INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCION DE PRESTACIONES MÉDICAS
UNIDAD DE ATENCION MÉDICA
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Actualización
2016

DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE GLAUCOMA CONGÉNITO PRIMARIO EN LOS TRES NIVELES DE ATENCIÓN

Guía de Referencia Rápida

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: IMSS-413-10

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

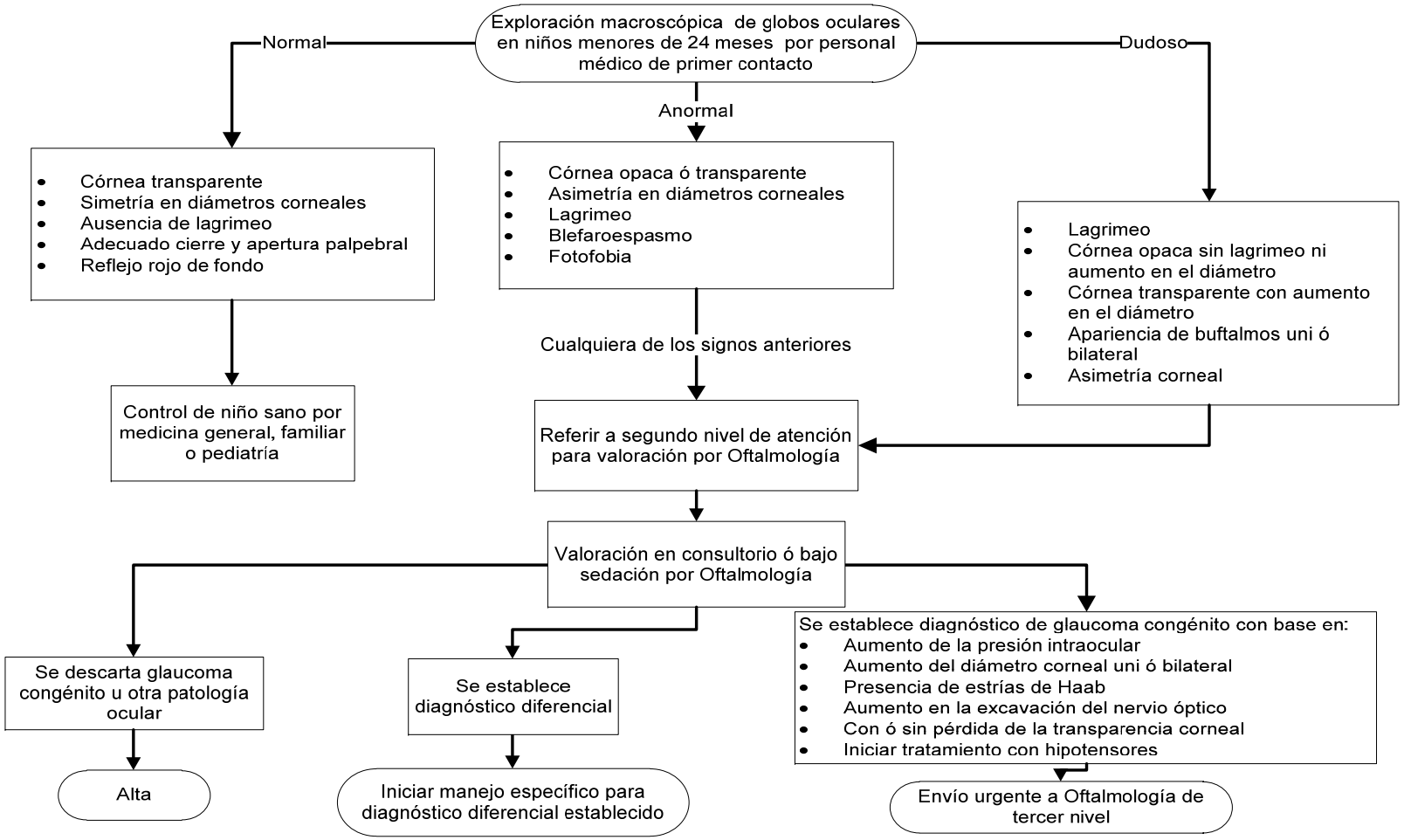
La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las **recomendaciones clave** de la guía de **Diagnóstico y tratamiento de glaucoma congénito primario en los tres niveles de atención**, seleccionadas con base a su impacto en salud por el grupo desarrollador, las cuales pueden variar en función de la intervención de que se trate, así como del contexto regional o local en el ámbito de su aplicación.

Para mayor información, se sugiere consultar la guía en su versión extensa de **"Evidencias y Recomendaciones"** en el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, la cual puede ser descargada de Internet en:
http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc
http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html

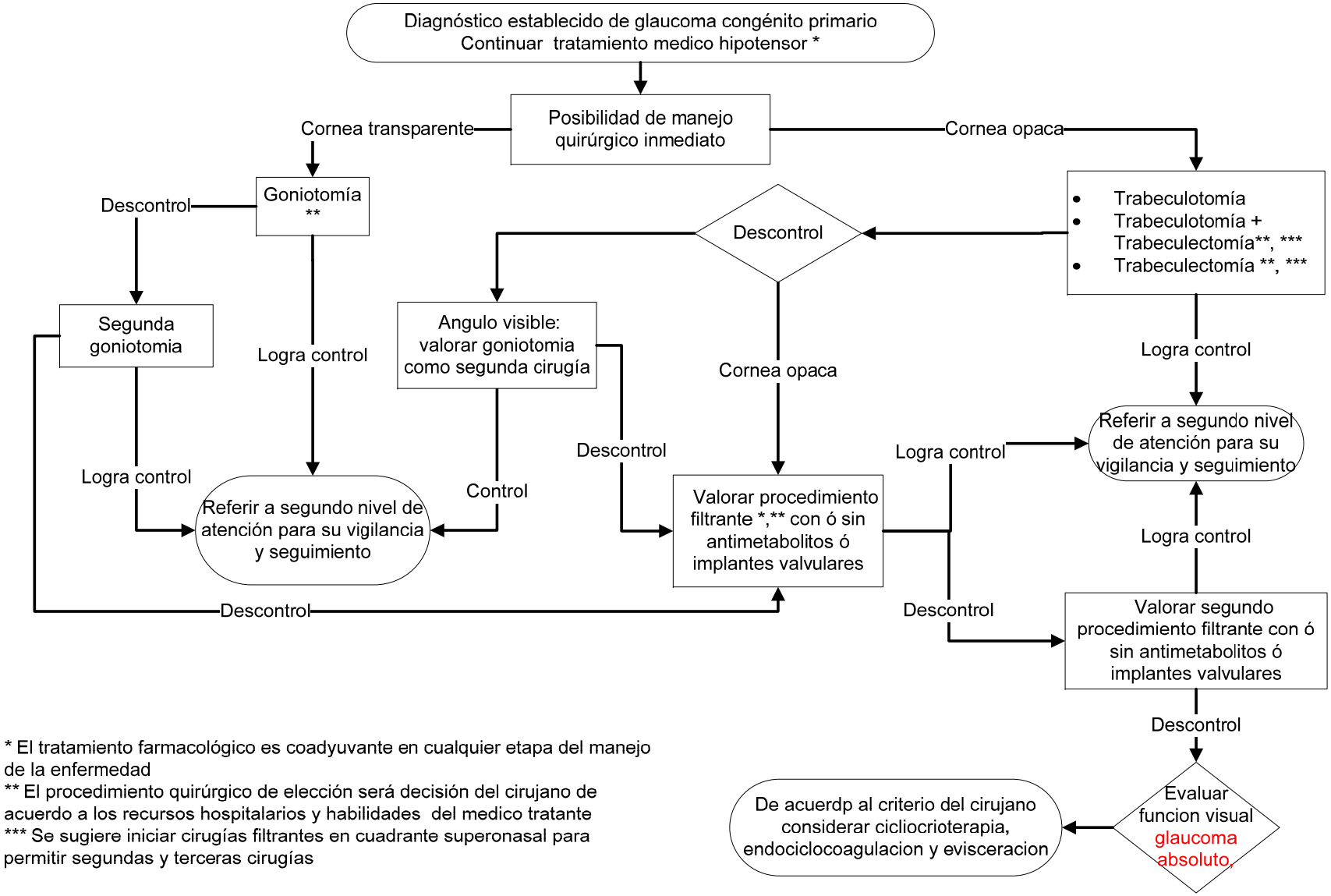
ISBN en trámite

1. Diagramas de Flujo

1. Diagnóstico



2. **Tratamiento**



* El tratamiento farmacológico es coadyuvante en cualquier etapa del manejo de la enfermedad
** El procedimiento quirúrgico de elección será decisión del cirujano de acuerdo a los recursos hospitalarios y habilidades del medico tratante
*** Se sugiere iniciar cirugías filtrantes en cuadrante superonasal para permitir segundas y terceras cirugías

2. DIAGNÓSTICO

DATOS CLÍNICOS

Recomendación Clave	GR*
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 1).	**D**
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**
Se recomienda que durante la exploración bajo anestesia se realice la toma de PIO en los primeros minutos de exposición al medicamento para reducir la posibilidad de subestimarla (ver anexo 2).	**D**
La toma de PIO deberá ser la primera actividad durante la exploración bajo anestesia, incluso antes de intubar, cuando así sea posible. Esto permitirá obtener cifras más reales para la toma de decisiones respecto a establecer diagnóstico e iniciar tratamiento.	**Punto de buena práctica**
Se recomienda realizar el análisis de la información obtenida en la exploración bajo anestesia considerando los anexos 1 a 4 que incluyen rangos normales de diámetro corneal, PIO y eje anteroposterior debido a que las cifras varían acuerdo a la edad cronológica. Para llegar al diagnóstico definitivo.	**Punto de buena práctica**
Durante la primera exploración bajo anestesia se debe buscar establecer diagnóstico de certeza y evaluar la posibilidad de realizar tratamiento quirúrgico en el mismo evento anestésico, de acuerdo a recursos de la unidad, habilidades y experiencia del cirujano, buscando obtener reducción de presión intraocular y posteriormente establecer esquema de seguimiento de acuerdo a resultados.	**Punto de buena práctica**

PRUEBAS DIAGNOSTICAS

Recomendación Clave	GR*
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**
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 práctica**
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**

3. TRATAMIENTO

TRATAMIENTO NO FARMACOLOGICO

Recomendación Clave	GR*
El tratamiento del glaucoma congénito primario es de primera intención quirúrgico y orientado a lograr el control de la presión 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**
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.	**Punto de buena práctica**

conservar conjuntiva sana, por lo que se recomienda iniciar con goniotomia o tratamientos en sector nasal.	
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**
La cirugia ocular bilateral simultanea continua siendo un punto de controversia y algunos reportes mencionan ventajas que deben ser consideradas como la reduccion de riesgos por el numero de episodios de anestesia general, riesgo de ambliopia por deprivación y dias de hospitalización	**D**
Queda a consideración del medico tratante la decisión de realizar cirugia bilateral simultanea de acuerdo a las caracteristicas sistemicas y oculares individuales de cada paciente	**Punto de buena práctica**

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Recomendación Clave	**GR***
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**
El médico podrá indicar cualquiera de los medicamentos que están disponibles para el control de presión intraocular (excepto brimonidina), tomando en consideración las características específicas de cada paciente, sus antecedentes y objetivos a alcanzar	**Punto de buena práctica**
El uso de brimonidina está contraindicado en prescolares y niños lactantes con peso menor a 40 libras (aproximadamente) ya que puede causar bradicardia, hipotermia, hipotonía y cuando se combina con beta-bloqueadores puede causar apnea de origen central La brimonidina puede ser utilizada en escolares como terapia de segunda y tercera línea en casos de glaucoma juvenil de ángulo abierto, afaquia y niños mayores con otro tipo de glaucomas	**D**

SEGUIMIENTO

Recomendación Clave	GR*
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**
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**
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. 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 hepatica se realizaran previos a evento anestésico y el médico establecera otros exámenes necesarios para el seguimiento dependiendo del estado general y de las alteraciones que presente.	**Punto de buena práctica**

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**

MOTIVOS DE ENVÍO

Recomendación Clave	**GR***
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**

4. CUADROS O FIGURAS

Anexo 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 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 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 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