

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

OFTALMOPEDIATRÍA

3

Glaucoma pediátrico

Alicia Serra Castanera

Hospital Sant Joan de Deu. Barcelona.



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

El glaucoma en la edad pediátrica es una enfermedad rara que puede presentar una gran repercusión en la visión del niño. Puede aparecer glaucoma en un amplísimo número de enfermedades, y además la clínica, el diagnóstico y el tratamiento son claramente diferentes al glaucoma del adulto. Vamos a exponer cuales son las claves de estas diferencias y cómo hay que proceder ante la sospecha de un glaucoma en el niño.

CLASIFICACIÓN

Glaucoma primario

El **Glaucoma Congénito Primario (GCP)** es el más frecuente en la edad infantil. Afecta a 1/10.000 niños nacidos en la población occidental, con mayor frecuencia en poblaciones con alta tasa de consanguinidad. Suele ser bilateral (70%) pero puede ser asimétrico. Aunque en la mayoría de los casos es esporádico, se asocia con una herencia autosómica recesiva, relacionado con la mutación en el gen CYP1B1 que codifica la enzima citocromo P450, involucrada en el desarrollo ocular.

La principal hipótesis en la patogenia de este tipo de glaucoma es la detención en el desarrollo normal del ángulo iridocorneal. En condiciones normales, se produce el desplazamiento posterior del cuerpo ciliar desde la línea de Schwalbe (5º mes) hasta el espolón escleral (9.º mes), y más posterior en período postnatal. Cuando este proceso se interrumpe dará lugar a una Goniodisgenesia: falta de formación del receso angular con una inserción anterior del iris, pérdida de espacios intertrabeculares, procesos iridianos y fibras del músculo ciliar insertados en la malla trabecular, y en algunos casos falta de desarrollo del canal de Schlemm.

Cuanto más precoz se produzca la detención del desarrollo angular, más precoz y más grave será el cuadro clínico. Por ello el GCP se sub-clasifica en función de la edad de debut en 3 tipos:

- *Neonatal*: primer mes de vida.
- *Infantil*: entre el primer mes y los 2 años de vida.
- *Tardío*: por encima de los 2 años. Incluye casos de debut tardío (poco sintomáticos) y casos de diagnóstico tardío.

El **Glaucoma Juvenil** es una forma rara de glaucoma que debuta a partir de los 4 años hasta los 35 años. Suelen debutar con presiones altas, incluso superiores a 40mmHg. Al igual que el glaucoma de ángulo abierto del adulto, suele ser asintomático, y no se asocia a otras anomalías oculares o sistémicas. El ángulo tiene una apariencia normal. Se relaciona con una herencia autosómica dominante y mutación de los genes TIGR o MYOC, que parecen influir en el drenaje a través de la malla trabecular.

Glaucoma asociado a alteraciones oculares NO adquiridas

Se refiere a enfermedades oculares presentes al nacimiento que pueden asociarse o no a manifestaciones sistémicas.

- *Anomalía de Axenfeld-Rieger*: Embriotoxon posterior con adherencias del iris que pueden provocar corectopia y policoria.
- *Anomalía de Peter's*: Opacidad corneal central con defecto en endotelio, membrana de Descemet y estroma posterior, adherencias de iris al borde del defecto endotelial, y en ocasiones del cristalino a cornea.
- *Aniridia*: Enfermedad pan-ocular que consiste en una gran hipoplasia de iris, hipoplasia de nervio óptico y fovea, queratopatía por insuficiencia límbica, cataratas, nistagmus.
- *Hipoplasia iridiana congénita*: Se trata de un adelgazamiento del iris con ausencia del collarete.
- *Vascularización fetal persistente (PFV)*: El glaucoma se produce en los casos con afectación del vítreo anterior, debido al cierre angular producido por el desplazamiento anterior del complejo iris-lente.
- *Melanocitosis oculodérmica (Nevus de Ota)*: El aumento de pigmento en el trabéculo puede provocar un glaucoma de ángulo abierto, de inicio tardío.
- *Distrofia polimorfa posterior*: Glaucoma por migración anormal de células a través del ángulo camerular.
- *Microftalmos/Microcórnea*.
- *Ectopia lentis*: Puede ser simple o asociada a síndrome de Marfan, homocistinuria o síndrome de Weill-Marchesani. El glaucoma puede ser de ángulo cerrado por desplazamiento del cristalino o de ángulo abierto.

Glaucoma asociado a enfermedades sistémicas o síndromes NO adquiridos

Incluye enfermedades de predominio sistémico presentes al nacimiento y que pueden asociarse a signos oculares. El mecanismo del glaucoma es muy variable.

- *Alteraciones cromosómicas (Sd. de Down)*.
- *Enfermedades del tejido conectivo* (Sd de Marfan, Sd de Weill-Marchesani, Sd de Stickler).
- *Enfermedades metabólicas* (Homocistinuria, Mucopolisacaridosis, Sd de Lowe)
- *Neurofibromatosis (NF-1, NF-2)*: el glaucoma se asocia a la presencia de neurofibroma plexiforme orbitario-palpebral y displasia del ala menor del esfenoides ipsilateral. En los casos de inicio precoz se produce por goniodisgenesia.
- *Síndrome de Sturge-Weber*: Síndrome vascular neurocutáneo que afecta a piel, ojos y cerebro. Se asocia con malformación vascular coroidea ipsilateral (40%) y con glaucoma (30%). Dos picos de aparición del glaucoma: infantil (<2 a) por goniodisgenesia o en la 1.ª-2.ª década por aumento de presión venosa episcleral.
- *Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber*: Variante del Sd de Sturge-Weber con afectación cutánea en tronco y extremidades.
- *Enfermedad de Rubinstein-Taybi*.

- *Rubeola congénita*: La presencia de cataratas y glaucoma se relaciona con la transmisión de la infección en los primeros dos meses y la retinopatía en los primeros cinco meses.

Glaucoma asociado a enfermedades oculares adquiridas

Desarrollo de glaucoma después de diagnosticarse la enfermedad no hereditaria y que se manifiesta después del nacimiento.

- *Uveítis*: El glaucoma puede ser de ángulo abierto por daño directo del trabéculo o en respuesta a corticoides, o bien de ángulo cerrado por sinequias anteriores o posteriores (bloqueo pupilar).
- *Traumatismo*: los mecanismos de glaucoma son: uveítis, hipema, recesión angular, ectopia lentis, glaucoma por células fantasma, acúmulo de pigmento en la malla trabecular. En traumatismo penetrante se añaden las secuelas del daño intraocular (epitelización de cámara anterior) y de la cirugía reparadora.
- *Glaucoma corticoideo*: Los niños tienen una mayor frecuencia y severidad en la respuesta a corticoides.
- *Cirugía intraocular complicada* (a excepción de la cirugía de cataratas)
- *Tumores*: retinoblastoma, meduloepitelioma y melanoma intraocular son los tumores más frecuentemente asociados a glaucoma secundario. Tumores benignos como los quistes de iris o cuerpo ciliar provocan un cierre angular y el xantogranuloma juvenil debe ser sospechado ante un glaucoma en un lactante asociado a hipemas de repetición.
- *Retinopatía del prematuro (ROP)*: El glaucoma se produciría por desplazamiento anterior del cristalino en las formas graves (estadios 4 y 5 de ROP), así como secundariamente al tratamiento quirúrgico de las mismas.

Glaucoma secundario a cirugía de cataratas

El diagnóstico de glaucoma es posterior a la cirugía de cataratas. Se trata de una complicación frecuente, con incidencia muy variable en diferentes series; los principales factores de riesgo son:

- La edad en el momento de la intervención de cataratas (mayor riesgo a menor edad, especialmente en las primeras 4 semanas de vida). Parece ser que la eliminación quirúrgica de la tracción zonular sobre el cuerpo ciliar provocaría la detención en el desarrollo angular, quedando una «pseudo-goniodisgenesia».
- La microftalmía
- La cirugía complicada: por sinequias y reacción inflamatoria.

No está demostrado totalmente la influencia del implante de LIO en la incidencia de glaucoma. El riesgo de glaucoma tras cirugía de cataratas se mantiene de por vida.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En cada caso encontraremos signos clínicos de la patología causante más los propios del glaucoma, que no dependen de la etiología, sino de las características propias del globo ocular del niño (baja rigidez corneal y escleral) y por tanto de la edad de presentación:

1. Formas Neonatales: nacen con buftalmos, edema corneal intenso y roturas en la membrana de Descemet (estrías de Haab), con presiones habitualmente elevadas.
2. Formas infantiles: La clínica se caracteriza por la tríada epifora, fotofobia y blefaroespasma, con buftalmos, edema corneal y estrías de Haab en menor grado.
3. Formas tardías: a partir de los 3 o 4 años la rigidez corneal es ya la misma que en el adulto, por lo que no tendrán signos corneales. La rigidez escleral se normaliza algo más tarde, por lo que el signo de alerta puede ser una miopización exagerada o asimétrica. Otro signo de alerta puede ser una excavación papilar aumentada.

DIAGNÓSTICO DEL GLAUCOMA

Para establecer el diagnóstico de glaucoma se requieren dos o más de las siguientes condiciones:

- PIO > 21mmHg en dos mediciones.
- Aumento o asimetría en la excavación papilar.
- Presencia de edema corneal, estrías de Haab o aumento de diámetro corneal.
- Miopía axial progresiva.
- Defecto de campo visual reproducible.

Cuando solamente se cumple uno de estos criterios, estamos ante una «sospecha de glaucoma», y tendremos que realizar un seguimiento para detectar la progresión de cualquiera de los otros criterios. Recordar siempre el carácter progresivo del glaucoma, nos puede ayudar a establecer el diagnóstico.

EXPLORACIÓN

Debe conseguir confirmar el diagnóstico, descartar otros diagnósticos diferenciales, establecer el grado de repercusión, y también aclarar la causa del glaucoma si es posible.

Se debe realizar una **historia clínica** detallada, con especial hincapié en:

- Características de los síntomas y signos observados.
- Edad del debut, que condiciona el pronóstico.
- Fotografías antiguas para confirmar el aumento del tamaño del globo.
- Problemas durante el embarazo (ej. rubeola materna) o en el parto (ej. uso de fórceps, que puedan ocasionar roturas en la membrana de Descemet).

- Antecedentes familiares, grado de consanguinidad.
- Antecedentes sistémicos u oftalmológicos que se asocien a riesgo de glaucoma.

En cuanto a la exploración, es importante intentar obtener la mayor cantidad de información posible en consulta, para evitar anestias generales repetidas que se ha demostrado pueden influir en el desarrollo cerebral y provocar cambios neuro-cognitivos a largo plazo. Pero no podemos conformarnos con una información incompleta, por lo que a veces es necesario realizar una exploración bajo anestesia general.

La exploración debe incluir los siguientes aspectos:

- **Valoración de la función visual**, detectar nistagmus, observar el comportamiento general del niño, e intentar conseguir datos cuantitativos de su agudeza visual utilizando el test más adecuado según su edad.
- Exploración de la **superficie ocular y anejos** para descartar otras causas de epífora. El *diagnóstico diferencial* con oclusión lagrimal congénita u otras enfermedades de la superficie ocular (conjuntivitis, queratitis) no debería ser un problema, pero es una causa de error desgraciadamente frecuente.

- **Determinación de la PIO:** es uno de los parámetros más importantes, y también el menos objetivo en el caso de los niños. El tonómetro de referencia es el de aplanción, de Goldman o de Perkins, éste último nos permite tomar la PIO en de cúbito supino y en niños poco colaboradores.

Se recomienda tomar la PIO con la pupila sin dilatar y usando siempre el mismo tonómetro. Si hemos de utilizar blefarostato o el niño está llorando o apretando los párpados, puede provocar una falsa elevación de la PIO, hay que tenerlo en cuenta a la hora de interpretar el resultado.

Los anestésicos generales por regla general disminuyen la PIO, a excepción de la ketamina, las benzodiacepinas y el hidrato de cloral, pero son poco utilizados por su menor seguridad. El sevofluorano, ampliamente usado por su seguridad para la sedación en niños, también disminuye la PIO; un protocolo fiable consiste en aplicar la inhalación para dormir al niño, a continuación, retirarlo, y cuando el niño esté casi despierto realizar las medidas de la PIO.

- **Paquimetría:** es bien conocido que el grosor corneal puede influir en la medida de la PIO, de forma que en córneas gruesas se sobrestima la PIO y en córneas finas sucede lo contrario. Sin embargo, la paquimetría no debe ser utilizada como factor corrector de la PIO, sino como un parámetro más a valorar.
- **Transparencia corneal:** en consulta podemos valorar la existencia de edema corneal y de leucomas, mediante iluminación directa o explorando el reflejo rojo de fondo; en el quirófano lo confirmaremos con ayuda del microscopio. Ante una opacidad corneal difusa se debe hacer el diagnóstico diferencial con distrofias corneales, como la distrofia polimorfa posterior (PPMD), la distrofia congénita hereditaria endotelial (CHED) o estromal (CHSD), en las que encontramos turbidez corneal, pero con diámetro corneal y nervio óptico normales (la presión puede estar falseada por el engrosamiento corneal).

Se debe tener en cuenta que en PPMD puede haber un aumento progresivo de la PIO por migración de células al ángulo. Trastornos metabólicos como la mucopolisacaridosis (MPS) y la cistinosis pueden provocar turbidez corneal por el depósito de metabolitos sin glaucoma asociado, aunque el depósito de glicosaminoglicanos en el ángulo puede provocar un glaucoma secundario a largo plazo en la MPS.

Las estrías de Haab se localizan típicamente paralelas al limbo en la periferia o cruzando de forma horizontal el eje visual (a diferencia de las roturas de la membrana de Descemet asociadas al traumatismo del parto, que suelen tener una disposición vertical).

- **Medición de los diámetros corneales:** podemos que existe una Megalocórnea en consulta, sobre todo en casos asimétricos, pero la medición exacta la realizaremos bajo anestesia, con compás. Consideraremos patológicos los valores superiores a:

- 13 mm a cualquier edad.
- 12mm en el primer año de vida.
- 11 mm en recién nacidos.

Una asimetría entre ambos ojos de 1mm o más es siempre patológica.

Debe diferenciarse de la megalocornea esencial y del megalosegmento anterior.

- **Examen del iris:** detectar alteraciones en iris (procesos iridianos o sinequias periféricas, anomalías en la forma o situación de la pupila) puede ayudarnos a identificar la causa del glaucoma.
- **Gonioscopia:** es una exploración necesaria para completar el estudio del niño con glaucoma. En general la realizamos bajo sedación, mediante las lentes habituales de gonioscopia, o en el acto operatorio con la goniolente quirúrgica.
- **Polo posterior:** el estudio del nervio óptico es el parámetro más importante en el diagnóstico y seguimiento del glaucoma. Es muy aconsejable realizar retinografías seriadas siempre que sea posible para identificar progresión. Se debe sospechar glaucoma ante una excavación >0.3 en menores de un año, o bien >0.5 en niños mayores de un año. Es muy importante tener en cuenta el tamaño de la papila, así como la asimetría entre ambos ojos, a la hora de interpretar la excavación, el OCT puede aportar mucha información. Debemos diferenciar otras causas de disco excavado congénito no glaucomatoso, como el coloboma, la papila de morning glory, la foseta óptica o el síndrome papilorrrenal. Destacar la hipoplasia en el contexto de leucomalacia periventricular resultado de un daño hipóxico-isquémico cerebral en niños exprematuros.
- **Tomografía de Coherencia Óptica:** aporta mucha información al estudio de la papila, de la capa de fibras nerviosas y de las células ganglionares, aunque la mayoría de modelos disponibles no aportan base de datos de la población infantil. Por ello la utilizamos con dos finalidades: valorar la evolución en el tiempo, y determinar con precisión el diámetro de la papila (para diagnóstico diferencial de una megapapila excavada).

- **Determinación de la longitud axial (LA):** Refracción, Biometría. El mayor crecimiento del ojo se produce durante el primer año de vida, seguido de un crecimiento más gradual los siguientes 4 o 5 años para estancarse sobre los 6-7 años. El hallazgo de una LA excesiva o una miopía son signos sugestivos de glaucoma; pero tiene más valor para el control de la evolución: la miopización progresiva, o el crecimiento axial exagerado o asimétrico son signos de mal control del glaucoma; por el contrario, una estabilización de la LA es indicativo de buen control. Es importante explorar siempre la refracción bajo cicloplejía.
- **Campo visual:** en niños es muy difícil realizar una Campimetría computerizada fiable hasta pasados los 8-10 años de edad; a partir de esta edad la interpretación de la campimetría es similar al adulto. Se está trabajando en el diseño de programas más fáciles de usar en niños pequeños, basados en la observación del comportamiento cuando se presentan estímulos en el campo visual, pero difícilmente proporcionarán datos cuantitativos.

TRATAMIENTO

Tratamiento médico

Juega un papel muy importante en el glaucoma pediátrico, pero con algunas consideraciones:

- Raramente es suficiente como tratamiento único, tiene tres indicaciones:
 - Inmediatamente tras el diagnóstico, para conseguir reducir la presión lo antes posible, y mejorar la transparencia corneal de cara a una próxima intervención quirúrgica.
 - Como tratamiento adyuvante para el control tensional cuando la cirugía ha tenido un éxito parcial.
 - Como primera línea terapéutica: en el glaucoma juvenil y en algunos glaucomas secundarios de ángulo abierto.
- La farmacocinética es distinta al adulto, está poco estudiada para la mayoría de los fármacos y la absorción sistémica es superior: mientras el volumen plasmático es muy inferior al del adulto, el volumen ocular no lo es tanto, por ello administramos la misma dosis de fármaco en niños que en adultos, pero los niveles plasmáticos tras la administración tópica serán mucho mayores en los niños. Maniobras para reducir la absorción sistémica: cerrando los párpados, limpiando el excedente de gota u ocluyendo el punto lagrimal.
- Los efectos secundarios serán más frecuentes, y potencialmente más graves debido a la inmadurez metabólica del niño. Además, el niño no verbaliza los síntomas, por lo que debemos informar bien a los padres sobre los signos y síntomas que pueden presentar.

- Es más difícil asegurar un buen cumplimiento del tratamiento, por distintos motivos: dificultades en la instilación por parte de los padres (especialmente si ellos también presentan baja visión), falta de colaboración en los niños pequeños, falta de disciplina en adolescentes, patología concomitante, etc.

Fármacos utilizados

- Los **betabloqueantes** tópicos pueden alcanzar el 40% de reducción de la presión los primeros días, después disminuye a un 20-25%. Es recomendable comenzar por la menor concentración y posología posibles. Se debe usar con precaución en recién nacidos y prematuros por el riesgo de apnea y bradicardia y están contraindicados en pacientes con bradicardia, bloqueo AV de segundo o tercer grado, y antecedentes de asma. Algunos niños pueden presentar broncoespasmo, tos nocturna persistente, e incluso episodios de apnea.
 - Los **inhibidores de la anhidrasa carbónica** pueden utilizarse de 2 formas:
 1. Por vía tópica, la eficacia hipotensora es del 20-27%. En combinación con betabloqueantes, consigue una reducción adicional del 13-16%. Es un efecto duradero, con escasa taquifilaxia. Prácticamente no se produce absorción sistémica, por lo que son muy seguros en niños pequeños. A nivel local provocan síntomas irritativos, y pueden empeorar el edema corneal en córneas comprometidas (post-queratoplastia, etc); sin embargo, el efecto beneficioso sobre el edema corneal de la disminución de la PIO supera este riesgo de empeoramiento, por lo que suelen utilizarse sin más problemas.
 2. Por vía oral: Acetazolamida a dosis de 10-15 mg/K/d repartido en 3 tomas, administrado con líquido. Tiene un efecto hipotensor del 25-40%, pero solo se usan en casos de PIOs muy elevadas excepcionalmente como tratamiento adyuvante, dada la elevada incidencia de efectos secundarios (>40%):
 - Lactantes: acidosis metabólica con alcalosis respiratoria compensadora, que se puede manifestar como anorexia y pérdida de peso. Para compensarlo se administra conjuntamente Bicarbonato Na⁺ 1M a dosis de 11.5 ml/K/d, y se recomienda control de equilibrio acido-base con frecuencia si el tratamiento se ha de prolongar.
 - En niños más mayores en que la función tubular renal es madura, la Acetazolamida provoca hipopotasemia, por lo que se debe administrar suplemento de potasio.
 - Otros efectos secundarios: Letargia, alteraciones gastrointestinales, diarrea, eneuresis, cefaleas.
- Contraindicaciones:* Anemia falciforme, alergia a sulfamidas.
- En niños se ha descrito un efecto aditivo entre inhibidores de la AC tópicos y orales, lo que no sucede en adultos.

- Los **agonistas alfa-adrenérgicos**. Están contraindicados en niños debido a que atraviesan la barrera hemato-encefálica produciendo efectos adversos potencialmente graves (somnolencia, apnea o coma). El límite a partir del cual existe esta contraindicación varía según los autores (2 años, 6 años, 20 K de peso); pero en general se recomienda demorar su uso lo máximo posible, y utilizarlos solo cuando el resto de fármacos han fallado.
- Las **prostaglandinas** presentan una acción hipotensora similar a los adultos, 25-35%, aunque el porcentaje de no respondedores es algo superior, especialmente entre los niños más pequeños. Son la primera línea terapéutica en glaucoma juvenil, en glaucoma congénito hay más controversia (parece que la goniodisgenesia incluye una disminución de la vía uveoescleral, lo que les hace perder eficacia). Presentan un perfil de seguridad sistémica excelente; a nivel local los efectos secundarios son similares a los descritos en el adulto.
- **Mióticos**: raramente se utilizan como tratamiento de primera línea, debido a los frecuentes efectos secundarios tópicos (espasmo ciliar, miopización, cefaleas, dificultad de visión nocturna) y sistémicos (apnea, bradicardia, diarrea, hipersalivación); además la miosis mantenida puede dificultar la exploración de fondo de ojo y la refracción, que son imprescindibles en el seguimiento del glaucoma infantil. La acción hipotensora es baja en glaucoma congénito debido a las anomalías angulares, y solamente se usa a veces de forma pre- y/o postoperatoria en cirugía angular.

En caso de necesitar multiterapia, puede ser aconsejable utilizar combinaciones fijas, para mejorar el cumplimiento y reducir los efectos secundarios locales.

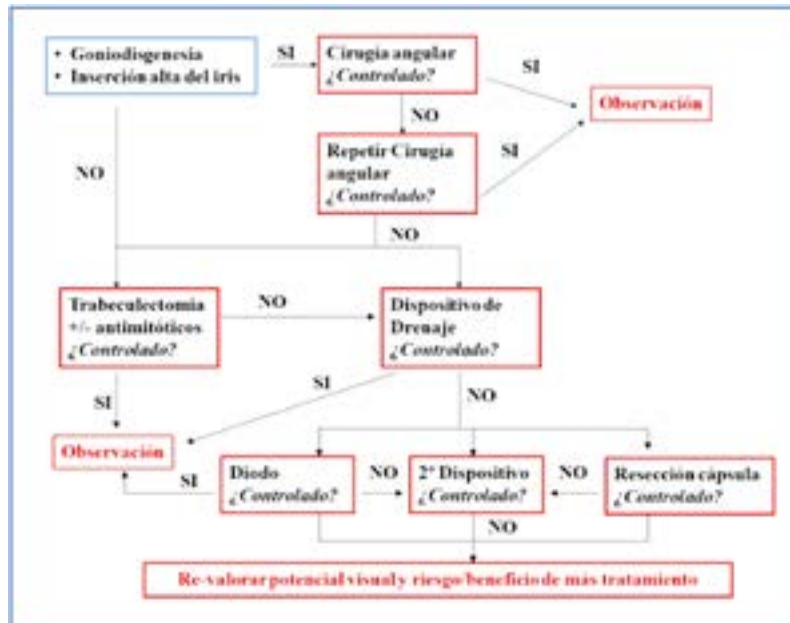
El tratamiento tópico sin conservantes debe considerarse en caso de tratamientos prolongados, especialmente en pacientes con alteraciones de la superficie ocular (blefaritis, conjuntivitis alérgica, insuficiencia limbar, aniridia y antecedentes de numerosas operaciones de glaucoma).

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento del glaucoma en el niño es fundamentalmente quirúrgico, y con frecuencia 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. La elección de la técnica quirúrgica deberá basarse en una combinación de diversos factores que incluyen: el tipo de glaucoma, la asociación con otros problemas oculares, el antecedente de cirugía ocular previo, la previsión de posibles cirugías oculares futuras, la edad, 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.

En la tabla 1 se muestra un algoritmo para el tratamiento quirúrgico del Glaucoma Pediátrico.

Tabla 1. Algoritmo de tratamiento quirúrgico en Glaucoma Pediátrico



Cirugía angular

La cirugía angular es la técnica de elección cuando existe una goniodisgenesia:

- Glaucoma primario congénito.
- Glaucoma asociado a patología ocular congénita: Aniridia, Anomalia y síndrome de Axenfeld-Rieger, Anomalia y síndrome de Peters.
- Glaucomas asociados a patología sistémica congénita:
 - Formas precoces de Glaucoma asociado a Síndrome de Sturge-Weber
 - Formas precoces de Glaucoma asociado a Neurofibromatosis tipo 1.
- Síndromes de Lowe, Rubinstein-Taybi y Síndrome de rubeola materno.
- Glaucomas secundarios a patología ocular adquirida:
 - Uveítis crónica anterior.
 - Glaucoma corticoideo.

En ambas formas el mecanismo etiopatogénico serían cambios en la malla trabecular que reducen su permeabilidad al paso del humor acuoso.

- Cirugía de cataratas congénitas realizada en los primeros meses de vida.

Factores de mal pronóstico

- Edad de presentación:
 - Neonatal: la detención tan precoz del desarrollo angular provoca una falta de permeabilización del canal de Schlemm, por lo que la cirugía angular será difícil de realizar o ineficaz.

Tabla 2. Comparación entre los tipos de cirugía angular

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 360º en la misma sesión (Trabeculotomía circunferencial) – Repetible – Puede asociarse con Trabeculectomía
Desventajas	<ul style="list-style-type: none"> – Precisa experiencia – Cornea 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 (neonatales)

- Tardía: a partir de los 2-3 años de edad.
 - Formas muy avanzadas, con estructuras oculares muy distendidas.
 - Diámetro corneal > o = 14 mm.

La cirugía angular consiste en permeabilizar el ángulo de la cámara anterior, donde reside la obstrucción, mediante 2 técnicas posibles (tabla 2):

Goniotomía: 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), con una sutura de Prolene que consigue abrir los 360º (técnica de Beck y Lynch), o con un microcatéter iluminado, y se rasga la pared del canal hacia el interior de la Cámara Anterior.

La tasa de éxito es similar para ambas técnicas, y va entre el 70 y el 95 % en la mayoría de las series. La elección de una u otra depende principalmente de la transparencia corneal y de la experiencia del cirujano.

Trabeculectomía: Se realiza cuando la cirugía angular ha fallado o no está indicada. La cirugía filtrante en niños no difiere en exceso de la cirugía de los adultos, pero hay que tener en cuenta que 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.
- Gran grosor de la cápsula de tenon: facilita las adherencias cicatriciales.
- Importante capacidad de cicatrización: hace necesario una cauterización cuidadosa para evitar puntos sangrantes, y el uso de antimetabolitos, que mejoran la tasa de éxito, pero presentan más complicaciones.
- Baja rigidez escleral (especialmente en ojos muy buftálmicos): la hipotonía provoca un colapso escleral, que complica algunas maniobras.
- Mala colaboración del niño: dificulta la monitorización postoperatoria e impide realizar maniobras como lisis de suturas, needling con 5FU, etc.
- Larga expectativa de vida: hay que prevenir complicaciones a largo plazo.

Existen una serie de contraindicaciones relativas:

- Niños menores de un año: el índice de fracasos es muy elevado y suele ser precoz, en los primeros meses tras la intervención.
- Glaucoma afáquico pediátrico: el índice de fracasos supera el 50%.
- Sd de Sturge Weber: hay que evitar la hipotonía postoperatoria, que provoca una expansión de la malformación vascular coroidea, con DC y DR exudativo frecuente en el postoperatorio, por lo que es más seguro utilizar un implante de drenaje valvulado.
- Glaucoma uveítico en AIJ: las probables recurrencias de la uveitis anterior facilitarían el cierre cicatricial de la ampolla de filtración.

Dispositivos de drenaje

Están indicados cuando otras técnicas han fallado o no están indicadas, o en los que el pronóstico de otras técnicas es peor (menores de 1 año, glaucoma afáquico, glaucoma uveítico, Sd de Sturge-Weber).

La elección del dispositivo (valvulado o no) depende de la experiencia del cirujano.

En general, los dispositivos de drenaje ofrecen la mejor tasa de éxito a largo plazo en glaucoma pediátrico, 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, uveitis, desprendimiento de retina).

SEGUIMIENTO

No debemos olvidar que, aunque el principal objetivo del tratamiento es la reducción de la PIO, en el caso del glaucoma pediátrico siempre hay que realizar un tratamiento funcional, dirigido a corregir la ambliopía, siempre presente en la patología infantil.

El seguimiento de un niño con glaucoma debe incluir 2 vertientes:

- El control del glaucoma: se debe extender a lo largo de toda su vida, e incluye la determinación de la PIO, de la excavación papilar, Campimetría, monitorización de la ampolla de filtración si procede para detectar riesgo de complicaciones.
- Asegurar el desarrollo visual durante el período crítico: revisiones frecuentes del defecto refractivo, pauta de oclusiones si es necesario, etc.

CONCLUSIONES

Como conclusiones, remarcar que el glaucoma pediátrico es una patología grave que puede condicionar el futuro del niño. Es importante seguir el protocolo de diagnóstico para poder establecer la causa del glaucoma, ya que nos va a condicionar la indicación terapéutica y el pronóstico de la enfermedad. Asimismo, es importante seguir el protocolo terapéutico consensuado, y controlado por especialistas en esta forma de glaucoma, para optimizar los resultados visuales a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Childhood Glaucoma. 9th Consensus Meeting in Childhood Glaucoma, WGC 2013. Edited by: Weinreb RN, Grajewski A, Papadopoulos M, Grigg J and Freedman S. 2013 Kugler Publications, Amsterdam, The Netherlands.
- Thau A, Lloyd M, Freeman S et al. new classification for pediatric glaucoma: implications for clinical care and a research registry. www.co-ophthalmology.com. 2018. 29(5): 385-394.
- Anderson DR. The development of the trabecular meshwork and its abnormality in primary infantile glaucoma. *TransAmOphthalmolSoc.*1981; 79: 458-85.
- Idrees F, Vaideanu D, Fraser SG, et al. A review of anterior segment dysgeneses. *SurvOphthalmol* 2006; 51: 213-231.
- Chen TC, Waton DS, Bhatia LS. Aphakic glaucoma after congenital cataract surgery. *Arch Ophthalmol* 2004; 122: 1819-1825.
- Glaucoma pediátrico: protocolo diagnóstico y terapéutico. A. Serra Castanera, C. Hernández Martínez. *Annals d'Oftalmologia* 2016; 24(3): 118-131
- Guías de diagnóstico y tratamiento en glaucoma de la infancia. Carmen Méndez Hernández, Alicia Serra Castanera, Julián García Feijoo, Julián García Sánchez. www.sociedadglaucoma.com. 24 diciembre de 2015.
- Papadopoulos M, Khaw PT. Advances in the management of paediatric glaucoma. *Eye (Lond)*. 2007 oct;21(10):1319-25.
- Serra Castanera, J. García-Feijoo, A. Llorca Cardeñosa. «Goniotomía». *Annals d'Oftalmologia* 2015;23(5):34-39.
- A Serra, A Morales. Revisión: «Goniotomía». *Revista Española de Glaucoma e Hipertensión Ocular* 2016;6(1):415-422
- HoCL, Walton DS. Primary congenital glaucoma: 2004 update. *J Ped Ophthalmol Strab* 2004;41: 271-288
- Walton DS, Katsavounidou G. Newborn primary congenital glaucoma: 2005 update. *J Ped Ophthalmol Strab* 2005; 42:333-341
- Serra A. Cirugía Filtrante en glaucoma pediátrico. En: Urcelay JL. *Cirugía del Glaucoma paso a paso*. Ed Glosa 2012: 21-26 IBSN 978-84-7429-502-3.