

GUÍAS DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN GLAUCOMA DE LA INFANCIA

Carmen Méndez Hernández¹, Alicia Serra Castanera²,
Julián García Feijoo¹, Julián García Sánchez¹

¹ Hospital Clínico de San Carlos, UCM. Madrid.

² Hospital de Sant Joan de Déu, Barcelona.-

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA DEL GLAUCOMA DE LA INFANCIA

El glaucoma constituye un grupo de enfermedades heterogéneo e infrecuente en edad pediátrica. El glaucoma congénito primario (GCP) (1) es el glaucoma más común en el periodo neonatal e infantil y una causa importante de pérdida visual en los niños. Generalmente aparece entre el momento del nacimiento y los 3 años de edad, pero también hay casos de manifestación más tardía. Afecta aproximadamente a 1/10000 nacidos vivos en poblaciones occidentales. Está producido por un desarrollo embrionario anormal del ángulo iridocorneal (2), que da lugar a una alteración de la morfología microscópica de la malla trabecular o trabeculodisgenesia, sin combinación con otras anomalías del desarrollo o enfermedades oculares que pueden aumentar la presión intraocular (PIO).

Los glaucomas de la infancia asociados a anomalías del desarrollo primario son aquellos originados como consecuencia de malformaciones en el sistema de drenaje del humor acuoso. Los secundarios se producen por malformaciones que repercuten en el drenaje del humor acuoso como bloqueo pupilar en ojos pequeños, microesferofaquia o luxación del cristalino, o bien los desplazamientos anteriores del diafragma iris-cristalino como sucede en la persistencia del vítreo hiperplásico primario o en la retinopatía del prematuro.

A lo largo de la historia se ha utilizado diferente terminología para definir el glaucoma en la infancia. Algunos conceptos generales, como el Bultalmo, del griego Bous = buey y Ophthalmos = ojo, hacen referencia al marcado incremento del eje antero posterior del ojo que se produce en esta enfermedad. Otro término utilizado, la Hidroftalmía, del griego Hydro = agua y Ophthalmos hace referencia al aumento del fluido contenido en el globo ocular asociado al aumento de su tamaño que frecuentemente se asocia a los glaucomas pediátricos.

Las bases genéticas y moleculares del GCP no son bien conocidas. La herencia autosómica recesiva es común, aunque también hay casos dominantes (3,4). Aproximadamente 1/3 de los pacientes españoles presentan mutaciones en el gen CYP1B1 (5,6). Los pacientes portadores de genotipos nulos para el gen CYP1B1 manifiestan una forma de glaucoma bilateral y de inicio neonatal (5,6). Por otro lado los genes CYP1B1 y MYOC, responsables de glaucomas monogénicos, también intervienen en glaucomas de herencia compleja (7-9), indicando que la alteración molecular podría dar lugar a diferentes tipos de glaucoma y las mutaciones del gen FOXC1 originan un glaucoma congénito dominante (10).

DIAGNÓSTICO

Las manifestaciones clínicas dependen en gran medida de la edad del diagnóstico. El aumento de la longitud axial, la opacidad corneal y las estrías de Haab en la córnea son conse-

cuencia del aumento de PIO y serán más evidentes en los GCP neonatal, donde la opacidad corneal secundaria al edema suele ser muy evidente.

Se considera establecido el diagnóstico de glaucoma de la infancia si se cumplen al menos dos de los siguientes criterios (11):

- PIO ≥ 21 mmHg.
- Aumento o asimetría en la excavación papilar.
- Aumento del diámetro corneal o presencia de estrías de Haab.
- Miopía progresiva.
- Campo visual alterado.

Dentro de estos parámetros, la PIO puede ser uno de los más variables ya que está influenciado por múltiples factores como el tipo de tonómetro utilizado, los movimientos oculares que dificultan la medida exacta de PIO salvo que se realice la exploración bajo anestesia general, la cooperación del paciente, el tipo de anestésico empleado en caso de que se haya optado por la exploración bajo sedación o el estado corneal. La tonometría de referencia es el tonómetro de aplanación de Goldmann aunque muchas veces optamos por el tonómetro portátil Perkins que permite tomar la PIO en decúbito supino y en pacientes poco colaboradores. Otros tonómetros como Tonopen XL (12,13), pneumotonómetro (14) o el tonómetro de rebote iCare o iCare Pro (15-18) tienden a sobrestimar la PIO.

La paquimetría es un parámetro importante aunque no debe ser utilizado como factor corrector de la medida de PIO obtenida. Los pacientes con GCP o glaucoma juvenil (GJ) tienden a tener córneas más delgadas (19), en cambio, en pacientes con aniridia (20) o afaquia (21) el espesor corneal suele ser mayor que el de la población normal.

Otros signos característicos son las estrías de Haab (rupturas de la membrana de Descemet consecuencia del aumento de PIO, presentes en el GCP), embriotoxon posterior, aumento del diámetro corneal y edema u opacidad corneal.

La medida de diámetros corneales mayores de 13 mm en cualquier niño, superiores a 12 mm en niños menores de un año o 11 mm en recién nacidos, debe hacernos sospechar que estamos ante un glaucoma pediátrico.

La gonioscopia nos permite identificar los cambios característicos en el ángulo y las goniodisgenesias presentes en el GCP y GJ así como diagnosticar un glaucoma secundario, y por tanto determinará el abordaje terapéutico más adecuado.

Uno de los parámetros de más relevancia en el diagnóstico y seguimiento del glaucoma de la infancia es el estado del nervio óptico. Una relación excavación/papila superior a 0,3 en niños de raza caucásica menores de un año o mayor de 0,5 en niños mayores de un año debe hacernos sospechar la presencia de glaucoma.

Cambios en la refracción como reducción de la hipermetropía y presencia de miopía o astigmatismos con ejes oblicuos o irregulares son también sugerentes de glaucoma.

Muchas de las exploraciones en estos niños se realizan bajo anestesia general. Algunos estudios han demostrado posibles efectos adversos en el desarrollo cerebral y cambios neurocognitivos (22,23), por lo que es recomendable limitar las exploraciones a las estrictamente necesarias e incluso operar en el momento del diagnóstico.

Casi todos los anestésicos y sedantes tienen un efecto hipotensor ocular con excepción de la ketamina, benzodiazepinas e hidrato de cloral (24). El efecto de los anestésicos sobre los valores de PIO hacen recomendable tomarla al inicio y final de la exploración, momentos en los que el niño no está tan dormido con el objeto de minimizar el efecto del anestésico empleado.

En la figura 1 se muestra el esquema a seguir para llegar al diagnóstico en caso de sospecha de glaucoma de la infancia.

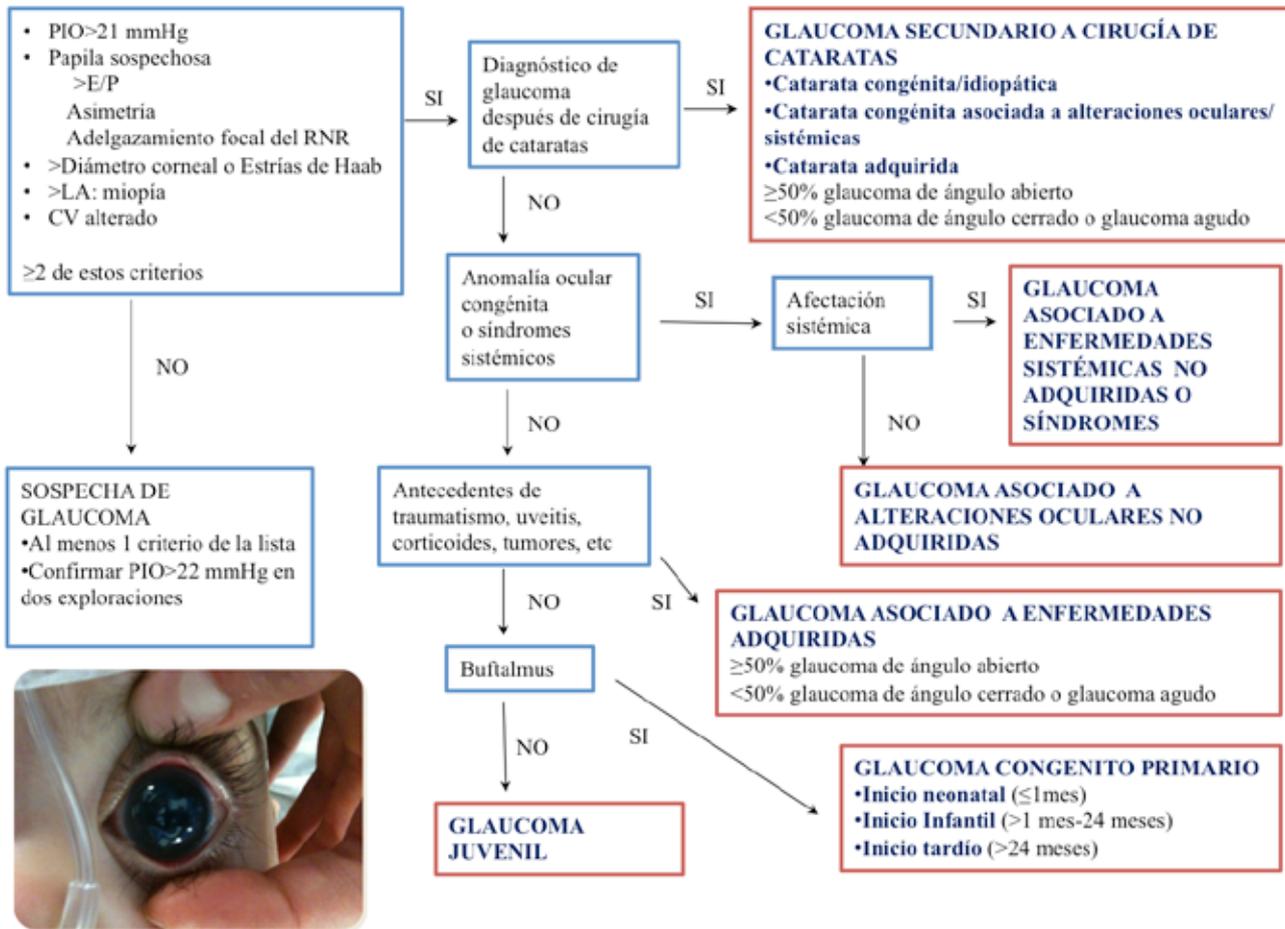


Figura 1: Esquema diagnóstico en glaucoma de la infancia.

CLASIFICACIÓN

En las tabla 1 y 2 se exponen la última clasificación del glaucoma de la infancia realizada por consenso de expertos (11).

Tabla 1: Clasificación del Glaucoma de la Infancia (Consenso sobre Glaucoma de la Infancia, WGC 2013)

Glaucoma de la infancia primario	Glaucoma congénito primario: 3 tipos según la edad de inicio:
	Neonatal: 0-1m
	Infantil: 1-24 m
	ardío: > 24m
	Glaucoma juvenil de ángulo abierto
Glaucoma de la infancia secundario	Glaucoma asociado a anomalías oculares no adquiridas
	Glaucoma asociado a enfermedades sistémicas o síndromes no adquiridos
	Glaucoma asociado con condición adquirida
	Glaucoma secundario a cirugía de catarata

Tabla 2: Clasificación de los Glaucomas de la Infancia Secundarios (Consenso sobre Glaucoma de la Infancia, WGC 2013)

<p>Glaucoma asociado a alteraciones oculares no adquiridas Incluye anomalías de predominio ocular presentes al nacimiento que pueden asociarse o no a manifestaciones sistémicas</p>	Anomalía de AxenfeldRieger (Síndrome si presenta manifestaciones sistémicas asociadas)
	Anomalía de Peters (Síndrome si presenta manifestaciones sistémicas asociadas)
	Ectropion uveal
	Hipoplasia iridiana congénita
	Aniridia
	Vascularización fetal persistente (PFV)
	Melanocitosis oculodérmica (Nevus of Ota)
	Distrofia polimorfa posterior
	Microftalmos/ Microcórnea
Ectopia lentis	
<p>Glaucoma asociado a enfermedades sistémicas o síndromes no adquiridos Incluye enfermedades de predominio sistémico presentes al nacimiento y que puede asociarse a signos oculares</p>	Alteraciones cromosómicas (Sdme de Down)
	Enfermedades del tejido conectivo Síndrome de Marfan Síndrome de Weill-Marchesani Síndrome de Stickler
	Enfermedades metabólicas Homocistinuria Síndrome de Lowe Mucopolisacaridosis
	Facomatosis Neurofibromatosis (NF-1, NF-2) Síndrome de Sturge-Weber Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber
	Enfermedad de Rubinstein-Taybi
<p>Glaucoma asociado a enfermedades adquiridas Desarrollo de glaucoma después de diagnosticarse la enfermedad no hereditaria y que se manifiesta después del nacimiento</p>	Uveítis
	Traumatismo (hipema, recesión angular, ectopia lentis)
	Glaucoma corticoideo
	Tumores (benignos/malignos, oculares/orbitarios)
	Retinopatía del prematuro
<p>Glaucoma secundario a cirugía de cataratas El diagnóstico de glaucoma es posterior a la cirugía de cataratas. Tres categorías:</p>	Catarata congénita idiopática
	Catarata congénita asociada a alteraciones oculares o enfermedades sistémicas
	Catarata adquirida

TRATAMIENTO MÉDICO

A pesar de que el tratamiento quirúrgico es la base terapéutica, el tratamiento médico juega un papel muy importante (25). En la tabla 3 se resumen las indicaciones del tratamiento médico y los efectos secundarios más frecuentes.

La supresión de la producción de acuoso descende la PIO, reduce el edema corneal y favorece la realización de la cirugía angular. Por otro lado, en muchos pacientes el tratamiento

Tabla 3: Indicaciones, contraindicaciones y efectos secundarios de la medicación hipotensora en glaucoma de la infancia

Medicación	Indicaciones	Contraindicaciones/efectos adversos
Beta-bloqueantes – No selectivos (timolol, levobunolol, carteolol) – B1 selectivos (betaxolol)	– 1. ^a línea en GCP – 2. ^a línea en JOAG – No cardio selectivos son más efectivos. – Usar betabloqueantes cardio selectivos en pacientes con asma	– Efectos sistémicos: brocoespasmo, bradicardia – Evitar en prematuros y en niños con historia de vías aéreas reactivas – Empezar por la dosis de menos concentración 0,1%
Inhibidores de la anhidrasa carbónica – Tópicos (dorzolamida, brinzolamida) 2-3 veces al día. – Oral (Acetazolamida 10-20 mg/kg/día de 2-4 veces al día, Metazolamida)	– 1. ^a y 2. ^a línea en GCP – Tópicos sistémicamente seguros y mejor tolerados pero no tan eficaces, pueden usarse orales y tópicos si es necesario	– Tópicos: Evitar en descompensación corneal especialmente en trasplante de córnea – Dorzolamida peor tolerada que brinzolamida – Posible acidosis metabólica con terapia oral, infrecuente en recién nacidos con tratamiento tópico
Mióticos – pilocarpina	– Pilocarpina después de cirugía angular y a veces en JOAG, menos eficaz en GCP	– Efectos sistémicos: diarrea, cefalea, miopización y posible desprendimiento de retina
Agonistas adrenérgicos – Compuestos de epinefrina	– Raramente usados – Limitada eficacia	– Efectos sistémicos: hipertensión, taquicardia
Alfa2-agonistas – Apraclonidina 0,5% – Brimonidina 0,1%	– Peroperatoriamente en cirugía angular y en el postoperatorio de trasplante corneal – 2. ^a y 3. ^a línea en JOAG	– No usar en niños de menos de 18 Kg de peso por riesgo de hipotensión, hipotermia, hipotonía y apnea; especialmente si usan beta-bloqueantes tópicos
Prostaglandinas – Latanoprost, travoprost, bimatoprost	– 1. ^a , 2. ^a y 3. ^a línea en JOAG	– Ojo rojo, crecimiento pestañas, atrofia grasa orbitaria – No usar en uveítis

JOAG: Glaucoma juvenil.
GCP: Glaucoma congénito primario.

médico es necesario para mantener la PIO dentro de la normalidad postoperatoriamente, por lo que es frecuente que se mantenga el tratamiento médico a la espera de que pueda realizarse cirugía angular y también como tratamiento adyuvante en glaucomas refractarios (26).

Existen importantes diferencias en el tratamiento médico respecto al adulto, tanto farmacocinéticas como en los efectos adversos. Los niños son más vulnerables a los efectos adversos ya que pueden no ser capaces de verbalizar los síntomas. Además, los efectos adversos se pueden manifestar atípicamente en los niños como tos nocturna en niños en tratamiento con be-

ta-bloqueantes (27). Por ello debemos advertir a los padres de los posibles efectos secundarios que se pudieran producir, así como enseñarles cómo reducir la absorción sistémica mediante sencillas maniobras: cerrando los párpados, limpiando el excedente de gota u ocluyendo el punto lagrimal.

El tratamiento médico es la primera línea terapéutica en el glaucoma juvenil y en los glaucomas secundarios de ángulo abierto. En el glaucoma congénito se utiliza para mejorar la transparencia corneal como preparación a la cirugía. Por último se utiliza como tratamiento adyuvante para el control tensional cuando la cirugía ha tenido un éxito relativo.

Algunos tratamientos tópicos se utilizan únicamente peroperatoriamente como la pilocarpina ya que la miosis facilita la cirugía angular y reduce las sinequias anteriores periféricas en el postoperatorio, por eso algunos cirujanos pautan pilocarpina 2 o 3 veces al día en el postoperatorio durante 2 o 3 semanas. Aparte de estas indicaciones es infrecuente recurrir al uso de mióticos debido a sus efectos adversos, como la inducción de la miopía, cefalea, diarrea, sudoración, hipersalivación o desprendimiento de retina.

Los niños más pequeños responden menos a los hipotensores oculares y son más susceptibles de presentar mayores efectos adversos por la inmadurez metabólica y el menor volumen plasmático (28).

Los beta-bloqueantes tópicos suelen ser el tratamiento de primera elección en los niños más pequeños debido a su mayor eficacia hipotensora (20-25% de reducción) (29). Es recomendable comenzar por la menor concentración, timolol 0,1%, en formulación gel por su posología más sencilla (30). No es recomendable su uso en recién nacidos y prematuros por el riesgo de apnea y bradicardia (31) y están contraindicados en pacientes con bradicardia, bloqueo AV de segundo o tercer grado, y antecedentes de broncoconstricción. Algunos niños pueden presentar broncoespasmo y tos persistente, empeorar del asma e incluso presentar episodios de apnea.

Los inhibidores de la anhidrasa carbónica pueden considerarse de primera línea cuando están contraindicados los beta-bloqueantes o prostaglandinas. Entre los inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos se prefiere la brinzolamida a la dorzolamida porque produce menos escozor al instilarla y es mejor tolerada (32). No suelen ser usados por vía oral salvo preoperatoriamente en casos de PIOs muy elevadas y excepcionalmente como tratamiento adyuvante, dados los importantes efectos adversos como acidosis metabólica con alcalosis respiratoria, letargia, pérdida de apetito, diarrea y alergia cruzada con sulfamidas. La pérdida de peso o apetito en un niño en tratamiento con inhibidores de la anhidrasa carbónica pueden ser síntomas de acidosis metabólica. Además, su uso está contraindicado en pacientes con edema o descompensación corneal y recuentos endoteliales bajos.

Los agonistas alfa-adrenérgicos como la apraclonidina y la brimonidina son utilizados como 2.^a o 3.^a línea terapéutica o como adyuvante pre y post cirugía angular para prevenir el sangrado (33). La brimonidina está contraindicada en menores de 2 años o niños en tratamiento tópico con beta-bloqueantes debido a la gravedad de sus efectos adversos (somnolencia, apnea o coma) (34-36). La apraclonidina peroperatoriamente reduce el sangrado angular aunque debe usarse con precaución en niños en tratamiento con beta-bloqueantes tópicos (37).

Las prostaglandinas son la primera línea terapéutica en glaucoma juvenil. Latanoprost fue la primera medicación utilizada en un ensayo clínico multicéntrico en niños en la Unión Europea (38-40). Bimatoprost se tolera peor que latanoprost y travoprost (41,42).

Respecto a las combinaciones fijas, aunque no hay suficientes datos, están indicadas en pacientes con multiterapia o niños poco colaboradores.

El tratamiento tópico sin conservantes debe considerarse en pacientes con inflamación de la superficie ocular, blefaritis, conjuntivitis alérgica, insuficiencia limbar, aniridia y antecedentes de numerosas operaciones de glaucoma.

La necesidad de tratamiento médico varía según el tipo de glaucoma. Las indicaciones terapéuticas según el tipo de glaucoma de la infancia, desarrolladas a continuación, se resumen en las figuras 2, 3 y 4.

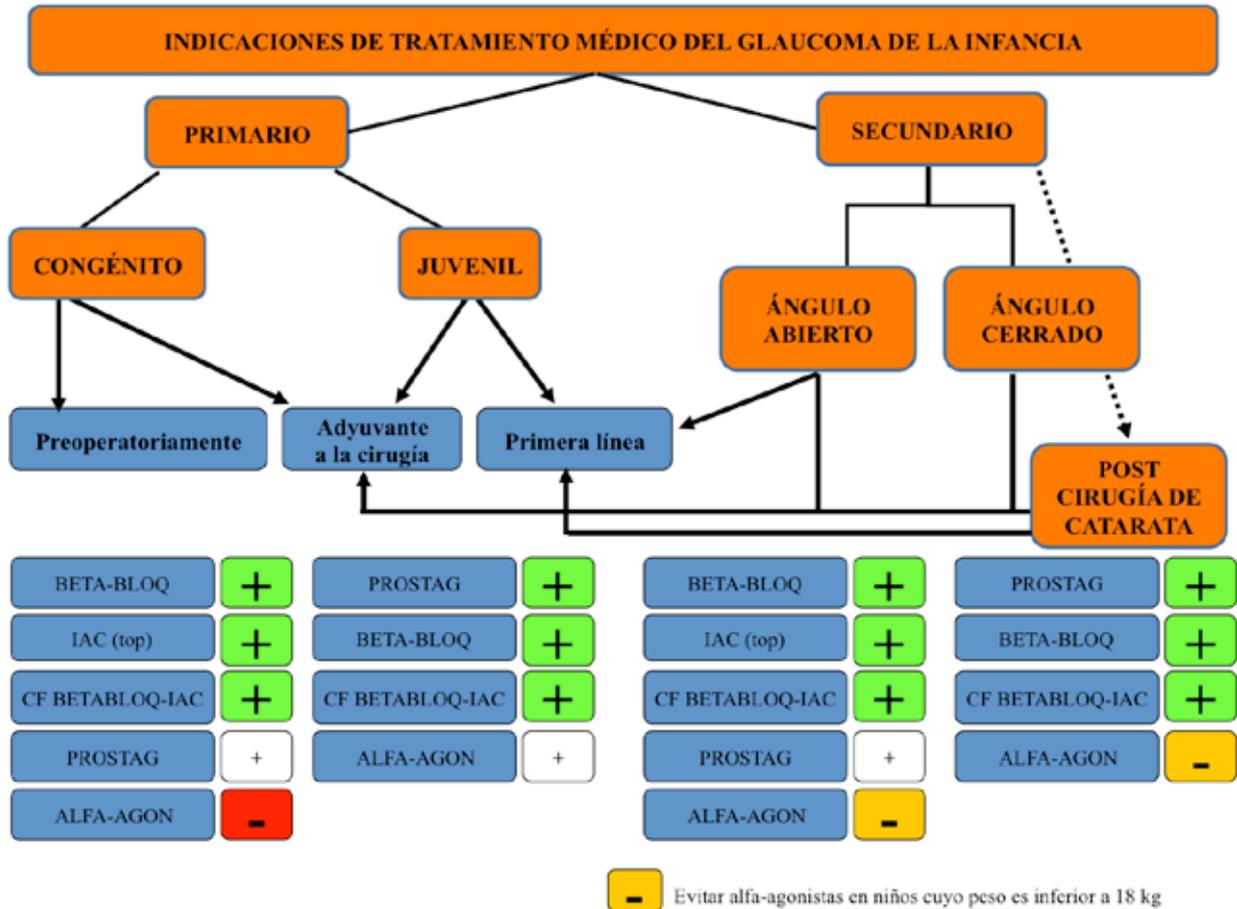


Figura 2: Indicaciones generales del tratamiento médico en glaucoma de la infancia.

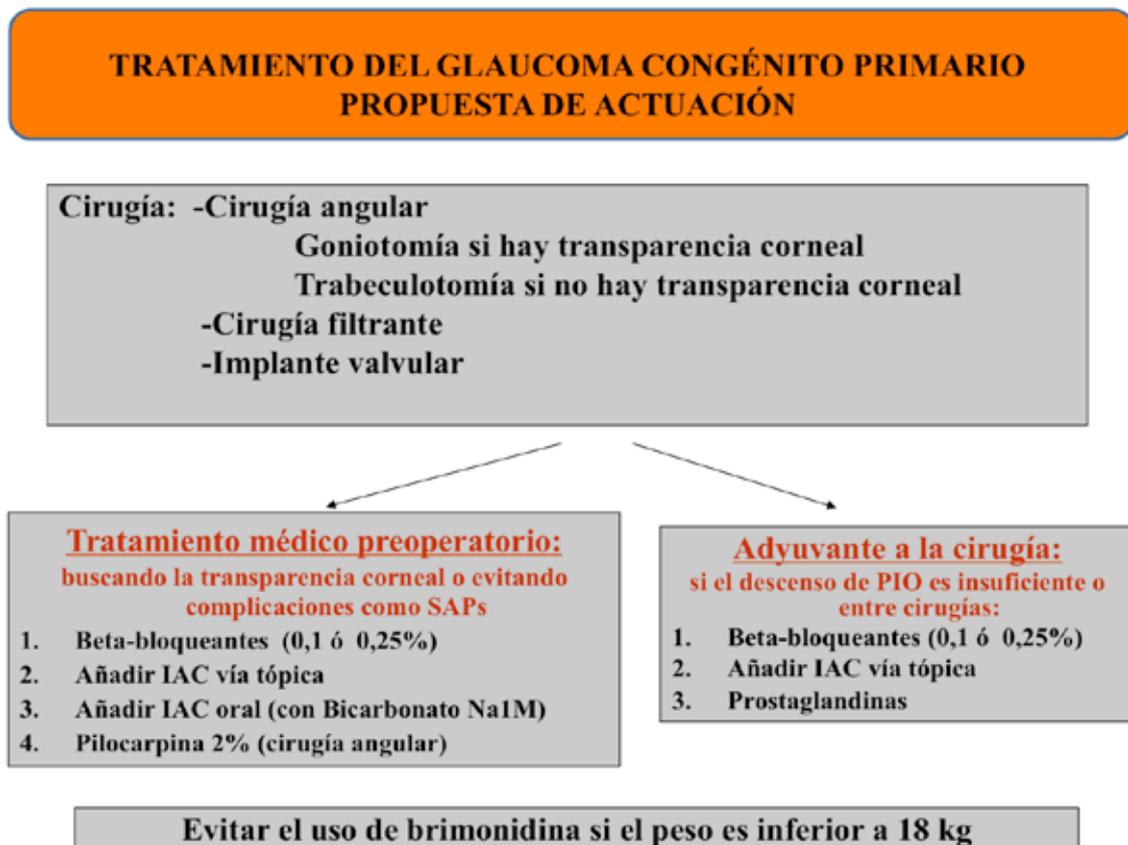


Figura 3: Propuesta de actitud terapéutica en glaucoma congénito primario.

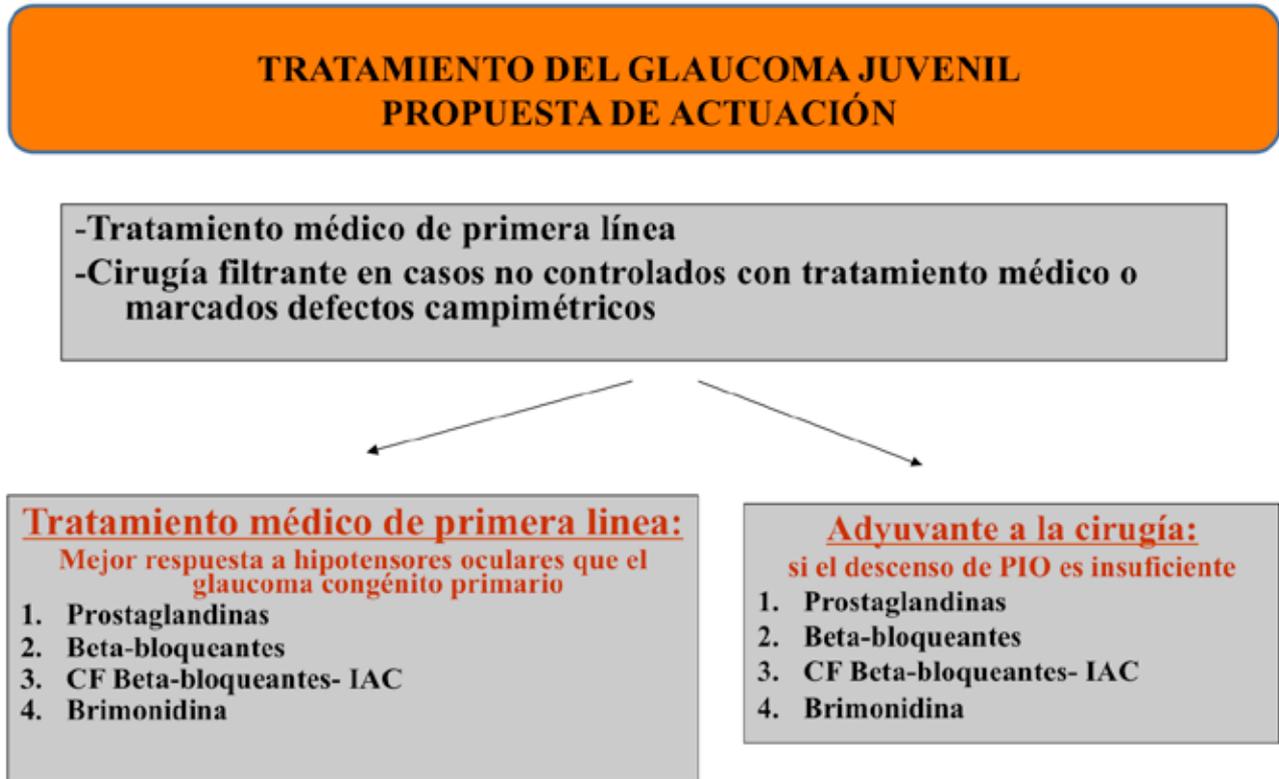


Figura 4: Propuesta de actitud terapéutica en glaucoma juvenil.

1. Tratamiento médico en Glaucoma de la infancia primario

Glaucoma congénito primario

1. Se usará tratamiento médico hipotensor en aquellos casos en los que se deba retrasar la cirugía, o como preparación para reducir la presión y mejorar la transparencia corneal.
2. Es de utilidad como tratamiento adyuvante tras cirugía antiglaucomatosa, siendo las opciones terapéuticas más adecuadas las siguientes:
 - Beta-bloqueantes: preferiblemente se deben emplear fármacos con dosis bajas de beta-bloqueante como por ejemplo timolol al 0,1% o 0,25% y formulaciones en gel cuya posología es una aplicación cada 24 horas.
 - Inhibidores de la anhidrasa carbónica. La brinzolamida es mejor tolerada que la dorzolamida porque produce menos escozor al instilarla.
 - Análogos de las prostaglandinas: no tienen un papel determinante como tratamiento inicial pero sí como adyuvante en casos en los que se precise bajar aún más la PIO tras aplicar los otros fármacos hipotensores.

Glaucoma juvenil de ángulo abierto

1. El tratamiento médico constituye la primera línea de tratamiento. El glaucoma juvenil presenta mejor respuesta hipotensora que el glaucoma congénito primario. Las prostaglandinas constituyen la primera línea de tratamiento por su mayor efecto hipotensor, los beta-bloqueantes son la segunda opción terapéutica, seguidos de los inhibidores de la anhidrasa carbónica en combinación fija con beta-bloqueante. Finalmente se considerarían los agonistas adrenérgicos como último escalón terapéutico.
2. En aquellos casos en los que no se obtiene suficiente descenso de PIO tras la cirugía, el tratamiento médico adyuvante se pautaría de la misma forma que ya se ha explicado.

2. Glaucoma de la infancia secundario

1. El tratamiento médico se considera primera línea de tratamiento si el glaucoma es de ángulo abierto.
2. También se considera como tratamiento adyuvante tras cirugía antiglaucomatosa.
3. En glaucomas secundarios de ángulo cerrado (bloqueo pupilar en uveítis) que no responden al tratamiento quirúrgico.
4. En los glaucomas de ángulo abierto secundarios a cirugía de cataratas el esquema terapéutico es similar al del glaucoma juvenil. Aunque es infrecuente en la práctica clínica, hay que tener presente el riesgo de edema macular por el uso de análogos de las prostaglandinas. Por último, la pilocarpina puede ser útil en algunos casos en los que el descenso de PIO no es suficiente con las medidas anteriores.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

En el citado Consensus en Glaucoma (43) se publican los resultados de una encuesta realizada mediante Survey-Monkey, en la que participamos 78 expertos mundiales, sobre las preferencias en tratamiento quirúrgico. Se puso de manifiesto que no hay unanimidad total, pero sí unas tendencias generales sobre cómo se deben manejar estos pacientes.

El tratamiento del glaucoma en el niño es fundamentalmente quirúrgico, estando relegado el tratamiento médico a la preparación para la cirugía o a los casos en los que se produce un fracaso completo de las técnicas quirúrgicas, para intentar controlar el avance del daño glaucomatoso (44). Con frecuencia el niño va a necesitar de múltiples intervenciones a lo largo de su vida, por ello es importante elegir la técnica que a priori tenga más opciones de ser la definitiva, y realizada por un cirujano experto en estas formas de glaucoma.

Constituye un desafío para los oftalmólogos debido al alto índice de fracasos y al riesgo elevado de complicaciones en comparación con la cirugía de glaucoma del adulto. La elección de la técnica quirúrgica adecuada deberá basarse en una combinación de diversos factores que incluyen: el mecanismo etiopatogénico subyacente del glaucoma, la asociación con otros problemas oculares, el antecedente de cirugía ocular previa, la previsión de posibles cirugías oculares futuras, la edad del paciente, la gravedad del daño glaucomatoso, el pronóstico visual, el estado general y las características sociales (posibilidad de seguimiento estrecho, accesibilidad, etc.) del niño. Un factor determinante en la elección de la técnica es la propia experiencia del cirujano.

El globo ocular del niño presenta unas características anatómicas e histológicas especiales que condicionan una mayor tasa de complicaciones y fracaso, y por tanto obligan a ciertas modificaciones en la técnica:

- Distensión del limbo: difícil localización de las estructuras.
- Esclera más fina, menos rígida: favorece la pérdida de cámara anterior, la hipotonía postoperatoria.
- Tenon más gruesa y cicatrización más agresiva, que acelera el cierre de cualquier cirugía filtrante.

A todo ello hay que añadir la falta de colaboración frecuente en los niños, que dificulta la monitorización y el seguimiento postoperatorios.

En la figura 5 se describe una propuesta de algoritmo para el tratamiento quirúrgico del Glaucoma Pediátrico.

Cirugía angular

La cirugía angular sigue constituyendo el primer eslabón en la cirugía del glaucoma congénito y en otras formas de glaucoma pediátrico (1,2,45,46). El fallo de esta técnica obliga a la

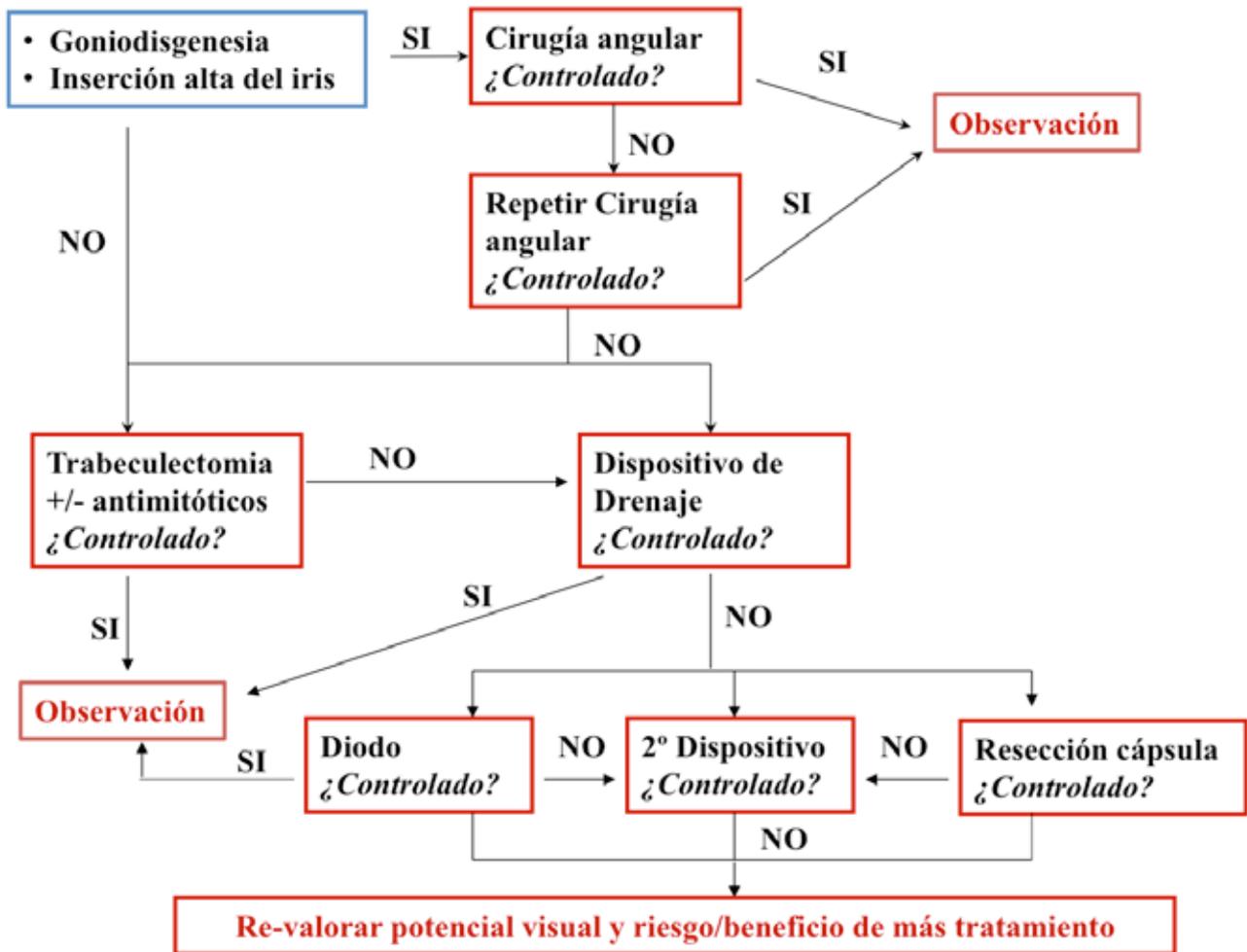


Figura 5: Propuesta de algoritmo de tratamiento quirúrgico en glaucoma pediátrico.

utilización de otras, similares a las del adulto, pero con mayores riesgos a largo plazo en los niños.

Está indicada especialmente en el Glaucoma Congénito Primario y en las formas de Glaucoma en que existe una trabeculodisgenesia. También se ha utilizado con menor tasa de éxito en Glaucoma juvenil (47), afáquico (48,49), uveítico (50-52) y esteroideo.

Consiste en permeabilizar el ángulo de la cámara anterior, donde reside la obstrucción. Hablamos de dos técnicas quirúrgicas:

- **Goniotomía:** descrita por Barkan en 1936 (53,54), consiste en realizar una incisión en el ángulo desde el interior de la cámara anterior, mediante un goniotomo introducido en CA a través de una paracentesis en cornea clara, y con visualización directa del ángulo a través de una goniolente.

- **Trabeculotomía:** Consiste en comunicar el canal de Schlemm con el interior de la cámara anterior. Para ello se canaliza el Schlemm con un Trabeculotomo metálico (técnica original de Burian) (55) o con una sutura de Prolene que consigue abrir los 360° (técnica de Beck y Lynch) (56), y se rasga la pared del canal hacia el interior de la Cámara Anterior. Recientemente se ha introducido una variación que consiste en utilizar un microcatéter iluminado para realizar la trabeculotomía de 360°.

La tasa de éxito es similar para ambas técnicas, y va entre el 75 y el 90% en la mayoría de las series (57-59). La elección de una u otra depende principalmente de la transparencia corneal y de la experiencia del cirujano. Los factores de mal pronóstico serían el Glaucoma Neonatal, el Glaucoma de inicio Tardío (por encima de los 2 años), y los casos avanzados con diámetro corneal superior a 14 mm y longitud axial superior a 24 mm (15,60,61).

Tabla 4: Comparación entre Goniotomía y Trabeculotomía

Técnica	Goniotomía	Trabeculotomía
Ventajas	<ul style="list-style-type: none"> – Incisión precisa bajo visualización directa – Rápida – Repetible – Mínimo riesgo de Hipotonía – Preserva Conjuntiva y Tenon 	<ul style="list-style-type: none"> – Puede realizarse con córnea opaca – Se puede tratar 360° en la misma sesión (Trabeculotomía Circunferencial) – Repetible – Puede asociarse con Trabeculectomía
Desventajas	<ul style="list-style-type: none"> – Precisa experiencia – Córnea ha de ser transparente – Necesario ayudante para fijar el globo 	<ul style="list-style-type: none"> – Riesgo de daño angular por no visualización – Intervención larga y compleja – Altera conjuntiva y Tenon – Schlemm no localizable en 4-20% casos

En la tabla 4 se comparan las características de ambas técnicas.

– **Trabeculectomía**

Puede realizarse como técnica de primera elección o cuando ha fallado la cirugía angular. La técnica básica es similar a la del adulto, con algunas modificaciones para evitar las complicaciones más típicas en niños: hipotonía y cierre de la ampolla (62). Esta última se debe a la agresiva capacidad de cicatrización de los niños, y obliga a utilizar antimetabólicos en la mayoría de los casos.

El pronóstico es peor en menores de un año (18,63) y en Glaucoma afáquico (64,65).

– **Dispositivos de Drenaje**

Están indicados cuando otras técnicas han fallado, como primera elección en aquellos casos en que el pronóstico de otras técnicas es peor (menores de 1 año, glaucoma afáquico, glaucoma uveítico) y en aquellos en que se prevé la necesidad de futuras intervenciones oculares (especialmente catarata).

La elección del dispositivo depende del cirujano, aunque la mayoría utilizan dispositivos valvulados.

En general, los dispositivos de drenaje ofrecen la mejor tasa de éxito a largo plazo en glaucoma pediátrico (66), aunque la tasa de complicaciones es elevada, más incluso que en adultos, y se relacionan sobre todo con la hipotonía y con el propio tubo. Por eso, aunque la técnica difiere poco de la que se realiza en el adulto, se deben tomar todas las precauciones para evitar estas complicaciones.

– **Procedimientos Ciclodestructivos**

La técnica más utilizada actualmente es la ciclofotocoagulación trans-escleral con láser de diodo. Suele reservarse para aquellos casos refractarios en que otras técnicas han fallado y con mal pronóstico visual, debido a su limitada eficacia y a la alta tasa de complicaciones (hipotonía, uveítis, desprendimiento de retina).

BIBLIOGRAFÍA

1. Shaffer RN, Weiss DI. Congenital and paediatric glaucomas. CV Mosby: St Louis; 1970.
2. Rojas B, Ramirez AI, de Hoz R, Salazar JJ, Remírez JM, Triviño A. Structural changes of the anterior chamber angle in primary congenital glaucoma with respect to normal development. Arch Soc Esp Ophthalmol 2006; 81: 65-71.
3. Stoilov I, Akarsu AN, Sarfarazi M. Identification of three different truncating mutations in cytochrome P4501B1 (CYP1B1) as the principal cause of primary congenital glaucoma (Buphthalmos) in families linked to the GLC3A locus on chromosome 2p21. Hum Mol Genet 1997; 6: 641-647.
4. Ali M, McKibbin M, Booth A, Parry DA, Jain P, Riazuddin SA, Hejtmancik JF, Khan SN, Firasat S, Shires M, Gilmour DF, Towns K, Murphy AL, Azmanov D, Tournev I, Cherninkova S, Jafri H, Raashid Y, Toomes C, Craig

- J, Mackey DA, Kalaydjieva L, Riazuddin S, Inglehearn CF. Null mutations in LTBP2 cause primary congenital glaucoma. *Am J Hum Genet* 2009; 84: 664-671.
5. Campos-Mollo E, Lopez-Garrido MP, Blanco-Marchite C, Garcia-Feijoo J, Peralta J, Belmonte-Martínez J, Ayuso C, Escribano J. CYP1B1 gene mutations in Spanish patients with primary congenital glaucoma: phenotypic and functional variability. *Mol Vis* 2009; 15: 417-431.
 6. López-Garrido MP, Medina-Trillo C, Morales L, Garcia-Feijoo J, Martínez-de-la-Casa JM, García-Antón M, Escribano J. Null CYP1B1 Genotypes in Primary Congenital and Non dominant Juvenile Glaucoma. *Ophthalmology* 2013; 120 (4): 716-723.
 7. López-Garrido MP, Sanchez-Sanchez F, López-Martínez F, Aroca-Aguilar JD, Blanco-Marchite C, Coca-Prados M, Escribano J. Heterozygous CYP1B1 gene mutations in Spanish patients with primary open-angle glaucoma. *Mol Vis* 2006; 12: 748-755.
 8. López-Martínez F, López-Garrido MP, Sanchez-Sanchez F, Campos-Mollo E, Coca-Prados M, Escribano J. Role of MYOC and OPTN sequence variations in Spanish patients with Primary Open-Angle Glaucoma. *Mol Vis* 2007; 13: 862-872.
 9. Lopez-Garrido MP, Blanco-Marchite C, Sanchez-Sanchez F, López-Sánchez E, Chaqués-Alepuz V, Campos-Mollo E, Salinas-Sánchez AS, Escribano J. Functional analysis of CYP1B1 mutations and association of heterozygous hypomorphic alleles with primary open-angle glaucoma. *Clin Genet*. 2010 Jan; 77(1): 70-8.
 10. Medina-Trillo C, Sánchez-Sánchez F, Ferre-Fernández J, Ferre-Fernández JJ, Morales L, Méndez-Hernández CD, Blanco-Kelly F, Ayuso C, García-Feijoo J, Escribano J. Hypo- and hypermorphic FOXC1 mutations in dominant glaucoma: transactivation and phenotypic variability. *PLoS One*. 2015 Mar 18;10(3).
 11. Weinreb RN, Grajewski A, Papadopoulos M, et al. Childhood Glaucoma. 9th Consensus Meeting in Childhood Glaucoma, 2013. Kugler Publications.
 12. Garcia-Resua C, Gonzalez-Meijome JM, Gilino J, Yebra-Pimentel E. Accuracy of the new iCare rebound tonometer vs other portable tonometers in healthy eyes. *Optom Vis Sci* 2006; 83(2): 102-7.
 13. Bradfield YS, Kaminski BM, Repka MX, Melia M; Pediatric Eye Disease Investigator Group, Davitt BV, Johnson DA, Kraker RT, Manny RE, Matta NS, Schloff S, Weise KK. Comparison of Tono-Pen and Goldmann applanation tonometers for measurement of intraocular pressure in healthy children. *J AAPOS* 2012; 16(3): 242-8.
 14. Eisenberg DL, Sherman BG, McKeown CA, Schuman JS. Tonometry in adults and children. A manometric evaluation of pneumatonometry, applanation, and TonoPen in vitro and in vivo. *Ophthalmology* 1998; 105(7): 1173-81.
 15. Flemmons MS, Hsiao YC, Dzau J, Asrani S, Jones S, Freedman SF. Icare rebound tonometry in children with known and suspected glaucoma. *J AAPOS* 2011; 15(2): 153-7.
 16. Dahlmann-Noor AH, Puertas R, Tabasa-Lim S, El-Karmouty A, Kadhim M, Wride NK, Lewis A, Grosvenor D, Rai P, Papadopoulos M, Brookes J, Bunce C, Khaw PT. Comparison of handheld rebound tonometry with Goldmann applanation tonometry in children with glaucoma: a cohort study. *BMJ Open* 2013; 3(4).
 17. Poostchi A, Mitchell R, Nicholas S, Purdie G, Wells A. The iCare rebound tonometer: comparisons with Goldmann tonometry, and influence of central corneal thickness. *Clin Experiment Ophthalmol* 2009; 37(7): 687-91.
 18. Martinez-de-la-Casa JM, Garcia-Feijoo J, Saenz-Frances F, Vizzeri G, Fernandez-Vidal A, Mendez-Hernandez C, Garcia-Sanchez J. Comparison of rebound tonometer and Goldmann handheld applanation tonometer in congenital glaucoma. *J Glaucoma* 2009; 18(1): 49-52.
 19. Wygnanski-Jaffe T, Barequet IS. Central corneal thickness in congenital glaucoma. *Cornea* 2006; 25(8): 923-5.
 20. Brandt JD, Casuso LA, Budenz DL. Markedly increased central corneal thickness: an unrecognized finding in congenital aniridia. *Am J Ophthalmol* 2004; 137(2): 348-50.
 21. Muir KW, Duncan L, Enyedi LB, Wallace DK, Freedman SF. Central corneal thickness: congenital cataracts and aphakia. *Am J Ophthalmol* 2007; 144(4): 502-6.
 22. DiMaggio C, Sun LS, Li G. Early childhood exposure to anesthesia and risk of developmental and behavioral disorders in a sibling birth cohort. *Anesth Analg* 2011; 113(5): 1143-51.
 23. Sun L. Early childhood general anaesthesia exposure and neurocognitive development. *Br J Anaesth* 2010; 105 Suppl 1: i61-8.
 24. Self WG, Ellis PP. The effect of general anesthetic agents on intraocular pressure. *Surv Ophthalmol* 1977; 21(6): 494-500.
 25. Maris PJ Jr, Mandal AK, Netland PA. Medical therapy of pediatric glaucoma and glaucoma in pregnancy. *Ophthalmol Clin North Am*. 2005 Sep; 18(3): 461-8.
 26. Papadopoulos M, Khaw PT. Advances in the management of paediatric glaucoma. *Eye (Lond)*. 2007 Oct; 21(10): 1319-25.
 27. Hoskins HD Jr, Hetherington J Jr, Magee SD, Naykhin R, Migliorini CV. Clinical experience with timolol in childhood glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 1985; 103: 1163-1165.

28. Passo MS, Palmer EA, Van Buskirk EM. Plasma timolol in glaucoma patients. *Ophthalmology* 1984; 91: 1361.
29. Zimmerman TJ, Kooner KS, Morgan KS. Safety and efficacy of timolol in pediatric glaucoma. *Surv Ophthalmol* 1983; 28 Suppl: 262-4.
30. 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 paediatric glaucoma: a randomized clinical trial. *J AAPOS*. 2009; 13: 384-390.
31. Olson RJ, Bromberg BB, Zimmerman TJ. Apneic spells associated with timolol therapy in a neonate. *Am J Ophthalmol* 1979; 88: 120-22.
32. 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. *JAAPOS*. 2008 Jun; 12(3): 239-246.
33. Enyedi LB, Freedman SF. Safety and efficacy of brimonidine in children with glaucoma. *JAAPOS*. 2001 Oct; 5(5): 281-4.
34. Bowman RJ, Cope J, Nischal KK. Ocular and systemic side effects of brimonidine 0.2% eye drops (Alphagan) in children. *Eye (Lond)*. 2004 Jan; 18(1): 24-6.
35. Berlin RJ, Lee UT, Samples JR, Rich LF, Tang-Liu DD, Sing KA, Steiner RD. Ophthalmic drops causing coma in an infant. *J Pediatr*. 2001 Mar; 138(3): 441-3.
36. Carlsen JO, Zabriskie NA, Kwon YH, Barbe ME, Scott WE. Apparent central nervous system depression in infants after the use of topical brimonidine. *Am J Ophthalmol*. 1999 Aug; 128(2): 255-6.
37. Wright TM, Freedman SF. Exposure to topical apraclonidine in children with glaucoma. *J Glaucoma*. 2009 Jun-Jul; 18(5): 395-8.
38. Raber S, Courtney R, Maeda-Chubachi T, Simons BD, Freedman SF, Wirostko B; A6111139 Study Group. Latanoprost systemic exposure in pediatric and adult patients with glaucoma: a phase 1, open-label study. *Ophthalmology*. 2011 Oct; 118(10): 2022-7.
39. 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.
40. Black AC, Jones S, Yanovitch TL, Enyedi LB, Stinnett SS, Freedman SF. Latanoprost in pediatric glaucoma--pediatric exposure over a decade. *J AAPOS*. 2009 Dec; 13(6): 558-62.
41. Enyedi LB, Freedman SF. Latanoprost for the treatment of pediatric glaucoma. *Surv Ophthalmol*. 2002 Aug; 47Suppl 1: S129-32.
42. Yanovitch TL, Enyedi LB, Schotthoeffer EO, Freedman SF. Travoprost in children: adverse effects and intraocular pressure response. *J AAPOS*. 2009 Feb; 13(1):91-3.
43. Papadopoulos M, Edmunds B, Chiang M, Mandal A, Grajewski A, Khaw PT. Glaucoma Surgery in Children. pp: 95-134. In: Weinreb RN, Grajewski A, Papadopoulos M, et al. *Childhood Glaucoma. 9th Consensus Meeting in Childhood Glaucoma, 2013*. Kugler Publications, Amsterdam, The Netherlands.
44. Papadopoulos M, Edmunds B, Fenerty C, Khaw PT. Childhood glaucoma surgery in the 21st century. *Eye (Lond)* 2014; 28(8): 931-43.
45. Cioffi GA. *Goniotomy and trabeculotomy Glaucoma surgery 2nd Ed*. American Academy of Ophthalmology San Francisco 1998; 196-203.
46. Chen TC, Walton DS. Goniosurgery for prevention of aniridic glaucoma. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1998;96: 155-165.
47. Yeung HH, Walton DS. Goniotomy for Juvenile open-angle glaucoma. *J Glaucoma* 2010; 19: 1-4.
48. Chen TC, Walton DS, Bhatia LS. Aphakic glaucoma after congenital cataract surgery. *Arch Ophthalmol* 2004; 122: 1819-1825.
49. Bothun ED, Guo Y, Christiansen SP, Summers CG et al. Outcome of angle surgery in children with aphakic glaucoma. *J AAPOS* 2010; 14: 235-239.
50. Freedman SF, Rodriguez-Rosa RE, Rojas MC, Enyedi LB. Goniotomy for glaucoma secondary to chronic childhood uveitis. *Am J Ophthalmol* 2002; 133: 617-621.
51. Ho CL, Wong EYM, Walton DS. Goniosurgery for glaucoma complicating chronic childhood uveitis. *Arch Ophthalmol* 2004; 122: 838-844.
52. Ho CL, Walton DS. Goniosurgery for glaucoma secondary to chronic anterior uveitis: prognostic factors and surgical technique. *J Glaucoma* 2004; 13: 445-449.
53. Barkan O. A new operation for chronic glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 1936; 19: 951-966.
54. Barkan O. Operation for congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol* 1942; 25: 552-568.
55. Burian HM, Allen L. Trabeculotomy ab externo. A new glaucoma operation: Technique and results of experimental surgery. *Am J Ophthalmol* 1962; 53: 19-26.
56. Beck AD, Lynch MG. 360° trabeculotomy for primary congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1995; 113: 1200-1202.

57. Schaffer RN. Prognosis of goniotomy in primary infantile glaucoma (trabeculodysgenesis). *Trans Am Ophthalmol Soc* 1982; 80: 321-325.
58. Akimoto M, Tanihara H, Negi A, Nagata M. Surgical results of trabeculotomy ab externo for developmental glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1994; 112: 1540-1544.
59. Anderson DR. Trabeculotomy compared to goniotomy for glaucoma in children. *Ophthalmology* 1983; 90: 805-806.
60. Walton DS, Katsavounidou G. New born primary congenital glaucoma: 2005 update. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2005; 42: 333-341.
61. Ho CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma: 2004 update. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004; 41: 271-288.
62. Dhingra S, Khaw PT. The Moorfields Safer Surgery System. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2009; 16(3): 112-115.
63. Freedman SF, McCormick K, Cox TA. Mytomicine C-augmented trabeculectomy with postoperative wound modulation in paediatric glaucoma. *JAAPOS* 1999; 3: 117-124.
64. Beck AD, Wilson WR, Lynch MG, Lynn MJ, Noe R. Trabeculectomy with adjunctive Mytomicine C in pediatric glaucoma. *Am J Ophthalmol* 1998; 126: 648-657.
65. Mandal AK, Bagga H, Nutheti R, Gothwal VK, Nanda AK. Trabeculectomy with or without Mytomicine C for paediatric glaucoma in aphakia and pseudophakia following congenital cataract surgery. *Eye (Lond)* 2003; 17: 53-62.
66. Beck AD, Freedman S, Kammer J, Jin J. Aqueous shunt devices compared with trabeculectomy with Mitomycin-C for children in the first two years of life. *Am J Ophthalmol*. 2003 Dec; 136(6): 994-1000.