

Glaucomas en edad pediátrica: características clínicas y tratamiento en un hospital de referencia de la Ciudad de México

Pediatric glaucomas: clinical features and treatment in a tertiary referral hospital in Mexico City

M. Fernanda Güémez-Graniel, Mariana C. Navarro-Peña y M. Antonio Ramírez-Ortiz*

Servicio de Oftalmología, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ciudad de México, México

Resumen

El glaucoma en edad pediátrica es un grupo diverso de enfermedades oculares que pueden estar asociadas a diferentes síndromes. El objetivo de este trabajo es identificar las diferentes causas de glaucoma, así como describir el tratamiento médico y quirúrgico de estos pacientes en un hospital de referencia de tercer nivel. **Pacientes y métodos:** Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal, en el que se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de glaucoma que acudieron del 2011 al 2015 al Servicio de Oftalmología en el Hospital Infantil de México. Se analizaron: edad de diagnóstico, lateralidad, etiología, síndromes asociados, tratamiento establecido y seguimiento. **Resultados:** Se identificaron 77 pacientes. El promedio de edad en el momento del diagnóstico fue de 2.27 años, y no hubo preferencia de género. La etiología más frecuente del glaucoma fue el congénito primario (63%), seguido del secundario a cirugía de catarata congénita (19%). El 60% de los casos eran bilaterales. Todos los pacientes requirieron exploración bajo anestesia. Requirieron tratamiento quirúrgico 62 pacientes (80%). Encontramos 15 enfermedades y síndromes asociados a los pacientes que presentaron glaucoma. Solo dos tercios de los pacientes continuaron su seguimiento oftalmológico en la consulta externa. **Conclusiones:** El glaucoma pediátrico representa un reto para el oftalmólogo debido a la complejidad en el abordaje clínico debido a la presencia de síndromes y enfermedades sistémicas asociadas, así como el diagnóstico tardío, la alta frecuencia de procedimientos quirúrgicos y la pérdida de seguimiento.

Palabras clave: Glaucoma congénito primario. Cataratas. Facomatosis. Síndrome de Sturge Weber. Cirugía filtrante.

Abstract

Pediatric glaucomas are a heterogenous group of eye diseases associated in some cases to genetic syndromes. The objective of this study is to identify the different etiologies of glaucoma in children and to describe medical and surgical treatments in these patients in a tertiary referral hospital. **Patients and Methods:** Retrospective, descriptive and transversal study. Medical records analysis of patients diagnosed with glaucoma from 2011 to 2015. Age at diagnosis, laterality, etiology, associated syndromes, medical and surgical treatment and follow-up were gathered. **Results:** We identified 77 patients. Average age at diagnosis was 2.27 years. There was no gender predilection. The most frequent etiology was primary congenital glaucoma (63%) followed by glaucoma secondary to cataract surgery (19%). Sixty percent of all cases were bilateral. All patients un-

Correspondencia:

*Marco Antonio Ramírez-Ortiz

Dr. Márquez, 162

Col. Doctores

C.P. 06720, Ciudad de México, México

E-mail: marco@unam.mx

Fecha de recepción: 02-08-2018

Fecha de aceptación: 22-02-2019

DOI: 10.24875/RMO.M19000068

Disponible en internet: 01-05-2019

Rev Mex Oftalmol. 2019;93(3):137-141

www.rmo.com.mx

0187-4519/© 2019 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Permanyer México. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

derwent examination under anesthesia. Sixty-two patients (80%) required surgical treatment. There were 15 systemic and genetic diseases associated with pediatric glaucoma. Only two thirds of all patients continued their follow-up. **Conclusions:** Pediatric glaucomas are a challenge for ophthalmologists because they comprise a complex group of eye diseases with a difficult clinical approach due to systemic and genetic abnormalities, delayed diagnosis and high frequency of surgical treatment along with lack of follow-up.

Key words: Primary congenital glaucoma. Cataracts. Phacomatosis. Sturge weber syndrome. Filtration surgery.

Introducción

El glaucoma pediátrico es una enfermedad ocular de variada etiología, caracterizada por el aumento de la presión intraocular (PIO) y daño progresivo en diferentes estructuras intraoculares, incluyendo el nervio óptico. Está considerada como una de las principales causas de ceguera en los niños, después de la retinopatía del prematuro, tanto en nuestro país como a nivel mundial^{1,2}.

La enfermedad es de naturaleza compleja y se caracteriza por PIO, aumento en la excavación del disco óptico y la pérdida progresiva del campo visual. La identificación temprana es fundamental para el tratamiento antes de que ocurra daño irreversible de la córnea, la retina y el nervio óptico. El glaucoma en la edad pediátrica se clasifica, según la etapa de vida, en: 1) glaucoma congénito, existe al nacimiento, incluso antes; 2) glaucoma infantil, desde los 3 años de edad, y 3) glaucoma juvenil, ocurre de los 3 años a la adolescencia^{3,4}.

En México son escasos los estudios que abordan esta enfermedad, por lo que muchas veces los médicos de primer contacto retrasan la sospecha diagnóstica y, con ello, el diagnóstico y el tratamiento. El Hospital Infantil de México es un centro de referencia nacional de niños con problemas oftalmológicos, por lo que describir la experiencia en el manejo del glaucoma pediátrico nos permitiría tener un panorama amplio de la enfermedad. El objetivo de este trabajo es identificar las diferentes causas de glaucoma, así como describir el tratamiento médico y quirúrgico de estos pacientes en un hospital de referencia de tercer nivel.

Pacientes y métodos

Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal, donde se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de glaucoma que acudieron del 2011 al 2015 al Servicio de Oftalmología en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Se identificaron: etiología, lateralidad, edad de diagnóstico, síndromes asociados, tratamiento establecido y seguimiento de los pacientes.

Todos los pacientes fueron sometidos a examen ocular bajo anestesia para realizar una exploración oftalmológica detallada que incluyó: medición de la PIO con tonómetro digital (Tonopen, Reichert Technologies, New Jersey, USA), medición del diámetro corneal, revisión mediante microscopio de la córnea y segmento anterior y oftalmoscopia indirecta con evaluación clínica de la excavación. Se definió como caso nuevo a aquellos pacientes que tuvieran al menos dos de las siguientes características: 1) PIO promedio por encima de 21 mmHg durante tres mediciones consecutivas en la misma exploración; 2) diámetro corneal horizontal mayor de 11 mm en pacientes menores de 1 año, o 3) relación excavación/papila mayor de 0.3. En ningún caso se utilizó la campimetría como parte del método diagnóstico. Los pacientes diagnosticados con glaucoma se agruparon de acuerdo a la clasificación clínica de Yeung⁴.

Se analizaron los datos con estadística descriptiva: edad de diagnóstico, lateralidad, etiología, síndromes asociados, tratamiento médico o quirúrgico realizado y fechas de seguimiento.

Resultados

En el periodo de enero del 2011 a diciembre de 2015, se realizaron en nuestro hospital un total de 2,540 intervenciones quirúrgicas, de las cuales 249 (9.8%) fueron dirigidas a pacientes con diagnóstico establecido o con sospecha de glaucoma. Se eliminaron 56 (22.4%) expedientes, ya que se encontraban incompletos o no cumplían con los criterios diagnósticos establecidos. De los casos nuevos registrados, 15 se diagnosticaron en hospitales oftalmológicos y fueron referidos a nuestro hospital. Fueron referidos por sospecha de glaucoma por pediatras de hospitales de segundo nivel y tuvieron diagnóstico clínico definitivo en el Hospital Infantil de México 66 pacientes (26.5%). Finalmente, se identificaron 77 (30.92%) casos que cumplieron con los criterios de inclusión, y fueron analizados según las variables antes mencionadas.

De los casos nuevos registrados, 40 fueron mujeres (51.94%) y 37 fueron hombres (48.05%). La media de edad para el diagnóstico confirmado fue de 2.27 años, con un rango entre 3 días de vida y 16 años. En cuanto a la lateralidad, se encontró que la mayoría (59.7%) fueron bilaterales. El glaucoma congénito primario se encontró en 49 pacientes (63%), el glaucoma secundario a cirugía de catarata, en 15 pacientes (20%), y el glaucoma secundario a síndrome de Sturge Weber, en 9 pacientes (11.7%) (Tabla 1).

Todos los pacientes fueron sometidos a exploración bajo anestesia en el quirófano como primera intervención para medir la PIO y evaluar la clínica del segmento anterior ocular y la retina. El 80% de los pacientes (62 niños) requirieron al menos de una intervención quirúrgica para el control del glaucoma, mientras que el resto no requirió de cirugía. El procedimiento quirúrgico que se realizó con más frecuencia fue la trabeculotomía (27.3%) como intervención única, seguido del implante de Válvula de Ahmed (12 de los casos). En tercer lugar en frecuencia, se realizaron dos cirugías terapéuticas (goniotomía más trabeculotomía/trabeculectomía) en el mismo paciente (12.98%). La trabeculotomía/trabeculectomía más implante de Válvula de Ahmed en un 10.38% de los casos. Solo un paciente (1.29%) requirió de tres cirugías: goniotomía, implante de Válvula de Ahmed y trabeculectomía.

El tratamiento farmacológico tópico empleado para el control de la PIO se dividió en 3 grupos: betabloqueadores (timolol y betaxolol), inhibidores de la anhidrasa carbónica, incluyendo tres fármacos (acetazolamida, dorzolamida y brinzolamida), y análogos de prostaglandinas. Más de la mitad (56%) requirieron de más de un fármaco para el control de la PIO y 21 pacientes (27%) no requirieron de ningún fármaco tópico.

Una tercera parte de nuestros pacientes presentaron enfermedades sistémicas o síndromes asociados que requieren manejo multidisciplinario en un hospital pediátrico, como se reporta en la tabla 2. En cuanto al seguimiento, dos terceras partes de nuestros pacientes continúan acudiendo a control en nuestro hospital. La tercera parte restante no acudió a valoración en los últimos 12 meses, por lo que se considera pérdida del seguimiento.

Discusión

El glaucoma congénito, a pesar de que es una enfermedad rara, fue el tipo de glaucoma pediátrico más frecuentemente encontrado en la práctica clínica en nuestra serie y en reportes previos en nuestro país⁵.

Tabla 1. Etiología del glaucoma pediátrico en pacientes del Hospital Infantil de México durante el periodo de 2011 a 2015

Etiología	Casos	%
Glaucoma congénito	49	63.6
Secundario a cirugía de catarata	15	19.5
Sturge weber	9	11.7
Traumatismo	1	1.3
Retinopatía del prematuro	1	1.3
Síndrome peters	1	1.3
Uveítis	1	1.3
Total	77	100

Tabla 2. Enfermedades sistémicas y síndromes asociados al glaucoma pediátrico durante el periodo 2011 a 2015 en el Hospital Infantil de México

Enfermedad o síndrome asociado	Casos	%
Síndrome de sturge weber	9	32.1
Aniridia	3	10.7
Retraso global en el desarrollo	3	10.7
Síndrome dismórfico	2	7.1
Síndrome de Arnold chiari	1	3.6
Artritis idiopática juvenil	1	3.6
Atresia vías biliares	1	3.6
Hipotiroidismo congénito	1	3.6
Linfangioma facial	1	3.6
Prematurez	1	3.6
Síndrome de Möebius	1	3.6
Síndrome de Wolf hirschlom	1	3.6
Síndrome de Crouzon	1	3.6
Tumor de Wilms	1	3.6
Sífilis congénita	1	3.6
Total	28	100

Está considerado como el tipo de glaucoma pediátrico más frecuente en países en vías de desarrollo⁶. En Gran Bretaña, Papadopoulos, et al. reportaron una incidencia anual de glaucoma primario congénito de 1/18,500 nacimientos⁷. En Toronto, Canadá, Taylor,

et al., en una revisión de 360 niños diagnosticados con glaucoma, encontraron que el 38% eran de presentación congénita, el 20% de facomatosis y 10% asociado al síndrome Sturge-Weber⁸. El glaucoma congénito primario se caracteriza por el desarrollo anormal del ángulo iridocorneal, que ocasiona el aumento de la PIO, daño en el nervio óptico y pérdida de visión de manera permanente. La enfermedad se manifiesta en la etapa neonatal o en el periodo lactante con síntomas como fotofobia, epífora, bftalmos, megalocórnea, edema y opacidad corneal, rotura de la membrana de Descemet (estrías de Haab), miopía elevada con astigmatismo y daño del nervio óptico⁹.

El glaucoma secundario fue en su mayoría relacionado a cirugías por catarata congénita. Está bien demostrada la alta frecuencia de glaucoma en pacientes operados de catarata congénita, que es de hasta un 30%¹⁰, y en la angiomatosis encefalotrigeminal, que llega hasta un 70%¹¹. Otras causas, como la reportada en el British Infantile and Childhood Glaucoma fueron: uveítis, síndrome de Peters, antecedente de retinopatía del prematuro y traumatismo⁷.

El tratamiento para el glaucoma primario de la infancia es principalmente quirúrgico, aunque los medicamentos para el glaucoma también tienen un papel importante en el tratamiento de los pacientes antes y después de la cirugía. En nuestra serie, cuatro quintas partes de los pacientes con glaucoma requirieron de tratamiento quirúrgico. La principal intervención realizada fue la trabeculotomía y la trabeculectomía. Este procedimiento se ha descrito como una alternativa útil para el tratamiento inicial en el glaucoma congénito no complicado¹². El segundo procedimiento realizado en frecuencia fue el implante de Válvula de Ahmed, que se ha reportado como un tratamiento eficaz y seguro para el glaucoma pediátrico^{13,14}, aunque los pacientes frecuentemente requieren de reoperaciones por encapsulamiento¹⁵. Una tercera parte de nuestros casos requirieron dos o más cirugías.

Como se mencionó anteriormente, el tratamiento definitivo para el glaucoma infantil primario es quirúrgico. El tratamiento tópico suele proporcionar apoyo temporal y, en ocasiones, adicional para reducir la PIO, disminuir el edema corneal y facilitar la intervención quirúrgica. La baja proporción de pacientes con control de la PIO solo con medicamentos tópicos (20%) refleja la naturaleza agresiva en este grupo de edad, lo que sugiere que son un componente auxiliar del tratamiento del glaucoma pediátrico. Los betabloqueadores^{16,17}, inhibidores de la anhidrasa carbónica, tanto tópica como sistémica¹⁸, y los análogos de prostaglandina son parte

importante del tratamiento médico en pacientes pediátricos con glaucoma¹⁹.

Se encontró que tres quintas partes de los pacientes tenían comorbilidades oculares y sistémicas, así como síndromes asociados. Además del glaucoma congénito, el glaucoma se ha asociado a alteraciones del segmento anterior; los genes involucrados son: *PITX2*, *FOXC1*, *PAX6*, *LMX1B* y *VMD2*, entre otros²⁰. Asimismo, debido a la heterogeneidad de este grupo de enfermedades, existe un gran número de reportes que asocian diferentes tipos de glaucoma pediátrico a alteraciones sistémicas²¹. Estos resultados reflejan que el manejo multidisciplinario y la exploración oftalmológica básica, como la identificación de la presencia de reflejo rojo, debe ser realizada en todos los pacientes pediátricos que acuden a cualquier valoración médica y, en caso de encontrar anomalías, referirlos, ya que se encontró que alteraciones metabólicas del sistema nervioso central, tumores o malformaciones se asocian a esta enfermedad.

El seguimiento de los pacientes con glaucoma es crucial para evitar la progresión de la enfermedad. En nuestro estudio solo dos terceras partes de los pacientes continuaron con el seguimiento en consulta externa. Esto podría interpretarse como falta de recursos económicos para asistir a las consultas de seguimiento, falta de conciencia por parte de los padres de familia de la enfermedad y sus complicaciones, entre otras. Se requiere realizar más estudios para identificar la causa del ausentismo en estos pacientes.

Nuestro trabajo presenta varias limitaciones: los pacientes con glaucoma secundario a traumatismo ocular no están representados, ya que en nuestra institución no se atienden emergencias oculares por traumas, por lo que la frecuencia de este tipo de glaucoma está subestimada. Tampoco se controla la asignación del paciente a un determinado tratamiento o intervención, sino que esta se realiza de acuerdo con la práctica clínica habitual del cirujano. Otra de las limitaciones es la falta de análisis de la agudeza visual final de estos pacientes. En cuanto al pronóstico visual, la experiencia en países industrializados es desalentadora, especialmente en el glaucoma congénito primario, pues la agudeza visual a largo plazo que tienen estos pacientes es muy baja a pesar del diagnóstico temprano²². El diagnóstico del glaucoma pediátrico en países en vías de desarrollo se realiza de manera tardía, lo cual podría traducirse en un aumento en el riesgo de tener mayores secuelas y discapacidad visual.

Conclusiones

La complejidad en el diagnóstico del glaucoma pediátrico, la presencia de enfermedades sistémicas y síndromes, así como la necesidad de procedimientos anestésicos diagnósticos y de cirugía y la alta tasa de abandono al tratamiento, hace que este grupo de enfermedades oculares sea un reto para el oftalmólogo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

- Zepeda-Romero LC, Barrera-de-Leon JC, Camacho-Choza C, Gonzalez Bernal C, Camarena-Garcia E, Diaz-Alatorre C, Gutierrez-Padilla JA, Gilbert C. Retinopathy of prematurity as a major cause of severe visual impairment and blindness in children in schools for the blind in Guadalajara city, Mexico. *Br J Ophthalmol*. 2011;95:1502-5.
- Steinkuller PG, Du L, Gilbert C, Foster A, Collins ML, Coats DK. Childhood blindness. *JAAPOS*. 1999;3:26-32.
- Fung DS, Roensch MA, Kooner KS, Cavanagh HD, Whitson JT. Epidemiology and characteristics of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. *Clin Ophthalmol*. 2013;7:1739-46.
- Yeung HH, Walton DS. Clinical classification of childhood glaucomas. *Arch Ophthalmol*. 2010;128: 680-4.
- Cortés V, Villanueva C. Epidemiología del glaucoma congénito en la Asociación para Evitar la Ceguera en México, revisión de 5 años. *Rev Mex Oftalmol*. 2015;89:150-3.
- Moore DB, Tomkins O, Ben-Zion I. A review of primary congenital glaucoma in the developing world. *Surv Ophthalmol*. 2013;58:278-85.
- Papadopoulos M, Cable N, Rahi J, Tee Khaw P, BIG Eye Study Investigators. The British Infantile and Childhood Glaucoma (BIG) Eye Study. *IOVS*. 2007;48:4100-7.
- Taylor RH, Ainsworth JR, Evans AR, Levin AV. The epidemiology of pediatric glaucoma: the Toronto experience. *JAAPOS*. 1999;3:308-15.
- Fung DS, Roensch MA, Kooner KS, Cavanagh HD, Whitson JT. Epidemiology and characteristics of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. *Clin Ophthalmol*. 2013;7:1739-46.
- Freedman SF, Lynn MJ, Beck AD, Bothun ED, Öрге FH, Lambert SR. Glaucoma-related adverse events in the first five years after unilateral cataract removal in the Infant Aphakia Treatment Study. *JAMA Ophthalmol*. 2015;133:907-14.
- Mantelli F, Bruscolini A, La Cava M, Abdolrahimzadeh S, Lambiase A. Ocular manifestations of Sturge-Weber syndrome: pathogenesis, diagnosis, and management. *Clinical Ophthalmol*. 2016;10: 871-8.
- Mullaney PB, Selleck C, Al-Awad A, Al-mesfer S, Zwaan J. Combined trabeculotomy and trabeculectomy as an initial procedure in uncomplicated congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 1999;117:457-60.
- Balekudaru S, Vadalkar J, George R, Vijaya L. The use of Ahmed glaucoma valve in the management of pediatric glaucoma. *J AAPOS*. 2014; 18:351-6.
- Morad Y, Donaldson CE, Kim YM, Abdolell M, Levin AV. The Ahmed drainage implant in the treatment of pediatric glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 2003;135: 821-9.
- Al-Omairi AM, Al Ameri AH, Al-Shahwan S, et al. Outcomes of Ahmed Glaucoma Valve Revision in Pediatric Glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 2017;183:141-6.
- Boger WP 3rd, Walton DS. Timolol in uncontrolled childhood glaucomas. *Ophthalmology*. 1981;88:253-8.
- Plager DA, Whitson JT, Netland PA, et al. 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; 13:384-90.
- Sabri K, Levin AV. The additive effect of topical dorzolamide and systemic acetazolamide in pediatric glaucoma. *J AAPOS*. 2006;10:464-8.
- Coppens G, Stalmans I, Zeyen T, Casteels I. The safety and efficacy of glaucoma medication in the pediatric population. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2009;46: 2-8.
- Wiggs JL. Genetic etiologies of glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 2007;125: 30-7.
- Abdolrahimzadeh S, Fameli V, Mollo R, Contestabile MT, Perdicchi A, Recupero SM. Rare Diseases Leading to Childhood Glaucoma: Epidemiology, Pathophysiology, and Management. *Biomed Res Int*. 2015;2015:781294.
- Zagora SL, Funnell CL, Martin FJ, Smith JE, Hing S, Billson FA, et al. Primary congenital glaucoma outcomes: lessons from 23 years of follow-up. *Am J Ophthalmol*. 2015;159:788-96.