en los tres niveles de atención. La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en inglés y español
- Documentos publicados los últimos 5 años
- Documentos enfocados tratamiento de glaucoma congénito primario

Criterios de exclusión:

Documentos escritos en otro idioma que no sea español o inglés.

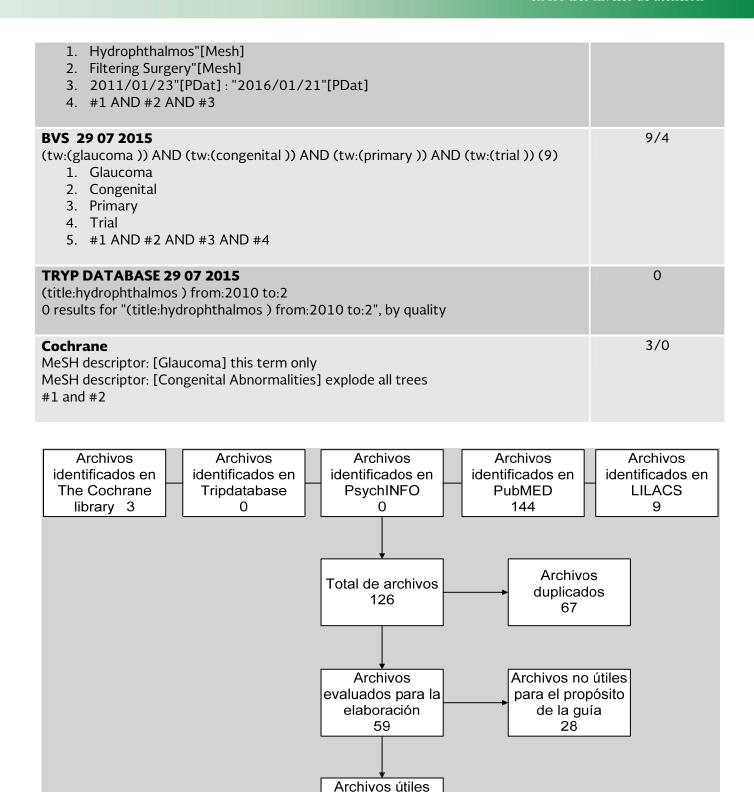
5.1.1. Estrategia de búsqueda

5.1.1.1. Primera Etapa

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema Diagnóstico y tratamiento de glaucoma congénito primario en PubMed. La búsqueda se limitó a estudios en humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés y español, del tipo de documento de revisiones sistemáticas y ensayos clínicos controlados y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizaron los términos: **congenital glaucoma e hydrophthalmos.**

BÚSQUEDA	RESULTADO
(primary[All Fields] AND ("hydrophthalmos"[MeSH Terms] OR "hydrophthalmos"[All Fields] OR ("congenital"[All Fields] AND "glaucoma"[All Fields]) OR "congenital glaucoma"[All Fields])) AND ((Clinical Trial[ptyp] OR systematic[sb]) AND "2010/07/31"[PDat]: "2015/07/29"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms]) 1. Primary [All Fields] 2. Hydrophthalmos [MeSH Terms] 3. hydrophthalmos"[All Fields] 4. congenital"[All Fields] 5. glaucoma"[All Fields]) 6. congenital glaucoma"[All Fields] 7. 2010/07/31"[PDat]: "2015/07/29"[PDat] 8. Clinical Trial[ptyp] 9. systematic[sb]) 10. #8 AND #9 11. humans"[MeSH Terms] 12. #1 AND #2 OR #3 AND #4 AND #5 OR #6 AND #7 AND #10 AND #11	14/4
"Hydrophthalmos/drug therapy"[Mesh] AND ("2010/08/28"[PDat] : "2015/08/26"[PDat]) 1. Hydrophthalmos"[Mesh] 2. drug therapy [Subheading] 3. "2010/08/28"[PDat] : "2015/08/26"[PDat] 4. #1 AND #2 AND #3	7/2
<pre>("Hydrophthalmos/classification"[Mesh] OR "Hydrophthalmos/congenital"[Mesh] OR "Hydrophthalmos/epidemiology"[Mesh]) AND ("2010/08/28"[PDat] : "2015/08/26"[PDat]) 1. Hydrophthalmos"[Mesh] 2. Classification [Subheading] 3. Congenital [Subheading] 4. Epidemiology [Subheading] 5. ("2010/08/28"[PDat] : "2015/08/26"[PDat]) 6. #1 AND #2 AND #3 AND #4 AND #5</pre>	6/1
	16/3

"Hydrophthalmos/surgery"[Mesh] AND follow-up[All Fields] AND ("2011/01/22"[PDat] : "2016/01/20"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms]) 1. Hydrophthalmos [Mesh] 2. surgery"[Subheading] 3. follow-up[All Fields] 4. ("2011/01/22"[PDat] : "2016/01/20"[PDat] 5. humans"[MeSH Terms] 6. #1 AND #2 AND #3 AND #4 AND #5	
"Glaucoma/congenital"[Majr] AND ("2011/01/23"[PDat]: "2016/01/21"[PDat]) 1. Glaucoma"[Majr] 2. Congenital [subheading] 3. ("2011/01/23"[PDat]: "2016/01/21"[PDat]) 4. #1 AND #2 AND #3	58/1
("demography"[MeSH Terms] OR "demography"[All Fields] OR "demographic"[All Fields]) AND ("World AIDS Day Features"[Journal] OR "features"[All Fields]) AND subjects[All Fields] AND ("2011/01/23"[PDat]: "2016/01/21"[PDat]) 1. ("demography"[MeSH Terms] 2. demography"[All Fields] 3. "demographic"[All Fields]) 4. ("World AIDS Day Features"[Journal] 5. features"[All Fields]) 6. subjects[All Fields] 7. ("2011/01/23"[PDat]: "2016/01/21"[PDat]) 8. #1 OR #2 OR #3 AND #4 OR #5 AND #6	3/1
primary congenital glaucoma follow-up years NOT aphakia AND ("last 5 years"[PDat] AND (infant[MeSH] OR child[MeSH] OR adolescent[MeSH])) 1. Primary 2. Congenital 3. Glaucoma 4. follow-up years 5. #1 AND #2 AND #3 AND #4 6. Aphakia 7. last 5 years"[PDat] 8. infant[MeSH] 9. child[MeSH] 10. adolescent[MeSH] 11. # 8 OR #9 OR #10 12. #5 NOT #6 AND #7 AND #11	14/3
Update congenital glaucoma AND (("2010/01/01"[PDat] : "2016/12/31"[PDat])) 1. Update 2. Congenital 3. Glaucoma 4. 2010/01/01"[PDat] : "2016/12/31"[PDat] 5. #1 AND #2 AND #3 AND #4	2/1
"Hydrophthalmos"[Mesh] AND "Filtering Surgery"[Mesh] AND ("2011/01/23"[PDat] : "2016/01/21"[PDat])	29/7



En los siguientes sitios Web no se obtuvieron resultados: NICE, SIGN, National Health and Medical Research Council Australian Government, Guías salud, Network Guidelines International, New Zealand Clinical Guidelines Group y American Academy of Ophthalmology.

para el propósito de la guía 31

5.2. Escalas de Gradación

NIVELES DE EVIDENCIA PARA ESTUDIOS DE TERAPIA POR NICE**

NIVEL DE Evidencia	Interpretación
1++	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con muy bajo riesgo de sesgos
1+	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con bajo riesgo de sesgos
1-	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con alto riesgo de sesgos*
2++	RS de alta calidad de estudios de cohortes o de casos-controles, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea causal
2+	Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea causal
2-	Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo*
3	Estudios no analíticos, como informe de casos y series de casos
4	Opinión de expertas/os

^{*}Los estudios con un nivel de evidencia con signos "-" no deberían utilizarse como base para elaborar una recomendación,. Adaptado de Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

GRADOS DE RECOMENDACIÓN PARA ESTUDIOS DE TERAPIA (NICE)

Grados de Recomendación	Interpretación
A	Al menos un meta-análisis, o un EC con asignación aleatoria categorizados como 1++, que sea directamente aplicable a la población blanco; o una RS o un EC con asignación aleatoria o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana y demuestre consistencia de los resultados.
В	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2++, que sean directamente aplicables a la población blanco y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o evidencia que pueda extrapolarse de estudios calificados como 1++ o 1+
С	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o extrapolación de estudios calificados como 2++
D	Evidencia nivel 3 o 4, o extrapolación de estudios calificados como 2+, o consenso formal
D(BPP)	Un buen punto de práctica (BPP) es una recomendación para la mejor práctica basado en la experiencia del grupo que elabora la guía

^{**}National Institute for Clinical Excellence (NICE). Guidelines Development methods. Guideline Development Methods-Chapter 7: Reviewing and grading the evidence. London: NICE update March 2005. The guidelines manual 2009.

5.3. Anexos

Anexo 5.3.1 Diámetro corneal horizontal normal

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

Wilson, E. M., Saunders, R., & Rupal, T. Pediatric ophthalmology: current thought and a practical guide. Springer Science & Business Media. 2008 / Krishna M Goel, Robert Carachi. Hutchison's Atlas of Pediatric Physical Diagnosis 2014 / Robert A Copeland Jr, Natalie Afshari. Copeland and Afshari's Principles and Practice of Cornea 2013.

Anexo 5.3.2 Presión intraocular normal en mm de Hg en prematuros

Edad	Mínima	Máxima
26 semana de edad post-concepción	12.3	21.5
46 semanas de edad post-concepción	10.1	19.2

Ng PC1, Tam BS, Lee CH, Wong SP, Lam HS, Kwok AK, Fok TF. A longitudinal study to establish the normative value and to evaluate perinatal factors affecting intraocular pressure in preterm infants. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2008 Jan;49(1):87-92. doi: 10.1167/iovs.07-0954.

Anexo 5.3.3 Presión intraocular normal en mm de Hg de acuerdo a edad cronológica

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
3- 4 años	10.9	12.0
4- 5 años	11.6	13.1
5-6 años	12.2	14.2

R. Sampaolesi • J. Zarate • J. R. Sampaolesi. The Glaucomas. Volume 1 Pediatric Glaucomas Chapter %. Normal Intraocular Pressure in Children from Birth to 5 Years of Age Under General Anesthesia

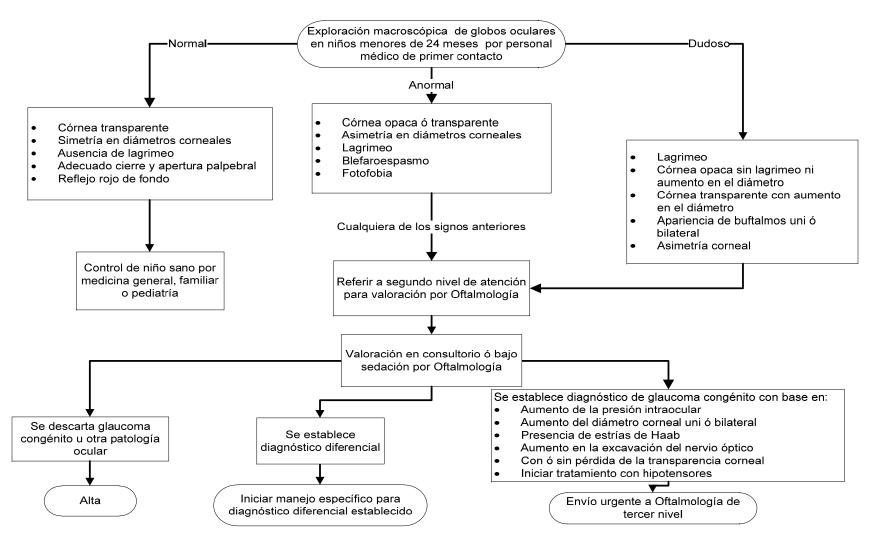
Anexo 5.3.4 Eje anteroposterior del globo ocular normal

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

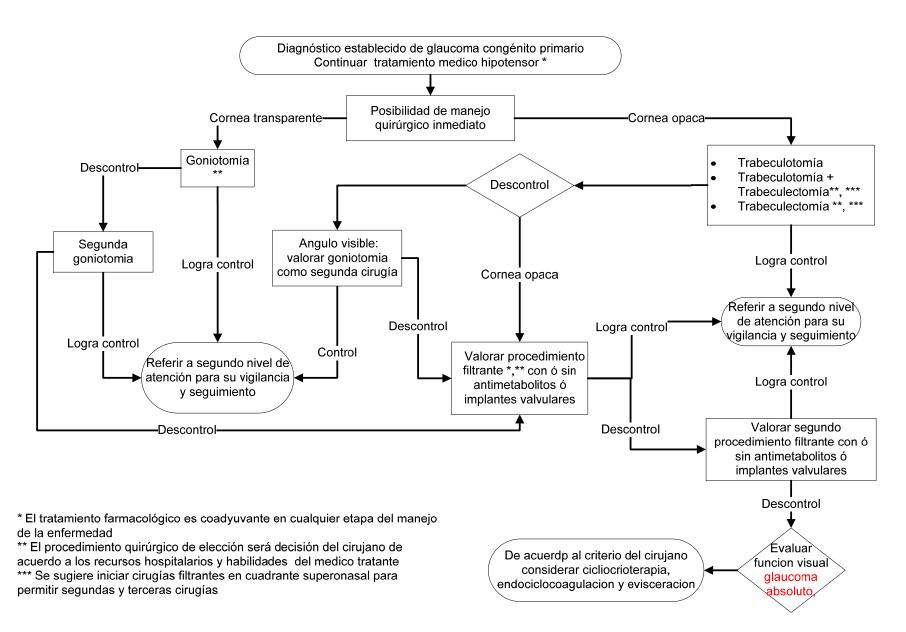
Australia 2009, Europa 2003 2ª ed, Lin Ho 2004, Moore 2007, Yeung 2010

5.4. Diagramas de Flujo

Diagnóstico de glaucoma congénito primario



Tratamiento de glaucoma congénito primario



5.5. Listado de Recursos

5.5.1. Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento de Diagnóstico y tratamiento de glaucoma congénito primario del **Cuadro Básico de IMSS:**

	Cuadro Básico de Medicamentos							
CLAVE	Principio activo	Dosis Recomendada	Presentación	Тіемро	EFECTOS ADVERSOS	Interacciones	Contraindicaciones	
010.000.4411.00 010.000.4411.01	Latanoprost	1 vez al día Preferible en la noche	Solución oftálmica 50 μg/ml Frasco gotero con 2.5 ml ó 3.0 ml	A criterio del médico	Aumento de la pigmentación del iris, hiperemia conjuntival, visión borrosa, sensación de cuerpo extraño, irritación, queratopatía epitelial punctata, hipertricosis, edema macular quístico, uveitis anterior.	Con medicamentos anti-glaucoma aumentan sus efectos adversos.	Hipersensibilidad al fármaco, lactancia y niños. Recomendaciones: Evitar su uso con lentes de contacto.	
010.000.4418.00	Travoprost	1 vez al día Preferible en la noche	Solución oftálmica 40µg/ml Frasco gotero con 2.5 ml	A criterio del médico	Hiperemia ocular, prurito, dolor, sensación de cuerpo extraño, conjuntivitis, queratitis, blefaritis.	Con agonistas y antagonistas beta adrenérgicos e inhibidores de la anhidrasa carbónica, aumenta el efecto reductor de la PIO	Hipersensibilidad al fármaco.	
010.000.2858.00	Maleato de timolol	2 veces al día	0.25 %, 0.5% Solución oftálmica 5 mg/ ml Gotero integral con 5 ml	A criterio del médico	Sensación de ardor y de picazón en el ojo, hiperemia conjuntival, prurito ocular, resequedad oral y ocular, astenia. Adinamia, somnolencia, sensación de cuerpo extraño, eritema y edema palpebral, queratitis punteada superficial, foliculosis conjuntival, blefaritis, conjuntivitis alérgica, dolor ocular, cefalea.	Con antihipertensivos del grupo de glucósidos cardiacos, bloqueadores beta adrenérgicos. Con alcohol, barbitúricos, opioides, sedantes o anestésicos, debe considerarse la posibilidad de un efecto aditivo o potencializador.	Hipersensibilidad a los fármacos. Precauciones: Pacientes con asma bronquial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica severa, bradicardia sinusal, bloqueo aurículaventricular de segundo o tercer grado, insuficiencia cardiaca, choque cardiogénico, insuficiencia coronaria, fenómeno de Raynaud, hipotensión ortostática, tromboangeitis obliterante, insuficiencia vascular cerebral, depresión, que están recibiendo inhibidores de MAO	
010.000.2852.00	HCL de pilocarpina	4 veces al día	Solución oftálmica al 2 % y 4%, 20 y 40 mg/	A criterio del	Cefalalgia, visión borrosa, irritación ocular. Los mióticos	Con medicamentos colinérgicos aumentan sus efectos	Hipersensibilidad al fármaco, procesos inflamatorios del segmento anterior, iritis aguda.	

Diagnóstico y tratamiento de glaucoma congénito primario

en los tres niveles de atención

			ml Gotero integral con 15 ml	médico	pueden agravar el bloqueo pupilar por rotación anterior del cuerpo ciliar, y si son usados crónicamente, incrementan el riesgo de SAP y formación de cataratas	farmacológicos, Con adrenérgicos disminuye su efecto.	Precauciones: Asma bronquial e HAS
010.000.2302.00	Acetazolamida VO	4 veces al día	Tabletas 250mg	A criterio del médico	Somnolencia, desorientación, parestesias, dermatitis, depresión de la médula ósea, litiasis renal	Aumenta las respuestas a fármacos alcalinos y las disminuye con los fármacos ácidos.	Hipersensibilidad al fármaco, acidosis metabólica e insuficiencia renal. Precauciones: Hiponatremia e hipokalemia
010.000.4410.00	Dorzolamida	2 - 3 veces al día	2.0% Solución oftálmica 20 mg/ml Gotero integral con 5 ml	A criterio del médico	Visión borrosa, fotofobia, reacciones alérgicas, conjuntivitis.	Aumentan sus efectos oftalmológicos con acetazolamida.	Hipersensibilidad al fármaco. Precauciones: Uso de lentes de contacto.

5.6. Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave de la Guía de Práctica Clínica

Diagnóstico(s) Clínico(s):						
CIE-9-MC / CIE-10	Q15.0 Glaucoma congénito					
Código del CMGPC:	IMSS-413-10					
		TÍTULO DE LA GPC				
Diagnóstico y tratamiento de glau	Calificación de las recomendaciones					
POBLACIÓN BLANCO		USUARIOS DE LA GUÍA	NIVEL DE ATENCIÓN			
7.1. Recién nacido hasta de un m 7.2. Niño 1 a 23 meses 7.3. Niño 2 a 12 años 7.4. Adolescente13 a 18 años	ies	4.13. Médicos generales 4.14. Médicos familiares 4.16. Optometristas 4.5. Enfermeras generales 4.6. Enfermeras especializadas	3.1.1. Primario 3.1.2. Secundario 3.1.3. Terciario	(Cumplida: SI=1, NO=0, No Aplica=NA)		
		DIAGNÓSTICO CLÍNICO				
Registra los signos clínicos sobre s	ospeo	ha de glaucoma.				
Anota la edad del paciente						
Realiza la referencia urgente al niv	el que	e corresponde				
Realiza exploración oftalmológica						
Realiza exploración oftalmológica						
Establece el diagnóstico de certeza						
Realiza interconsultas a otros serv	icios					
	TR/	ATAMIENTO FARMACOLÓGICO				
Se documenta entrega de receta n						
Inicia tratamiento farmacológico p						
1						
Anota lo encontrado en la explora						
Propone tratamiento quirúrgico en Elevación de la presión intraocula Aumento de diámetro corneal y/ Incremento del eje anteroposter Progresión de la excavación						
	\	/IGILANCIA Y SEGUIMIENTO				
Documenta en el expediente clínic Agudeza visual Presión intraocular						
		CRITERIOS DE EVALUACIÓN				
Total de recomendaciones cumplic						
Total de recomendaciones no cum						
Total de recomendaciones que no						
Total de recomendaciones que apl						
Porcentaje de cumplimiento de						
Apego del expediente a las rec	omei	ndaciones clave de la GPC (SI/NO)				

6. GLOSARIO

Glaucoma absoluto: La etapa final de ceguera en el glaucoma, en el cuál un aumento de la presión intraocular inducido por el glaucoma ocasiona pérdida permanente de la visión, puede presentar los siguientes síntomas: fotofobia, dolor y lagrimeo.

Reflejo de fondo o Prueba de Bruckner: Es una exploración básica, se realiza idealmente en una habitación oscura a una distancia de un metro con una lámpara de preferencia de luz baja, y proyectando hacia las pupilas del paciente donde se puede observar un reflejo rojo a través de la pupila, que debe ser simétrico en ambos ojos. Cualquier asimetría justifica una investigación más exhaustiva

7. BIBLIOGRAFÍA

- Albis-Donado O, Gil-Carrasco F, Romero-Quijada R, Thomas R. Evaluation of Ahmed glaucoma valve implantation through a needle-generated scleral tunnel in Mexican children with glaucoma. Indian J Ophthalmol. 2010 Sep-Oct;58(5):365-73.
- 2. Aponte EP, Diehl N, Mohney BG. Incidence and clinical characteristics of childhood glaucoma: a population-based study Arch Ophthalmol. 2010 Apr;128(4):478-82. doi: 10.1001/archophthalmol.2010.41.
- 3. Bayoumi NH. Deep sclerectomy in pediatric glaucoma filtering surgery. Eye (Lond). 2012 Dec;26(12):1548-53. doi: 10.1038/eye.2012.215. Epub 2012 Oct 12.
- 4. Blumberg D, Congdon N, Jampel H, Gilbert D, Elliott R, Rivers R, Munoz B, Quigley H. The effects of sevoflurane and ketamine on intraocular pressure in children during examination under anesthesia. Am J Ophthalmol. 2007 Mar;143(3):494-9. Epub 2007 Jan 2.
- 5. Bussières JF, Therrien R, Hamel P, Barret P, Prot-Labarthe S. Retrospective cohort study of 163 pediatric glaucoma patients. Can J Ophthalmol. 2009 Jun;44(3):323-7. doi: 10.3129/i09-065.
- 6. Campos-Mollo E, López-Garrido MP, Blanco-Marchite C, Garcia-Feijoo J, Peralta J, Belmonte-Martínez J, Ayuso C, Escribano J. CYP1B1 mutations in Spanish patients with primary congenital glaucoma: phenotypic and functional variability. Mol Vis. 2009;15:417-31. Epub 2009 Feb 23.
- 7. Chang TC, Cavuoto KM.Surgical management in primary congenital glaucoma: four debates. J Ophthalmol. 2013;2013:612708. doi: 10.1155/2013/612708. Epub 2013 May 22
- 8. Chen TC, Chen PP, Francis BA, Junk AK, Smith SD, Singh K, Lin SC. Pediatric glaucoma surgery: a report by the American Academy Of Ophthalmology. Ophthalmology. 2014 Nov;121(11):2107-15. doi: 10.1016/j.ophtha.2014.05.010. Epub 2014 Jul 24.
- 9. Cortés-GV., Villanueva MC. Clinical characteristics in congenital glaucoma, «Asociación para Evitar la Ceguera en México»: 5 years' review. Revista Mexicana de Oftalmología. 2015 89(3);150–153. doi:10.1016/j.mexoft.2015.01.003
- 10. Cronemberger S, Calixto N, Avellar Milhomens TG, Gama PO, Milhomens EG, Rolim H2, Mendonça SC.Effect of intraocular pressure control on central corneal thickness, horizontal corneal diameter, and axial length in primary congenital glaucoma. J AAPOS. 2014 Oct;18(5):433-6. doi: 10.1016/j.jaapos.2014.05.012. Epub 2014 Oct 21
- 11. Dave P1, Senthil S2, Choudhari N2, Sekhar GC Outcomes of Ahmed valve implant following a failed initial trabeculotomy and trabeculectomy in refractory primary congenital glaucoma. Middle East Afr J Ophthalmol. 2015 Jan-Mar;22(1):64-8. doi: 10.4103/0974-9233.148351.
- 12. Eldaly M. Pneumatic trabecular bypass versus trabeculotomy in the management of primary congenital glaucoma. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2014 Jun;252(6):989-94. doi: 10.1007/s00417-014-2621-7. Epub 2014 Apr 1.
- 13. Gharaei H, Kargozar A, Raygan F, Daneshvar R. Comparison of Perkins, Tono-Pen and Schiøtz tonometers in paediatric patients under general anaesthesia. East Mediterr Health J. 2008 Nov-Dec;14(6):1365-71.
- 14. Ghate D, Wang X. Surgical interventions for primary congenital glaucoma. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Jan 30;1:CD008213. doi: 10.1002/14651858.CD008213.pub2.
- 15. Giaconi, J. A., & Coleman, A. L. (2010). Pediatric Glaucoma: IOP, Axial Length, and Surgery Indications. In Pearls of Glaucoma Management (pp. 389-396). Springer Berlin Heidelberg. http://link.springer.com/chapter/10.1007%2F978-3-540-68240-0_50#page-
- 16. Girkin CA, Rhodes L, McGwin G, Marchase N, Cogen MS. Goniotomy versus circumferential trabeculotomy with an illuminated microcatheter in congenital glaucoma. J AAPOS. 2012 Oct;16(5):424-7. doi: 10.1016/j.jaapos.2012.05.013.
- 17. Gupta S, Gogia V, Jose C, Chanana B, Bypareddy R, Kapoor KS, Gupta V. Peripheral retinal degenerations and rhegmatogenous detachment in primary congenital glaucoma. Retina. 2016 Jan;36(1):188-91. doi: 10.1097/IAE.000000000000088.

- 18. Helmy H. Combined trabeculotomy-trabeculectomy versus Ahmed valve implantation for refractory primary congenital glaucoma in Egyptian patients: a long-term follow-up. Electron Physician. 2016 Feb 25;8(2):1884-91. doi: 10.19082/1884. eCollection 2016.
- 19. Huang J, Lin J, Wu Z, Xu H, Zuo C, Ge J. Outcomes of Ahmed glaucoma valve implantation in advanced primary congenital glaucoma with previous surgical failure. Clin Ophthalmol. 2015 Jun 3;9:977-83. doi: 10.2147/OPTH.S83820. eCollection 2015.Hutcheson KA. Application of new ophthalmic technology in the pediatric patient. Curr Opin Ophthalmol. 2007 Sep;18(5):384-91. Review.
- 20. Hutcheson KA. Application of new ophthalmic technology in the pediatric patient. Curr Opin Ophthalmol. 2007 Sep;18(5):384-91. Review
- 21. Maeda-Chubachi T, Chi-Burris K, Simons B, Brémond-Gignac D, Freedman S, Khaw PT, Wirostko B, Yan E; A6111137 Study Group.lmpact of age, diagnosis, and history of glaucoma surgery onoutcomes in pediatric patients treated with latanoprost. J Glaucoma. 2013 Oct-Nov;22(8):614-9. doi: 10.1097/IJG.0b013e31824d4fb9.
- 22. Maeda-Chubachi T, Chi-Burris K, Simons BD, Freedman SF, Khaw PT, Wirostko B, Yan E; A6111137 Study Group. Comparison of latanoprost and timolol in pediatric glaucoma: a phase 3, 12-week, randomized, double-masked multicenter study. Ophthalmology. 2011 Oct;118(10):2014-21. doi: 10.1016/j.ophtha.2011.03.010. Epub 2011 Jun 16.
- 23. Mandal AK, Chakrabarti D. Update on congenital glaucoma. Indian J Ophthalmol. 2011 Jan;59 Suppl:S148-57. doi: 10.4103/0301-4738.73683.
- 24. Mendez HC, Serra CA, Julián GF, García SJ. Sociedad española de glaucoma. Guías de diagnóstico y tratamiento en glaucoma de la infancia http://www.sociedadglaucoma.com/nova/NBdd LstDocumentos?cod primaria=101776
- 25. Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad del gobierno de España. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades de Referencia para ser designados como de referencia en el Sistema Nacional de Salud. Glaucoma congenito y glaucoma infantil [2006] [Citado 25 agosto 2015] Disponible en: URL: http://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CriteriosEnglishVersion.htm
- 26. Moore DB, Tomkins O, Ben-Zion I. A review of primary congenital glaucoma in the developing world. Surv Ophthalmol. 2013 May-Jun;58(3):278-85. doi: 10.1016/j.survophthal.2012.11.003. Epub 2013 Mar 5
- 27. Nagdeve NG, Yaddanapudi S, Pandav SS. The effect of different doses of ketamine on intraocular pressure in anesthetized children J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2006 Jul-Aug;43(4):219-23.
- 28. Nallasamy S, Davidson SL, Kuhn I, Mills MD, Forbes BJ, Stricker PA, Anninger WV. Simultaneous bilateral intraocular surgery in children. J AAPOS. 2010 Feb;14(1):15-9. doi: 10.1016/j.jaapos.2009.10.014
- 29. Ott EZ, Mills MD, Arango S, Getson AJ, Assaid CA, Adamsons IA. A randomized trial assessing dorzolamide in patients with glaucoma who are younger than 6 years. Arch Ophthalmol. 2005 Sep;123(9):1177-86.
- 30. Papadopoulos M, Cable N, Rahi J, Khaw PT; BIG Eye Study Investigators. The British Infantile and Childhood Glaucoma (BIG) Eye Study. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2007 Sep;48(9):4100-6.
- 31. Plager DA, Whitson JT, Netland PA, Vijaya L, Sathyan P, Sood D, Krishnadas SR, Robin AL, Gross RD, Scheib SA, Scott H, Dickerson JE; BETOPTIC S Pediatric Study Group. Betaxolol hydrochloride ophthalmic suspension 0.25% and timolol gel-forming solution 0.25% and 0.5% in pediatric glaucoma: a randomized clinical trial. J AAPOS. 2009 Aug;13(4):384-90. doi: 10.1016/j.jaapos.2009.04.017.
- 32. Razeghinejad MR, Kaffashan S, Nowroozzadeh MH. Results of Ahmed glaucoma valve implantation in primary congenital glaucoma. J AAPOS. 2014 Dec;18(6):590-5. doi: 10.1016/j.jaapos.2014.08.008. Epub 2014 Nov 12.
- 33. Sampaolesi, Roberto, Zarate, Jorge, Sampaolesi, Juan Roberto. The Glaucomas. Volume I Pediatric Glaucomas. Chapter 5. Normal Intraocular Pressure in Children from Birth to Five Years of Age
- 34. Serrano J., Fuentes V. Características clínicas de los pacientes con glaucoma pediátrico atendidos en la fundación Oftalmológica. Med Unab 2008;11:107-112

- 35. Tamçelik N, Atalay E, Bolukbasi S, Çapar O, Ozkok A. Demographic features of subjects with congenital glaucoma. Indian J Ophthalmol. 2014 May;62(5):565-9. doi: 10.4103/0301-4738.126988.
- 36. Weinreb, R. N., Grajewski, A. L., Papadopoulos, M., Grigg, J., & Freedman, S. (Eds.). (2013). Childhood Glaucoma (Vol. 9). Kugler Publications.
- 37. Whitson JT, Roarty JD, Vijaya L, Robin AL, Gross RD, Landry TA, Dickerson JE, Scheib SA, Scott H, Hua SY, Woodside AM, Bergamini MV; Brinzolamide Pediatric Study Group. Efficacy of brinzolamide and levobetaxolol in pediatric glaucomas: a randomized clinical trial. J AAPOS. 2008;12(3):239-246.e3. Epub 2008 Mar 4.
- 38. Zagora SL, Funnell CL, Martin FJ, Smith JE, Hing S, Billson FA, Veillard AS, Jamieson RV, Grigg JR. Primary congenital glaucoma outcomes: lessons from 23 years of follow-up. Am J Ophthalmol. 2015 Apr;159(4):788-96. doi: 10.1016/j.ajo.2015.01.019. Epub 2015 Jan 26

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de **Instituto Mexicano del Seguro Social** las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por **Instituto Mexicano del Seguro Social**, y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.

9. COMITÉ ACADÉMICO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

Dr. Gilberto Pérez Rodríguez Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Dr. Arturo Viniegra Osorio Coordinador Técnico de Excelencia Clínica

Dr. Antonio Barrera Cruz Jefe del Área del Desarrollo de Guías de Práctica Clínica

Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica

Dra. Judith Gutiérrez Aguilar Jefa del Área de Innovación de Procesos

Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Aidé María Sandoval Mex Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Yuribia Karina Millán Gámez Coordinadora de Programas Médicos

Dr. Juan Humberto Medina Chávez Coordinador de Programas Médicos

Dra. Adolfina Bergés García Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Socorro Azarell Anzures Gutiérrez Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Brendha Rios Castillo Coordinadora de Programas Médicos

Dr. Manuel Vázquez Parrodi Coordinador de Programas Médicos

Lic. Ana Belem López Morales Coordinadora de Programas de Enfermería

Lic. Héctor Dorantes Delgado Coordinador de Programas

Lic. Abraham Ruiz López Analista Coordinador

Lic. Ismael Lozada Camacho Analista Coordinador