



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**CARACTERIZACION CLINICA Y DEMOGRAFICA DEL  
GLAUCOMA CONGENITO Y SU ETAPA DIAGNÓSTICA**

**“EDAD, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RETRASO EN EL  
DIAGNÓSTICO”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

PRESENTA

**DR. ALEJANDRO MENDEZ CONTRERAS**

TUTOR DE TESIS:

**DRA. ANA MARÍA BORBOLLA PERTIERRA**



ASESORES METODOLOGICOS:

**DRA PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA  
FIS. MAT FERNANDO GALVÁN CASTILLO**

CIUDAD DE MÉXICO

2022



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**CARACTERIZACION CLINICA Y DEMOGRAFICA DEL  
GLAUCOMA CONGENITO Y SU ETAPA DIAGNÓSTICA**

**"EDAD, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RETRASO EN EL  
DIAGNÓSTICO"**

  
**DR ALEJANDRO SERRANO SIERRA**

**PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACION  
EN PEDIATRIA**

  
**DR JOSE N. REYNES MANZUR**

**DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

  
**DR MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO**

**JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

  
**DRA ANA MARIA BORBOLLA PERTIERRA**

**TUTOR DE TESIS**

  
**DRA PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA**

  
**FISICO MATEMATICO FERNANDO GALVAN CASTILLO**

**ASESOR METODOLOGICO**

## INDICE:

1. ANTECEDENTES
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA
3. JUSTIFICACIÓN
4. OBJETIVO GENERALES
5. OBJETIVOS ESPECÍFICOS
6. MATERIAL Y MÉTODOS
7. RESULTADOS
8. DISCUSIÓN
9. CONCLUSIÓN
10. BIBLIOGRAFÍA

# CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y DEMOGRÁFICA DEL GLAUCOMA CONGÉNITO Y SU ETAPA DIAGNÓSTICA

## -Edad, características clínicas y retraso en el diagnóstico-

### 1. ANTECEDENTES

#### DEFINICIÓN DEL PROBLEMA A TRATAR

El glaucoma congénito (GC) se caracteriza por el desarrollo anormal de las estructuras del ángulo iridocorneal, lo que conlleva a un bloqueo o alternación del drenaje del humor acuoso. Se caracteriza por una elevada presión intraocular, el agrandamiento del globo (bftalmos), megalocórnea, edema y opacidad corneal, rotura de la membrana de Dehscemet (estrías de Haab), miopía elevada con astigmatismo y excavación del nervio óptico con daño subsecuente. <sup>4</sup> El cuadro clínico presenta la tríada característica de epífora, fotofobia y blefaroespasmos. El desarrollo de esta patología conlleva al daño a nervio óptico y pérdida de visión de manera permanente. Después de la catarata, es la causa más importante de ceguera en la infancia, constituyendo el 5% de los casos de ceguera <sup>6</sup>

#### HISTORIA DEL PROBLEMA DE SALUD:

La comprensión del glaucoma congénito no ha sido fácil. En la Época hipocrática aparece el término *glaukosis* para referirse a un mal típico de los ancianos, que se manifestaba con el cambio de color de la pupila, que se volvía más azulada. En la Época medieval, Galeno de Pérgamo (129-201 d. C.) formuló una teoría errónea de la visión en la que el cristalino era el órgano principal. Durante la Época Moderna los médicos mantienen la creencia de que el cristalino es el eje principal de la visión.<sup>7</sup>

Durante el siglo XVIII se tratarán de establecer las diferencias entre catarata y glaucoma. Dos cirujanos franceses, Michel Brisseau (1676-1743) y Antoine Maitre-Jan (1650-1750), presentan ante la *Académie Royale des Sciences* de París sus trabajos en los que sostienen que la catarata es una patología del cristalino y que es operable, a diferencia del glaucoma, que es incurable. En 1863 Frans Cornelis Donders fabrica uno de los primeros tonómetros.<sup>5, 7</sup>

La labor del oftalmólogo Albrecht von Graefe (1828- 1870) supone un punto de inflexión en el entendimiento y tratamiento quirúrgico de esta patología. En su pequeña clínica berlinesa, fundada en 1851, se inicia el tratamiento quirúrgico del

glaucoma. Von Graefe realiza y describe la técnica de la iridectomía –corte en la periferia del iris.<sup>6,7</sup>

Ya en el siglo XX, se producen avances trascendentales en el tratamiento de esta patología ocular. A finales de la década de los setenta se descubre el uso de los beta bloqueantes (maleato de timolol), que serán el tratamiento de primera elección durante décadas.<sup>7</sup>

En tratamientos quirúrgicos, la innovación fundamental llega en 1936, con la denominada goniotomía, propuesta por Otto Barkan. Esta cirugía se centra en modificar el ángulo camerular (el ángulo formado por la córnea y la esclerótica con el iris por el que se produce el desagüe del humor acuoso). En 1984, Zimmerman introducirá la esclerectomía profunda no perforante. En 1990, Koslov modificará y extenderá el uso de esta cirugía, con menor probabilidad de complicaciones postoperatorias.<sup>5,7</sup>

A día de hoy, el glaucoma sigue siendo una enfermedad compleja. Su diagnóstico y comprensión ha constituido un desafío científico que empezó a concretarse en el siglo XIX.<sup>5</sup>

#### **EPIDEMIOLOGIA INTERNACIONAL, NACIONAL Y LOCAL:**

El glaucoma congénito es una de las principales causas de ceguera en el mundo. La incidencia del glaucoma congénito primario varía de acuerdo a las poblaciones, por ejemplo, en Arabia Saudita se estima una incidencia de 1 en 2,500 mientras que en países de occidente es variable entre 1 en 10,000 a 1 en 30,000. El promedio de incidencia a nivel mundial ocurre en 1 en 10,000 recién nacidos vivos en el mundo.<sup>1,2</sup>

El glaucoma infantil es bilateral en el 70 o el 80% de los casos, (más de dos tercios de los casos), pero puede ser asimétrico en un inicio. Existen series que otorgan ligeramente mayor frecuencia por casos unilaterales, teniendo hasta un 40%, sin embargo el resto se muestra persistentemente como presentación bilateral.<sup>1,4</sup>

Es la forma más común de glaucoma en la primera infancia. La prevalencia estimada en Europa es de 1/27.800 nacimientos, mientras que en México la prevalencia se estima en 1 a 9 en 100 000 RN. <sup>4, 5</sup>

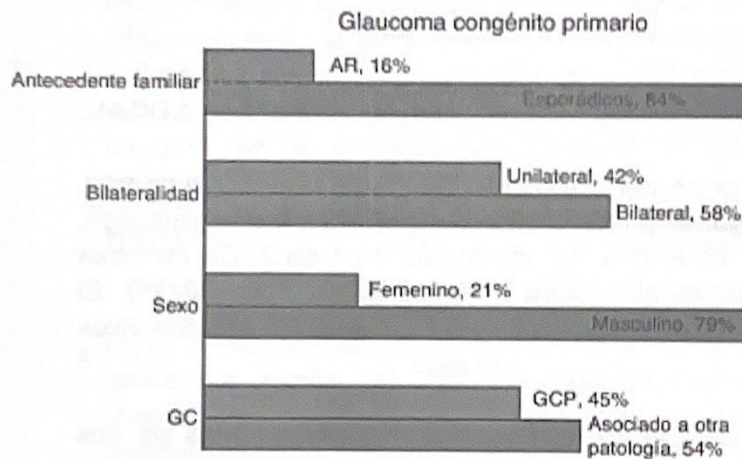
La mayoría de los casos son esporádicos, es decir sin agregación familiar; cuando se hereda se transmite como un rasgo autosómico recesivo, el cual es más común en ciertas poblaciones consanguíneas. En una revisión de 5 años durante el periodo de enero de 2007 a julio de 2012 en la Asociación para evitar la Ceguera Ciudad de México, México el 16% de la

población estudiada estuvo asociada a etiología genética AR y el resto se encontró a población por causa esporádica.(Fig 0).<sup>4</sup>

El 54% de los pacientes con glaucoma congénito primario estuvieron asociados con otra enfermedad ocular o sistémica.

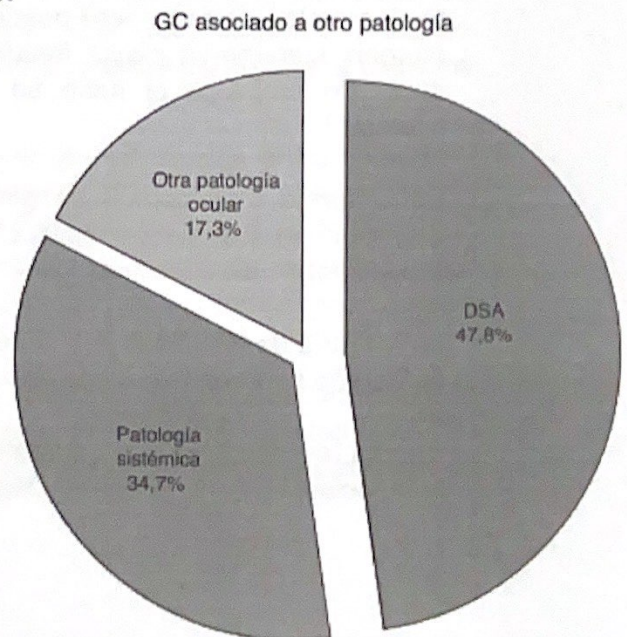
En la revisión de 5 años de la APEC, del grupo de pacientes con glaucoma congénito asociado a otra enfermedad ocular o sistémica se encontró que el 47% estuvieron asociados a disgenesia del segmento anterior, 34% con enfermedad sistémica y 17% con glaucoma congénito asociado a otra enfermedad ocular. De los 11 casos asociados con disgenesia del segmento anterior 3 se correspondieron con anomalía de Axenfeld-Rieger, 2 con anomalía de Peters y en 6 casos no se pudo clasificar en un cuadro definido (Fig 1).<sup>1, 2, 4, 5</sup>

En revisiones hasta la fecha dentro del Instituto Nacional de Pediatría se encuentra en recolección de información la incidencia, prevalencia y edad de diagnóstico.



(Fig 0) Estadísticas de la revisión de 5 años durante el periodo de enero de 2007 a julio de 2012 en la Asociación para evitar la Ceguera Ciudad de México.

Fig 1: GC asociado a patología ocular, sistémica patología ocular y Disgenesia de Segmento anterior. Cortés González, V, Villanueva ( 2015, septiembre). Epidemiología del glaucoma congénito en la Asociación para evitar la ceguera en México, revisión de 5 años.



## ESTADÍSTICAS POR EDAD Y SEXO:

Normalmente los varones están más afectados que las mujeres (65 - 79%)<sup>5</sup>

La edad promedio del diagnóstico a nivel mundial es semejante: 11.6 meses de edad. En una revisión de 5 años durante el periodo de enero de 2007 a julio de 2012 en la Asociación para evitar la Ceguera Ciudad de México, México la edad promedio de diagnóstico fue a los 6 meses de edad (60%) y el 80% es diagnosticado dentro del primer año de vida. <sup>4, 5</sup>

En un estudio retrospectivo realizado de 1999 a 2015 de la Revista Francesa de Oftalmología, donde se estudiaron ciento cuarenta y un ojos de 71 pacientes, de los cuales se obtuvo que 49.3% fueron de niñas y 50.7% de niños, con una proporción de sexos de 1.02. La presencia de antecedentes familiares de glaucoma congénito de primer grado existió en el 28% de los casos. La edad promedio en la primera visita fue 13.1 meses en toda la población estudiada y el tiempo promedio de seguimiento es 56.6 meses. La participación fue bilateral en el 99,3% de los casos y el distintivo de llamada predominantemente recuperado fue la presencia de una megalocórnea en el 64.5% de los ojos y un soporte de retardo existía en 35.3% de los casos. <sup>5, 6</sup>

## FACTORES DE RIESGO:

Entre los factores de riesgo bien identificados para glaucoma congénito primario se encuentran el antecedente de parto prematuro (30.9%), sexo masculino, hijos de madres no hispanas y de raza negra. <sup>5</sup>

Entre las comorbilidades asociadas, de estas las más frecuentemente asociadas a GCP son cardiopatías congénitas (37%), seguidas de defectos de sistema nervioso central y cataratas (20%), defectos gastrointestinales, defectos genitourinarios y de tubo neural. Los defectos musculoesqueléticos también están presentes, pero en el menor de los casos. Otros defectos asociados son anoftalmia o microftalmia. <sup>1, 2, 5</sup>

Factores de riesgo asociados y no comprobados: Uso de antibioticoterapia, antihipertensivos, AINES y opioides. Otros: Primogénito o tener el mayor rango, poca ingesta de ácido fólico. (Fig 2)<sup>5, 6</sup>



	Controles (n: 10.084) (%)	Todos los casos (107)			Casos aislados (92)		
		Numero	cOR (95% IC)	Aor (95% IC)	Numero (%)	Cor (95% IC)	aOR 95% IC)
Uso de antipiréticos	7.38	79	1.06 (0.68 – 1.62)	1.02 (0.64- 1.63)	68 (75.6)	1.08 (0.66- 1.74)	1.04 (0.63- 1.74)
Sí							
No	2.57 (25.8)	26 (24.8)	1	1	22 (24.4)	1	1
Antibióticos	2.59 (26.2)	26(25.2)	0.95 (0.61- 1.49)	0.89 (0.56 – 1.42)	23 (25.8)	0.98 (0.61- 1.59)	0.9
Sí							
No	7.3 (73.9)	77 (74.8)	1 ( Ref)	1 (Ref)	66 (74.2)	1 (Ref)	1 (Ref)
Antitusivos	1.333 (13.5)	17 ( 16.9)	1.29 (0.77 - 2.18)	1.31 (0.77 – 2.32)	16 (18.0)	1.43 (0.83 - 2.47)	1.47 (0.85 - 2.56)
Sí							
No	8.574	92 (89.3)	1 (Ref)	1 (Ref)	73 (82.0)	1 (Ref)	1 (Ref)
Antihpertensivos	164 (1.7)	6(5.8)	3.67 (1.59 - 8.49)	3.6 (1.52 – 8.53)	5 (5.6)	3.538 1.41 – 8.82)	3.55 ( 1.39- 9.10)
Sí							
No	9.7 (98.3)	97 (94.2)	1 (Ref)	1 (Ref)	84 ( 94.4)	1 (Ref)	1 (Ref)

Tabla Fig 2: Factores de riesgo maternos en el Glaucoma congénito Primario: Foresteri, Desrosiers, N. E. (2019, julio). Risk Factors for primary congenital glaucoma in the National Birth Defects Prevention Study

### FISIOPATOLOGIA:

El glaucoma congénito primario es causado por un desarrollo fetal anormal de las estructuras del ángulo iridocorneal, ocasionando una alteración o bloqueo en el drenaje del humor acuoso y subsecuentemente una presión intraocular elevada. La presión elevada del ojo ocasiona daño en el nervio óptico. En niños menores de 3 años de edad (quienes tienen mayor cantidad de colágena, lo cual le da mayor elasticidad ocular) ocasiona presiones intraoculares elevadas, ocasionando agrandamiento de la córnea, distensión y engrosamiento de la esclera (Fig 2).<sup>4</sup>

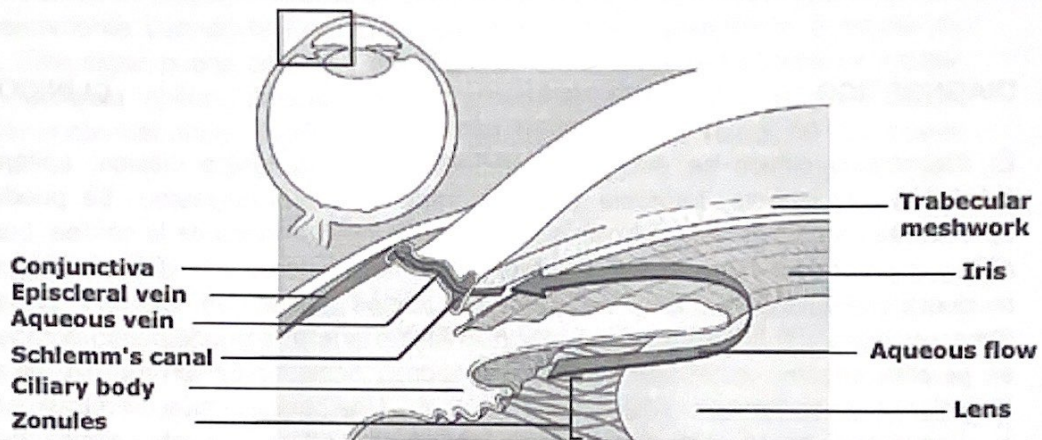


Fig 1: Anatomía normal del ángulo iridocorneal. Cortés González, V, Villanueva ( 2015, septiembre). Epidemiología del glaucoma congénito en la Asociación para evitar la ceguera en México, revisión de 5 años.

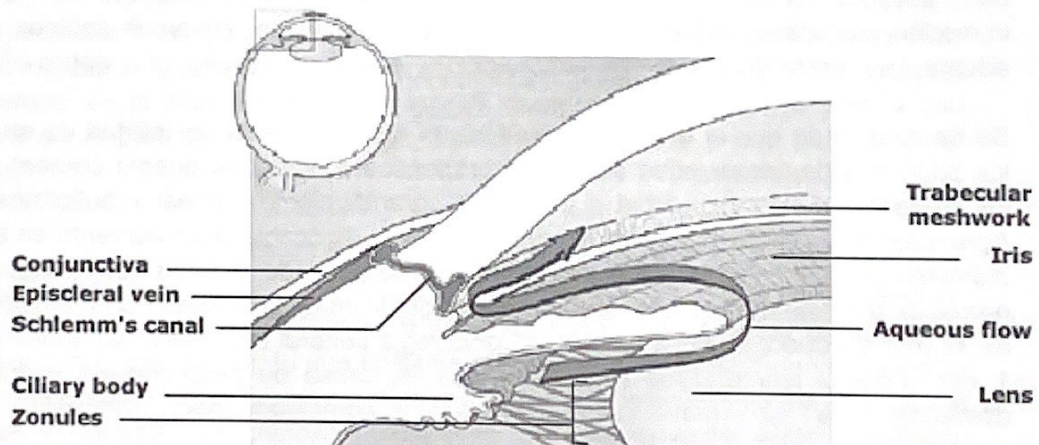


Fig 2: Agrandamiento de la córnea, distensión y engrosamiento de la esclera. Cortés González, V, Villanueva (2015, septiembre). Epidemiología del glaucoma congénito en la Asociación para evitar la ceguera en México, revisión de 5 años.

La causa de la disgenesia del ángulo iridocorneal no es conocida. Las teorías apuntan a una mal migración y desarrollo de las células de la cresta neural debido a que las células de la cresta neural son críticas en el desarrollo de la malla trabecular. Algunas anomalías en el ángulo iridocorneal se han visto observadas en gonioscopia incluyendo un ángulo abierto sin receso/ espacio, obstrucciones de la malla trabecular del iris o del cuerpo ciliar o espacios estrechos de la malla trabecular.<sup>6</sup>

En cuanto al mapeo genético de las familias afectadas ha identificado tres *loci* cromosómicos, GLC3A en 2p22.2, GLC3B en 1p36 y GLC3C en 14q24.3-q31.1, de los cuales el gen *CYP11B1*(2p22.2) en GLC3A presenta mutaciones.<sup>4</sup>

## DIAGNOSTICO

## CLÍNICO:

El diagnóstico clínico se establece mediante la triada clínica clásica: epífora crónica o intermitente, fotofobia y cierto grado de blefaroespasma. Se puede apreciar alargamiento de la córnea o asimetría en los diámetros de la córnea. Los casos unilaterales tienden a presentarse de manera temprana debido al fácil reconocimiento clínico. Sin embargo los casos bilaterales pueden pasar desapercibidos debido al difícil reconocimiento o a que el agrandamiento corneal se percibe atractivo estéticamente por los padres, ocasionando un retraso en el diagnóstico y una fatal progresión de la patología. Una causa común de retraso en el diagnóstico es la atribución patológica de la epífora a obstrucciones del conducto lagrimal.<sup>4,5,6</sup>

Los hallazgos clínicos pueden incluir: agrandamiento corneal, opacidad corneal, inyección conjuntival, lagrimeo, descarga y blefaroespasma, síntomas debidos a edema corneal y excavación de nervio óptico.<sup>4,5,6</sup>

Se ha observado que la edad se encuentra en relación con la posibilidad de que los pacientes de menor edad sean más propensos a presentar edema corneal y los pacientes con mayor edad a presentar agrandamiento corneal y buftalmos. Agrandamiento corneal: La presión intraocular elevada ocasiona un aumento en el diámetro corneal, sobre todo en pacientes menores de 3 años. Los rangos normales del diámetro corneal son alrededor de 11 mm, alcanzando un diámetro de 12 mm alrededor de los 2 a 3 años. Como regla general una diferencia mayor a 1 mm entre el diámetro de ambas córneas es causa de preocupación y una diferencia de 2 mm o más es completamente anormal.<sup>5</sup>

El agrandamiento corneal afecta en su mayor parte el endotelio y la membrana de Dehscemet. El alargamiento corneal ocasiona la aparición de estrías en la membrana basal, las cuáles pueden dejar cicatrices permanentes que pueden ser lineales o arqueadas y que tienen una disposición típicamente horizontal. Este hallazgo se encuentra presente en alrededor del 25 al 60% de los pacientes que presentan la enfermedad desde el nacimiento hasta los 6 meses de edad. Si el agrandamiento corneal se presenta de manera irregular, este hallazgo mismo puede ser causa de astigmatismo en los pacientes. En una serie de 100 pacientes, 59 pacientes con glaucoma congénito presentaron al menos 2 dioptrías de astigmatismo.<sup>4</sup>

## Edema

## corneal:

El edema en epitelio y estroma resulta de la absorción de humor acuoso a través

de las estrías de Haab. El edema se presenta como una nebulosa y ocurre menos frecuentemente cuando la función de barrera madura (posterior a 6 meses de vida). Este signo puede conllevar manifestaciones clínicas como irritación ocular, dolor, fotofobia, epifora, descarga ocular, inyección conjuntival y blefaroespasma. El edema corneal puede conllevar a una privación del eje visual, lo que puede resultar posteriormente en ambliopía.<sup>4</sup>

#### **Excavación del nervio óptico:**

El diámetro normal de la papila representa un 50% del diámetro total del disco óptico (0.5). En los pacientes pediátricos, ambos nervios ópticos se aprecian asimétricos, pudiendo tener una ligera excavación. La presión intraocular elevada puede llevar a un daño del nervio óptico, ocasionando una excavación que aumenta en relación directa al daño que presentan los axones del nervio óptico. Los axones representan la parte superior e inferior del disco óptico, los cuáles son principalmente afectados, ocasionando una asimetría en la relación de la papila con el disco óptico. Esta excavación en los pacientes pediátricos, a diferencia de los adultos puede ser reversible si la presión intraocular se controla. Esta reversibilidad es debida a un cambio en la disposición de los axones dentro del nervio óptico y no a una mejora en la pérdida de fibras nerviosas ópticas que lleva a una pérdida de la visión, que no es reversible.<sup>4</sup>

#### **Agrandamiento ocular:**

El incremento en la presión intraocular ocasiona un incremento en el tamaño de la esclera y del globo ocular, lo que se llama bftalmos. El incremento en el diámetro antero posterior del ojo ocasiona miopía axial secundaria. Hasta casi dos tercios de los pacientes con glaucoma congénito desarrollan dicho error refractario. Una rara consecuencia del agrandamiento del globo ocular puede conllevar a una subluxación del cristalino. Las zónulas de las fibras de colágena sostienen normalmente al cristalino detrás del iris. A medida que el globo ocular incrementa en tamaño, esas zónulas son estiradas y el cristalino puede llegar a dislocarse. Si se disloca la cámara anterior puede conllevar al desarrollo de glaucoma de ángulo cerrado, en dónde la raíz del iris puede ocluir la red trabecular y bloquear el drenaje del humor acuoso. Dicha patología requiere de una intervención urgente para prevenir la pérdida permanente de la visión.<sup>4</sup>

El diagnóstico confirmatorio y objetivo se establece mediante el examen oftalmológico completo que pone de manifiesto la córnea nebulosa aumentada de tamaño y la presencia de estrías de Haab (Fig 4), aumento de la presión intraocular (PIO) (es preocupante una presión superior a 20 mm Hg o una

asimetría de más de 5 mm Hg), cámara anterior profunda, inserción del iris anormalmente alta, espolón escleral poco desarrollado (con gonioscopia), aumento de la relación excavación/papila de la cabeza del nervio óptico y un examen de refracción que revela miopía y astigmatismo. El examen se puede realizar utilizando anestesia si es necesario.<sup>1, 5</sup>

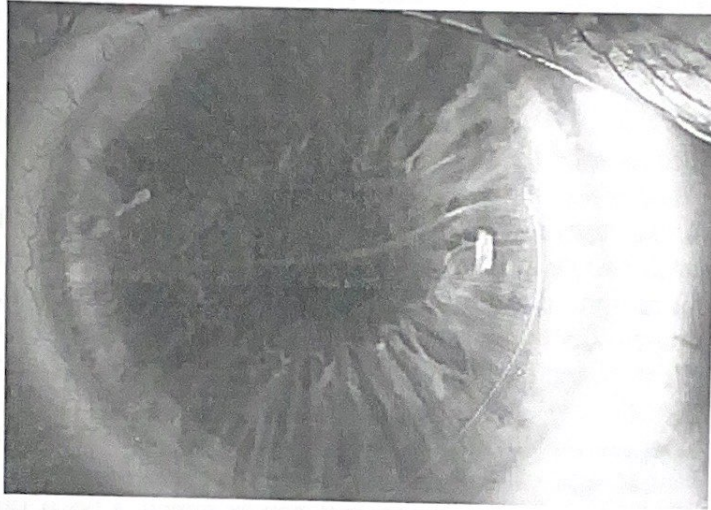


Fig 4: Estrías de Haab mostradas por una línea transversa traspupilar. Aziz, Denis D, A. Z. I. Z. A. (2015, 29 octubre). Epidemiology and clinical characteristics of primary congenital glaucoma.

## TRATAMIENTO:

### Objetivo:

El objetivo de la terapia del glaucoma congénito es la preservación de la visión, más que el propio control de la presión intraocular. A grandes rasgos el glaucoma congénito se trata fundamentalmente con procedimientos quirúrgicos y la terapia médica tiene únicamente una función accesoria. Tradicionalmente, la goniotomía se recomienda para los niños menores de 2 ó 3 años de edad si la córnea es clara.<sup>4, 8</sup> La trabeculotomía se ofrece para los niños cuyo ángulo es inadecuadamente visible y para los niños más mayores. La trabeculectomía y los dispositivos de drenaje del glaucoma se utilizan en casos que no responden al tratamiento. La ambliopía, la cicatrización corneal y las cataratas son complicaciones tardías. La rehabilitación visual temprana es importante para prevenir la ambliopía.<sup>3</sup>

### Goniotomía:

La goniotomía interna incluye realizar un corte en la malla trabecular anormal que causa que el iris caiga dentro del receso del ángulo iridocorneal. La goniotomía

está limitada por la necesidad de ocupar una adecuada y amplia visualización. Sin embargo esta misma necesidad se ha ido aminorando debido al desarrollo de tecnología endoscópica que provee máxima visualización de la cámara anterior del ángulo. 4. 8

### **Trabeculotomía:**

Consiste en el procedimiento de elección cuando existe edema corneal que ocluye la visualización de las estructuras del ángulo. Esto incluye la inserción de un trabeculotomo dentro del canal de Schlemm para crear una apertura dentro de la malla trabecular. La trabeculotomía transiluminal + gonioscopia asistida es un procedimiento relativamente nuevo y tiene la ventaja del resguardo de la conjuntiva para posibles nuevas cirugías a futuro. En cuanto a las tasas de éxito (teniendo como objetivo: presión intraocular: < 20 mmHg) con la goniectomía y trabeculotomía son de 80 a 90 por ciento.<sup>1</sup>

Hablando de las complicaciones de la goniectomía y trabeculectomía: se incluyen la hemorragia, inflamación, formación de catarata, encarceración de úvea o de vítreo, endoftalmitis, desprendimiento de retina y de coroides, hipotonía (presión intraocular anormalmente baja) y síndrome Urrets- Zavalía, donde la pupila permanece dilatada post procedimiento quirúrgico. 3. 8

Las terapias de segunda línea incluyen la trabeculectomía, implantación de tubos de drenaje y procedimientos ciclodestructivos. 8

### **Trabeculectomía:**

Las indicaciones de la trabeculectomía incluyen: goniectomía y trabeculotomía fallida. Este procedimiento incluye la creación de un drenaje artificial a través de la esclera para permitir que fugue el exceso del humor acuoso a través del sistema creado. La tasa de éxito de la trabeculectomía en niños varía usualmente en un 50 por ciento aproximadamente. La tasa de éxito se ha visto aumentada con el uso de antifibróticos tópicos como mitomicina C y fluoracilo. Los antifibróticos tópicos deben usarse con precaución ya que incrementan el riesgo de endoftalmitis a la largo plazo. A su vez complicaciones severas como infecciones, colapsos de la cámara anterior son más comunes posterior a la trabeculectomía comparado con la trabeculotomía y/o goniectomía. 4. 6

### **Sistemas de drenaje:**

Los dispositivos de drenaje en Glaucoma congénito consisten en pequeños tubos que son colocados dentro del ojo, funcionando como un reservorio debajo de la

conjuntiva. El tubo debe ser colocado dentro de la cámara anterior para así no se ocasione retracción cuando el ojo aumente de volumen debido al crecimiento fisiológico del globo ocular. En comparación con otros métodos de tratamiento quirúrgico, los sistemas de drenaje tienen un mayor riesgo de hipotonía temprana y persistente. Las tasas de éxito de este método quirúrgico se reportan en un 55 a 65%. La mayoría de los pacientes requieren suplementación médica posterior a la cirugía. Algunas de las complicaciones incluyen hemorragia vítrea, glaucoma de origen maligno, desprendimiento de retina, erosión del implante, endoftalmitis, edema corneal y formación de catarata.<sup>6, 8</sup>

### **Procedimientos**

#### **ciclodestructivos:**

Los procedimientos ciclodestructivos ayudan a disminuir la producción de humor acuoso destruyendo los procesos ciliares. Estos procedimientos son usualmente recomendados cuando otros métodos de control han fallado o cuando la visión es de extrema mala calidad. La ciclo destrucción incluye crioterapia o la aplicación de láser y tiene una tasa de éxito (teniendo como objetivo a la presión intraocular: < 20 mmHg) de un 50 por ciento aproximadamente. Las complicaciones pueden incluir hipotonía, desprendimiento de retina o coroideo e inflamación.<sup>3, 6</sup>

### **Tratamiento**

#### **médico:**

El uso de medicamentos tópicos u orales incluyen agentes que disminuyen la presión intraocular. Sin embargo esta clase de tratamiento tiene poca injerencia en el tratamiento global del glaucoma ya que en la mayoría de los casos de la enfermedad se requiere un procedimiento quirúrgico. La cirugía la mayoría de las veces va a ser requerida por la rápida evolución de la enfermedad y por a dificultad en el monitoreo de los parámetros de evolución de la enfermedad ( por ejemplo: la medición de la presión intraocular, la agudeza visual) en población pediátrica. Sin embargo el tratamiento médico tópico ha ganado territorio en el manejo postoperatorio para prevenir o posponer un segundo tiempo quirúrgico. Los medicamentos utilizados en el tratamiento de glaucoma incluyen beta bloqueadores, alfa 2 agonistas, inhibidores de anhidrasa carbónica, análogos de prostaglandinas, agentes mióticos y simpaticomiméticos.<sup>8</sup>

**1.- Beta bloqueadores:** por ejemplo: betaxolol, carteolol, levobunolol, metipranolol, timolol. Este grupo de medicamentos ejercen su acción disminuyendo la producción de humor acuoso. Los efectos adversos incluyen broncoespasmo, apnea y bradicardia.<sup>4, 8</sup>

**2.- Alfa 2 agonistas:** Ejemplo: apraclonidina, brimonidina. Ejercen su mecanismo de acción disminuyendo la producción de humor acuoso. Los efectos adversos incluyen depresión de sistema nervioso central e inyección conjuntival. En población pediátrica de mayor edad puede ocasionar somnolencia. Los alfa 2 adrenérgicos agonistas son raramente utilizados en niños pequeños y deben ser evitados en niños menores de 2 años debido a reportes de presentación de muerte súbita con esta clase de medicamentos. <sup>4, 8</sup>

**3.- Inhibidores de anhidrasa carbónica:** Por ejemplo: acetazolamida, brinzolamida, diclorfenamida, dorzolamida, metazolamida. Este grupo de medicamentos también trabajan disminuyendo la cantidad de humor acuoso. Los efectos adversos incluyen: parestesias, pérdida de apetito, náuseas, diarrea, poliuria y acidosis metabólica. <sup>4, 8</sup>

**4.- Análogos de prostaglandinas:** bimatoprost, latanoprost, travoprost, unoprostone. Mejoran el flujo del paso del humor acuoso. Los efectos adversos incluyen: pigmentación de iris y de párpados, crecimiento de pestañas y edema macular. <sup>4, 8</sup>

**5.- Otros:** Agentes mióticos y simpaticomiméticos: Mejoran el drenaje del humor acuoso y entre los efectos adversos de los primeros se encuentran cefalea, miopía. De los efectos adversos de los segundos se encuentran dolor ocular, edema macular y depósitos conjuntivales. <sup>4, 8</sup>

## Resultados

## visuales:

El pronóstico visual de los pacientes pediátricos es que del 52 al 79% de los post operados es que presentan una agudeza visual aproximada de 20/60 o mejor. Los pacientes diagnosticados antes de los 3 meses de edad tienen a tener peores resultados de agudeza visual. <sup>4, 8</sup>

## DIAGNOSTICOS

## DIFERENCIALES:

Los signos y síntomas descritos en glaucoma congénito pueden ser observados en otras condiciones diferentes al GCP, las cuáles deben ser tenidas en cuenta para hacer el diagnóstico diferencial que corresponda a cada circunstancia. Ante la triada sintomatológica clásica del GCP epifora, fotofobia y blefaroespasma, el diagnóstico diferencial incluye: obstrucción congénita de las vías lagrimales, conjuntivitis, erosión corneal y uveítis. <sup>8</sup> Ante la presencia de opacidad corneal debemos realizar diagnóstico diferencial con distrofias congénitas de la córnea,



trauma corneal en el nacimiento con la ocurrencia de roturas en la membrana de Descemet, opacidades corneales post infecciosas, anomalías congénitas de la córnea como esclerocórnea, anomalía de Peters o enfermedades de acantonamiento como las mucopolisacaridosis o cistinosis.<sup>3, 8</sup> En el caso del agrandamiento corneal, el diagnóstico diferencial se debe hacer con la miopía axial elevada y la megalocórnea y en el caso del aspecto amplio de la excavación papilar debemos tener en cuenta la megalopapila, las excavaciones papilares fisiológicas, coloboma del nervio óptico, fosetas papilares, atrofia del nervio óptico y malformaciones del mismo.<sup>2, 8</sup>

## 2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

El glaucoma congénito es una de las principales causas de ceguera en el mundo. La prevalencia del glaucoma congénito primario varía de acuerdo a las poblaciones, por ejemplo en México el glaucoma congénito tiene una prevalencia de 1 – 9 en 100,000 y la prevalencia estimada en Europa es de 1 en 27, 800 nacidos vivos.

En México los varones están más afectados que las mujeres y la enfermedad es bilateral en el 70 a 80% de los casos (más de dos tercios de los casos), pero puede ser asimétrico en un inicio. Existen series internacionales que otorgan ligeramente mayor frecuencia por casos unilaterales, teniendo hasta un 40%, sin embargo el resto se muestra persistentemente como presentación bilateral tanto en México como en el mundo.

La edad promedio del diagnóstico a nivel mundial es semejante: 11.6 meses de edad. En una revisión de 5 años durante el periodo de enero de 2007 a julio de 2012 en la APEC, México la edad promedio de diagnóstico fue a los 6 meses de edad (60%) y el 80% es diagnosticado dentro del primer año de vida.

En una revisión de 5 años durante el periodo de enero de 2007 a julio de 2012 en la Asociación para evitar la Ceguera Ciudad de México, México el 16% de la población estudiada estuvo asociada a etiología genética autosómica recesiva (AR) y el resto se encontró a población por causa esporádica. A nivel mundial se estima que aproximadamente un 10% de los pacientes presentan un patrón autosómico recesivo con penetrancia variable.

Tanto en México como en el mundo el pronóstico está muy relacionado con el momento de presentación puesto que el diagnóstico y tratamiento quirúrgico tempranos influyen de manera muy significativa en la capacidad visual.

Este problema, como vemos, tiene un impacto grave en la salud de los recién nacidos vivos debido a la prevalencia y consecuencias de la falta de reconocimiento del glaucoma congénito, así que vale la pena realizar este estudio a fin de que se conozca la gravedad y frecuencia de la enfermedad, así como el reconocimiento de la misma para su tratamiento oportuno. Con este estudio se busca enfatizar en la importancia de la búsqueda intencionada de la enfermedad, con ayuda de una historia clínica detallada y adecuado interrogatorio y exploración ocular, a fin de prevenir una de las principales causas de ceguera en México y a nivel mundial.

### **3.JUSTIFICACIÓN:**

El estudio presente pretende ser el preámbulo para la difusión del tema revisado para posteriormente dar iniciación al estudio y búsqueda intencionada de la enfermedad en México. Así mismo se requiere este nuevo conocimiento de la enfermedad para el emprendimiento de una estructuración de la epidemiología en México debido a la falta de conocimiento y herramientas para diagnosticar esta enfermedad, la cual tiene un impacto grave en la salud del niño mexicano. Con este estudio se pretende que se le otorgue mayor relevancia e importancia en el rubro de la salud en México a una de las patologías oftalmológicas más comunes en el país. Se pretende que una vez teniendo el conocimiento de la enfermedad y su posible sospecha, se estadifique y se difunda la frecuencia y prevalencia de la enfermedad.

#### **PREGUNTAS**

#### **DE**

#### **INVESTIGACIÓN**

- - ¿Cuáles son las estrategias que se tienen para el reconocimiento del glaucoma congénito de manera temprana?
  - ¿Cuáles son las áreas demográficas de mayor prevalencia en México?
  - ¿Cuál es la caracterización clínica del glaucoma congénito?
  - ¿Cuál es el objetivo de conocer de manera precoz el cuadro clínico del glaucoma congénito?
  - ¿Cuáles son las consecuencias e impacto de un reconocimiento tardío del glaucoma congénito?
  - ¿En qué etapa de la enfermedad se diagnostica el glaucoma congénito en México?

### **4.OBJETIVOS**

#### **GENERALES:**

- Definir qué es el glaucoma congénito y su cuadro clínico característico en etapas tempranas y tardías en México.
- Estimar las áreas demográficas de mayor prevalencia del glaucoma congénito en México.
- Idear las estrategias para el reconocimiento del glaucoma congénito de manera temprana
- Conocer el objetivo de conocer de manera precoz el cuadro clínico del glaucoma congénito.
- Conocer las consecuencias e impacto de un reconocimiento tardío del glaucoma congénito.
- Reconocer la etapa de la enfermedad en la que se diagnostica el glaucoma congénito en México.

## **5.OBJETIVOS**

## **ESPECIFICOS:**

- Identificar el sexo de mayor prevalencia del glaucoma congénito en México.
- Identificar la procedencia de mayor frecuencia del glaucoma congénito en México.
- Saber reconocer en qué etapa clínica tenemos que incidir para actuar y tratar correctamente a un paciente con Glaucoma congénito.
- Conocer qué secuelas puede dejar el reconocimiento tardío del glaucoma congénito en México.
- Identificar las herramientas necesarias para realizar un tamiz oftalmológico adecuado en México.

## **6.MATERIAL**

**Y**

## **METODOS**

A) Clasificación de la investigación (tipo de estudio); Observacional, retrospectivo retroelectivo y analítico.  
B) Universo de estudio (Población en estudio).

### **Criterios de inclusión:**

1. Números de expedientes:
2. Criterios diagnósticos:

A) Examen oftalmológico completo: Córnea aumentada de tamaño y con presencia de estrias de Haab.

B) Aumento de la presión intraocular (PIO) (presión superior a 20 mm Hg o una asimetría de más de 5 mm Hg).

C) Cámara anterior profunda, inserción del iris anormalmente alta, espón escleral poco desarrollado (con gonioscopia),

D) Aumento de la relación excavación/papila de la cabeza del nervio óptico.

E) Examen de refracción que revela miopía y/o astigmatismo

3. Edad: 0 a 18 años
4. Género: masculino y femenino
5. Fecha:01-01-2010 al 01-12-2019

### Criterios de exclusión:

1. Ausencia de diagnóstico en el expediente.
2. Más del 80% de datos faltantes en el expediente.
3. Ambigüedad en criterios diagnósticos.
4. Glaucoma congénito secundario a alguna otra enfermedad como facomatosis hereditarias como Neurofibromatosis, Sturge Weber y defectos en cámara anterior (Axenfield Rieger, Anomalía de Peters).

### **VARIABLES**

Las variables que se incluyeron en el presente estudio se enumeran a continuación:

<b>Nombre de la Variable</b>	<b>Definición Conceptual</b>	<b>Tipo de Variable</b>	<b>Medición de la Variable</b>
<b>Apellidos y nombre</b>	Sustantivo masculino. Es un nombre de familia con que se asignan o se identifican a las personas. Un término particular con que se menciona varias cosas. También se le dice a un apodo, epíteto, sobrenombre, calificativo y seudónimo	Nominal	Apellido y nombre de los individuos conformantes del estudio.
<b>Edad</b>	Es el tiempo de vida desde el nacimiento hasta la fecha actual.	Intervalo	0 a 18 Años
<b>Sexo</b>	Estará acorde a los genitales externos del paciente. Ésta variable es importante para determinar la frecuencia en el genero	Nominal	1= Masculino 2= Femenino

<b>Signo o síntoma clínico inicial</b>	Síntoma clínico inicial de la enfermedad. Motivo de consulta o referencia por la cuál acude por primera vez el paciente.	Nominal	1.-Epífora 2.-opacidad corneal 3.- Fotofobia 4.-Bftalmos 5 blefaroespasma
<b>Presentación clínica bilateral</b>	Cuadro clínico de la enfermedad. Presentación bilateral o unilateral.	Nominal	1= Si 2= No (unilateral)
<b>Edad de diagnóstico</b>	Se refiere a la edad a la que fue diagnosticada por primera vez la enfermedad (glaucoma congénito).	Ordinal	Número de Meses
<b>Secuelas</b>	Se considerará a cada una de las complicaciones (lesiones o afecciones) que tras el diagnóstico de Glaucoma congénito y a consecuencia de él, permanecen durante más o menos tiempo. En esta variable observaremos qué secuela visual es más frecuente.	Nominal	1.Sí 2.No  1.Amaurosis 2. Miopía 3 Infecciones postquirúrgicas 4Agudeza visual deficiente 5.Desprendimiento coroideo 6. Catarata postquirúrgica 7 Hipotonía ocular
<b>Asociación con enfermedades sistémicas</b>	Relación que se establece entre el glaucoma congénito y otro concepto: enfermedades sistémicas, entre las cuáles se puede inducir una implicación.	Nominal	1= Sí 2= No

<b>Estado de procedencia</b>	Estado de origen o procedencia del que proviene el individuo.	Nominal	Nombre de los estados de la República.
<b>Antecedentes heredo familiares</b>	Antecedentes familiares: incluye enfermedades actuales y pasadas. Es posible que los antecedentes médicos familiares indiquen la forma cómo se presenta el Glaucoma congénito	Nominal	1= Sí 2=No

#### **TAMAÑO DE LA MUESTRA:**

De los expedientes que cumplen con los criterios de inclusión que se encuentran del periodo de enero del 2010 al 31 de diciembre del 2019, se llevó a cabo un muestreo por conveniencia. En el protocolo de búsqueda se determinaron los expedientes a revisar de acuerdo a la codificación del CIE-10 para H40, H41 y H42.

#### **ANALISIS ESTADISTICO:**

Tomando en cuenta las variables seleccionadas para el estudio, mismas que se utilizaron para cumplir con los objetivos, se creó una base de datos en el programa Excel, que posteriormente fue exportada al programa estadístico SPPSS versión 21, con el cuál se llevó a cabo el análisis según el tipo de variable. Los resultados finales son presentados en tablas, gráficas y cuadros.

Se realizó de la siguiente manera: Este estudio corresponde a la estadística descriptiva en dónde se define las características de la población. En caso de tener variables numéricas continuas se aplicó una prueba para normalidad (Kolmogorov-Smirnov); si es de distribución normal, se utilizó media desviación estándar y en caso contrario se utilizó mediana y rango intercuartil. Para aquellas variables ordinales o dicotómicas se utilizaron frecuencias.

## 7.RESULTADOS:

### Estadísticos

	APELLIDO DEL PACIENTE	ESTADO DE PROCEDENCIA DEL PACIENTE	EDAD DE DIAGNOSTICO DE GLAUCOMA CONGENITO (MESES)	GENERO DEL PACIENTE	EDAD ACTUAL DEL PACIENTE (MESES)	ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES DEL PACIENTE	ASOCIACION CON ENFERMEDADES GENETICAS EN LA FAMILIA DEL PACIENTE	ASOCIACION CON OTRAS ENFERMEDADES EN LA FAMILIA DEL PACIENTE	SECUELAS DE LA ENFERMEDAD O POSTQUIRURGICAS DEL PACIENTE
N	Válidos	33	33	33	33	33	33	33	33
	Perdidos	0	0	0	0	0	0	0	0

### ESTADO DE PROCEDENCIA DEL PACIENTE

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
<b>Válidos</b>				
CHIAPAS	1	3.0	3.0	3.0
CIUDAD DE MEXICO	7	21.2	21.2	24.2
ESTADO DE MEXICO	5	15.2	15.2	39.4
GUANAJUATO	2	6.1	6.1	45.5
GUERRERO	5	15.2	15.2	60.6
HIDALGO	3	9.1	9.1	69.7
MICHOACAN	5	15.2	15.2	84.8
MORELOS	1	3.0	3.0	87.9
OAXACA	1	3.0	3.0	90.9
PUEBLA	1	3.0	3.0	93.9
QUERETARO	1	3.0	3.0	97.0
TLAXCALA	1	3.0	3.0	100.0
Total	33	100.0	100.0	



**EDAD DE DIAGNOSTICO DE GLAUCOMA CONGENITO (MESES)**

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
<b>Válidos</b>	0	1	3.0	3.0	3.0
	1	7	21.2	21.2	24.2
	2	2	6.1	6.1	30.3
	3	3	9.1	9.1	39.4
	4	8	24.2	24.2	63.6
	5	2	6.1	6.1	69.7
	6	3	9.1	9.1	78.8
	7	1	3.0	3.0	81.8
	9	1	3.0	3.0	84.8
	11	2	6.1	6.1	90.9
	24	1	3.0	3.0	93.9
	48	1	3.0	3.0	97.0
	84	1	3.0	3.0	100.0
	<b>Total</b>	<b>33</b>	<b>100.0</b>	<b>100.0</b>	

**GENERO DEL PACIENTE**

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
<b>Válidos</b>	MASCULINO	24	72.7	72.7	72.7
	FEMENINO	9	27.3	27.3	100.0
	<b>Total</b>	<b>33</b>	<b>100.0</b>	<b>100.0</b>	

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES DEL PACIENTE**

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
ASMA	1	3.0	3.0	3.0
DISCAPACIDAD INTELECTUAL	1	3.0	3.0	6.1
DM2	2	6.1	6.1	12.1
DM2 + HAS	14	42.4	42.4	54.5
GLAUCOMA CONGENITO	1	3.0	3.0	57.6
HAS	1	3.0	3.0	60.6
HIPERTIROIDISM O	1	3.0	3.0	63.6
NO	11	33.3	33.3	97.0
VIH	1	3.0	3.0	100.0
Total	33	100.0	100.0	

**SECUELAS DE LA ENFERMEDAD O POSTQUIRURGICAS DEL PACIENTE**

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
SI	17	39.4	39.4	39.4
NO	13	60.6	60.6	60.6
Tota l	33	100.0	100.0	

EDAD ACTUAL DEL PACIENTE (MESES)				
	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
17	1	3.0	3.0	3.0
22	1	3.0	3.0	6.1
33	2	6.1	6.1	12.1
34	1	3.0	3.0	15.2
35	1	3.0	3.0	18.2
36	2	6.1	6.1	24.2
44	1	3.0	3.0	27.3
45	1	3.0	3.0	30.3
47	1	3.0	3.0	33.3
48	2	6.1	6.1	39.4
52	1	3.0	3.0	42.4
54	1	3.0	3.0	45.5
57	1	3.0	3.0	48.5
58	2	6.1	6.1	54.5
75	2	6.1	6.1	60.6
79	1	3.0	3.0	63.6
81	1	3.0	3.0	66.7
85	1	3.0	3.0	69.7
88	1	3.0	3.0	72.7
89	1	3.0	3.0	75.8
118	2	6.1	6.1	81.8
121	1	3.0	3.0	84.8
127	1	3.0	3.0	87.9
129	1	3.0	3.0	90.9
149	1	3.0	3.0	93.9
151	1	3.0	3.0	97.0
153	1	3.0	3.0	100.0
Total	33	100.0	100.0	

BOQUIANO  
 EDAD DE DIAGNÓSTICO DE GLAUCOMA  
 CONSENTIDO INFORMADO

**ASOCIACION CON OTRAS ENFERMEDADES EN LA FAMILIA DEL PACIENTE**

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
DOBLE SALIDA VD CON CIA SUBAORTICA	1	3.0	3.0	3.0
HIPOSPADIAS SUBGLANDULAR	1	3.0	3.0	6.1
LARINGOMALACIA	1	3.0	3.0	9.1
NO	28	84.8	84.8	93.9
RETRASO PSICOMOTOR, CRIPTORQUIDIA DERECHA	1	3.0	3.0	97.0
RINITIS ALERGICA, TDAH	1	3.0	3.0	100.0
Total	33	100.0	100.0	

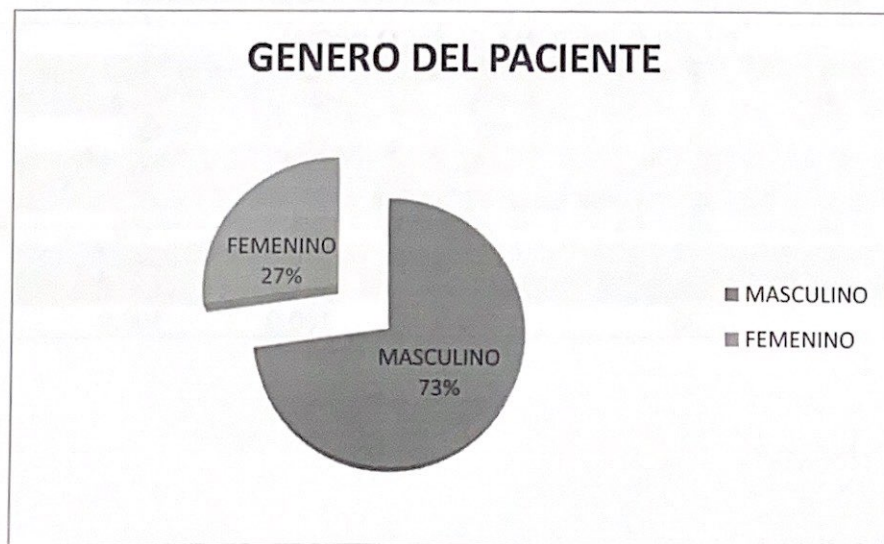
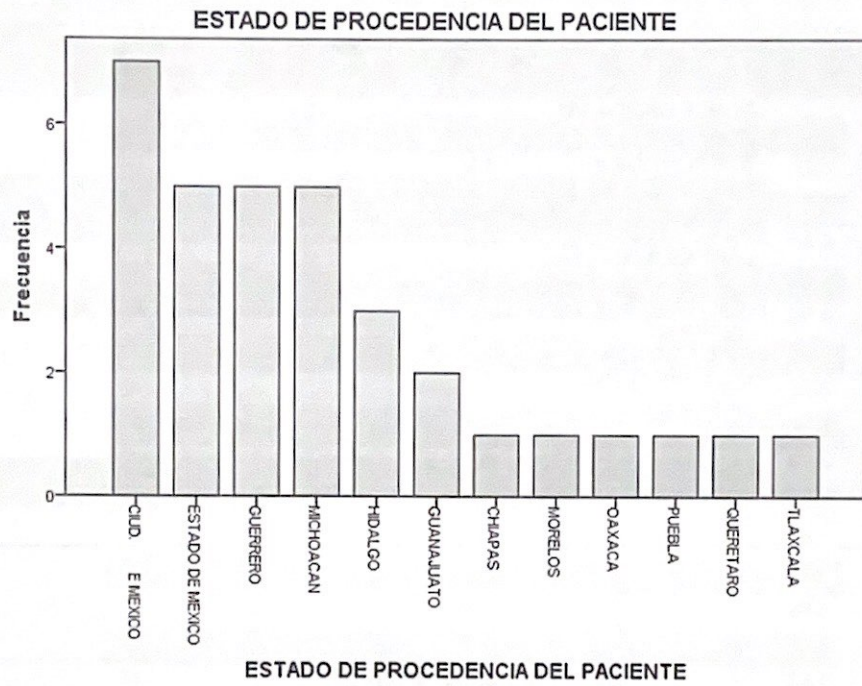
**BILATERALIDAD**

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
SI	20	60.60	60.60	60.60
NO	13	39.39	39.39	100.0
Total	33	100.0	100.0	

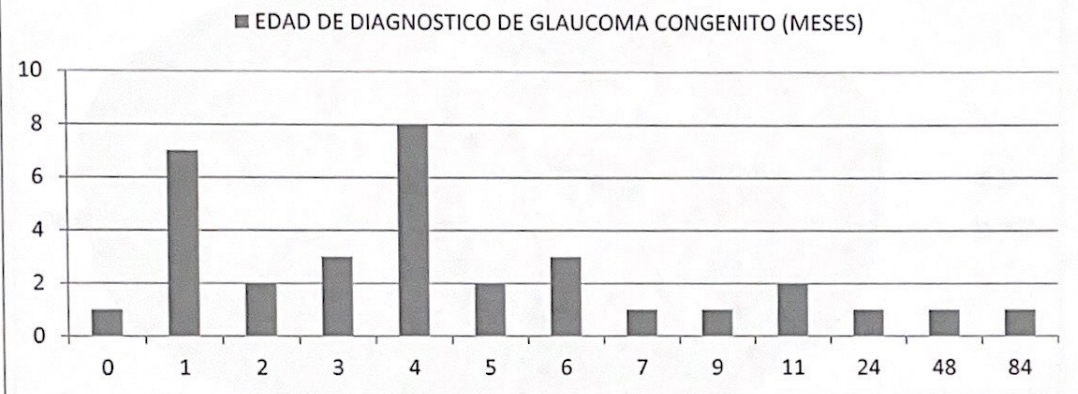
**SIGNO O SINTOMA CLINICO INICIAL**

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
EPIFORA	4	12.1	12.1	12.1
OPACIDAD CORNEAL	15	45.4	45.4	57.5
FOTOFOBIA	3	9.09	9.09	66.5
BLEFAROESPASMO	1	3.03	3.03	69.5
BUFTALMOS	10	30.3	30.3	100.0
Total	33	100.0	100.0	100.0

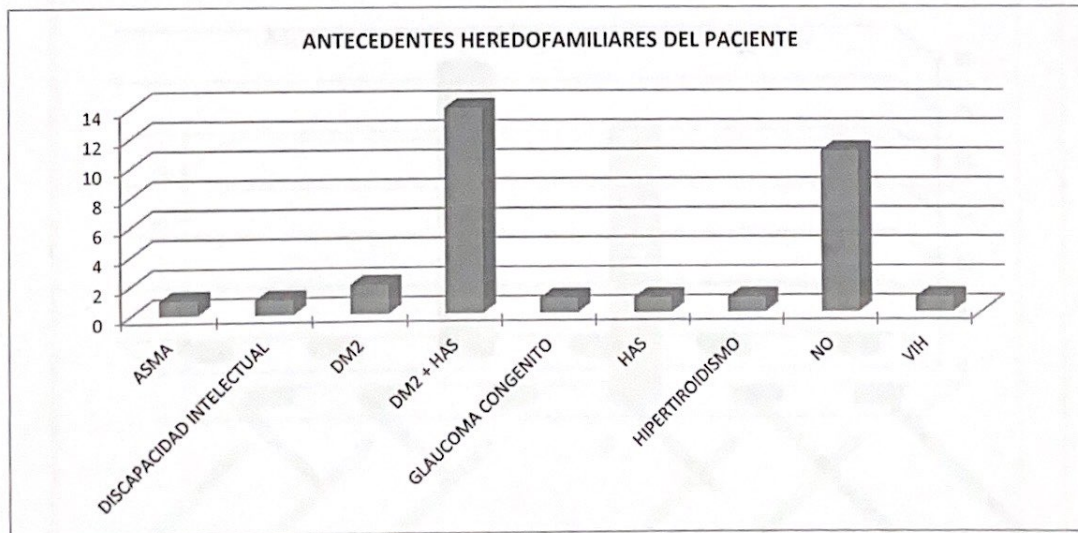
## GRAFICOS



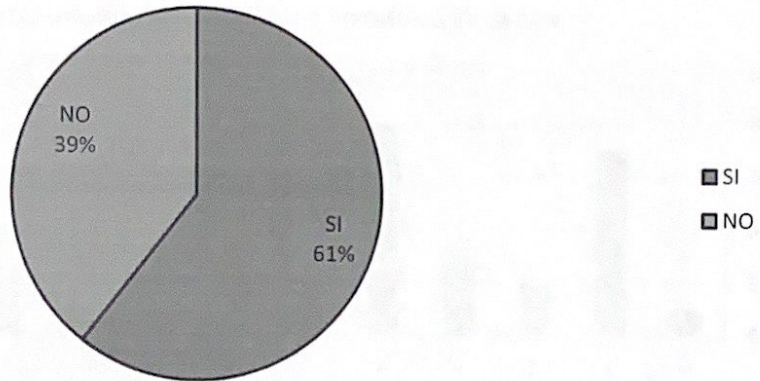
## EDAD DE DIAGNOSTICO DE GLAUCOMA CONGENITO (MESES)



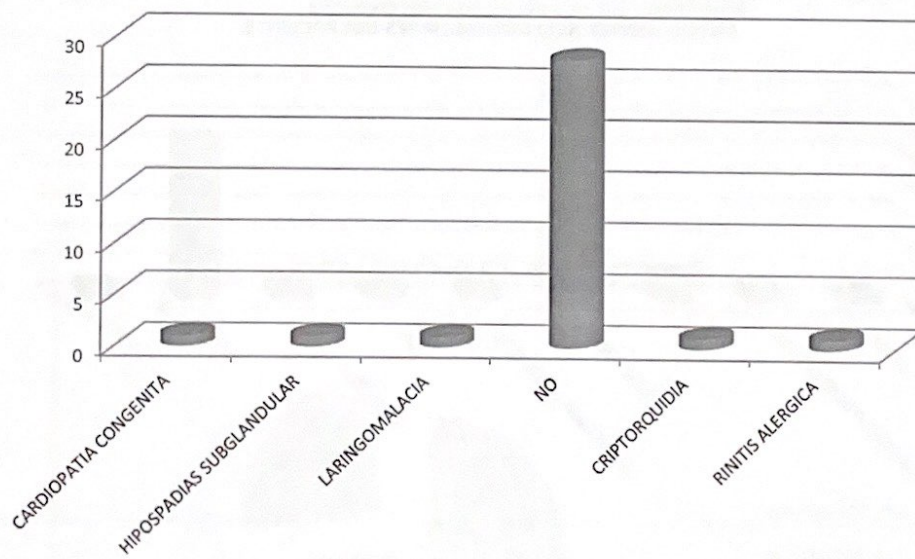
## ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES DEL PACIENTE

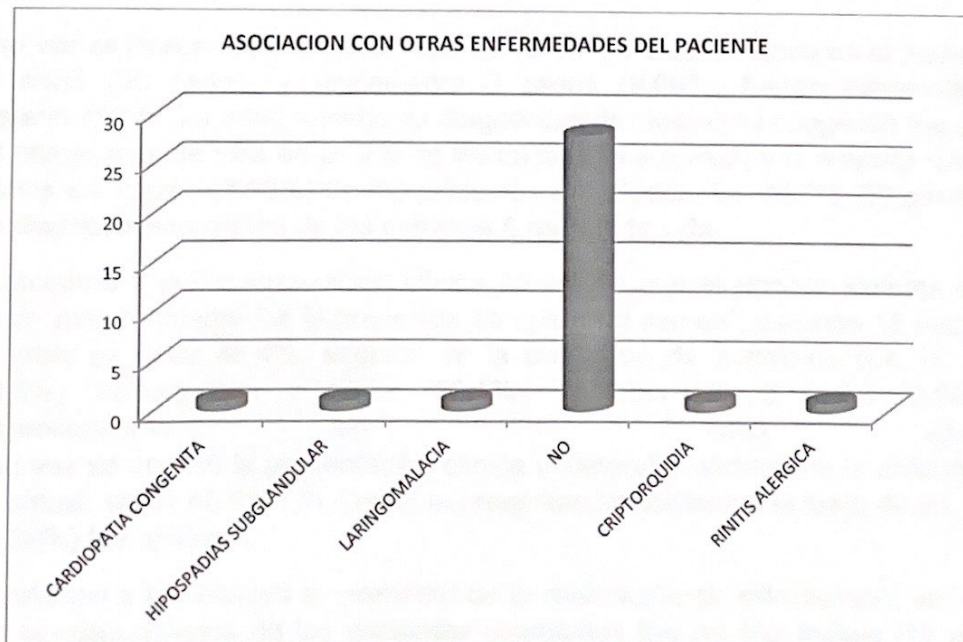
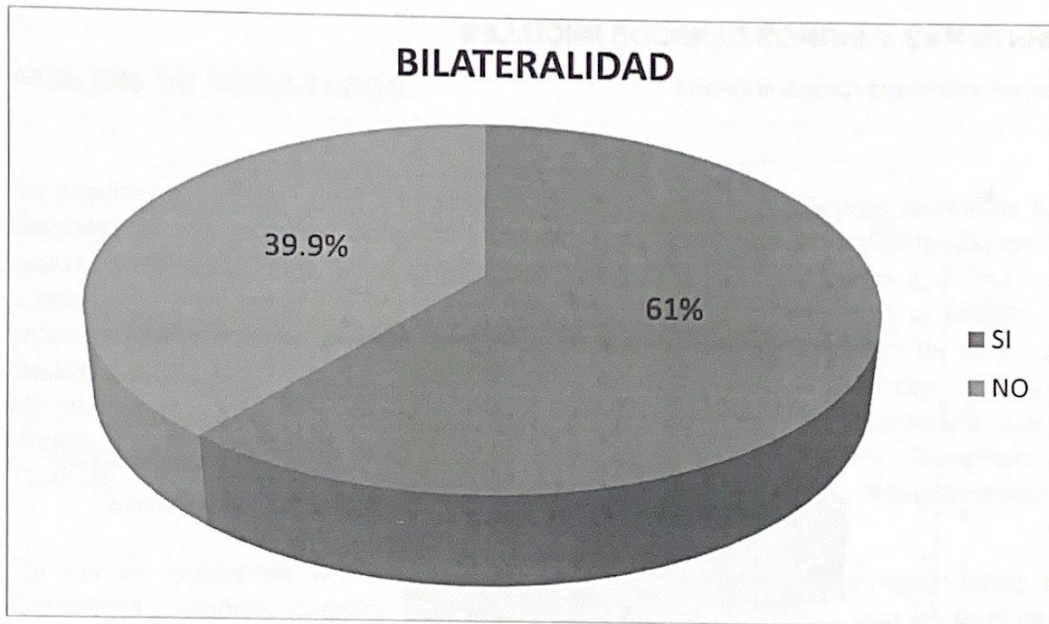


## SECUELAS PROPIAS DE LA ENFERMEDAD O POSTQUIRURGICAS DEL PACIENTE



## ASOCIACION CON OTRAS ENFERMEDADES DEL PACIENTE

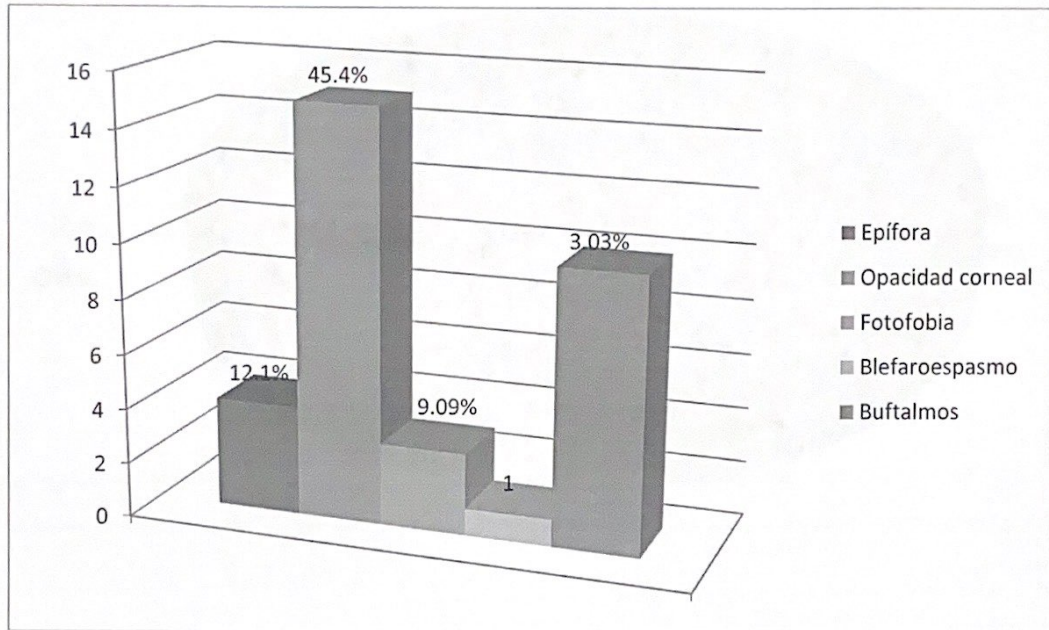






## SINTOMAS Y SIGNOS CLINICOS INICIALES

### SIGNOS Y SINTOMAS CLINICOS INICIALES 1



## ANÁLISIS DE RESULTADOS:

Se analizaron un total de 33 casos, obtenidos de 356 expedientes revisados con diagnóstico de Glaucoma congénito en el Instituto Nacional de Pediatría. De los 33 casos analizados con Glaucoma congénito primario, 24 casos (72.7%) son hombres y 9 mujeres (27.3%), con una relación 3:1. En relación al estado de procedencia, se observó que la mayoría de los pacientes provienen de la ciudad de México (21.2%), seguido del Estado de México (15.2%), Guerrero (15.2%) y Michoacán (15.2%). Otros estados con menor frecuencia de procedencia fueron Hidalgo (9.1%), Guanajuato (6.1%), Morelos, Oaxaca, Puebla, Querétaro y Tlaxcala con 3% de frecuencia respectivamente.

De los 33 pacientes analizados, se observó que la edad de diagnóstico de Glaucoma congénito primario más frecuente fue a los 4 meses, con un total de 8 pacientes obtenidos, es decir un 24.2%, seguida de una edad de diagnóstico al mes de edad, con un total de 7 pacientes (21.2%), La edad mínima de diagnóstico de la enfermedad fue antes del mes de edad, teniendo un 3% de los casos diagnosticados a edad y la edad máxima de diagnóstico fue a los 84 meses (3%). La media de edad de diagnóstico de glaucoma congénito fueron 8.3 meses y la mediana de 4 meses.

A su vez se observó que el 90.9% de los casos fue diagnosticado en el primer año de edad (30 casos) y únicamente 3 casos (9.09%) fueron diagnosticados posteriormente. La edad mínimo de diagnóstico de Glaucoma congénito fue dentro del primer mes de vida en 21.2% de los casos (7 pacientes) y la máxima fue a los 7 años en 1 caso (3.03%) de los pacientes estudiados. Un 78.7% (26 pacientes) fue diagnosticado dentro de los primeros 6 meses de vida.

De acuerdo a la caracterización clínica se obtuvo que el signo o síntoma clínico inicial más frecuente fue la presencia de opacidad corneal, teniendo 15 pacientes en total, es decir 45.4%, seguido de la presencia de buftalmos con 10 casos (30.3%), epífora con 4 casos (12.1%), fotofobia con 3 casos (9.09%) y blefaroespasmos en 1 caso (3.03%). A su vez se analizó la presentación clínica unilateral o bilateral de la enfermedad. Se obtuvo en un 60.6% (20 casos) la presentación bilateral y el resto de los casos (39.39%) fue unilateral.

En relación a las edades al momento de la realización de este estudio, se obtuvo que la edad máxima de los pacientes estudiados fue de 153 meses (12 años 9 meses de edad) y la edad mínima de 17 meses (1 año 5 meses). De acuerdo a los antecedentes heredofamiliares de los 33 pacientes estudiados,

se obtuvo que la mayoría, es decir, el 42.4% (14 pacientes) cuentan con antecedentes de Diabetes Mellitus e Hipertensión arterial sistémica. El 33.3% (11 pacientes) no cuentan con antecedentes heredofamiliares patológicos, el 6.1% (2 pacientes) cuentan únicamente con antecedentes de diabetes mellitus. Solamente el 3% (1 paciente) cuenta con antecedentes de glaucoma congénito primario en la familia. Y el resto de los pacientes cuentan con antecedentes familiares de Discapacidad intelectual, hipertensión arterial sistémica aislada, hipertiroidismo e infección por VIH. De acuerdo a la asociación del glaucoma congénito primario con otras enfermedades sistémicas del paciente, se encontró que el 84.8% (28 pacientes) no cuenta con alguna asociación con otra enfermedad. El 15.2% de los pacientes restantes cuentan con enfermedades como Cardiopatías congénitas, hipospadias subglandular, Laringomalacia, Criptorquidia y Rinitis alérgica, con 3 % respectivamente (1 caso para cada enfermedad).

Dentro de las secuelas de los pacientes estudiados se incluyeron secuelas propias de la enfermedad y postquirúrgicas. Se incluyó dentro de las secuelas la presencia de amaurosis, agudeza visual post quirúrgica deficiente como fijación central inestable, fijación excéntrica, cuenta dedos, movimiento de manos, rechaza luz y miopía diagnosticada antes de los 6 años. Se incluyeron también cataratas post quirúrgicas, endoftalmitis, hipotonía ocular y desprendimiento de retina y corioideo. Se obtuvo que de los 33 pacientes estudiados, el 60.6% (20 pacientes) tuvieron secuelas y el 33.4% (13 pacientes) no presentaron las mismas.

## **8. DISCUSIÓN**

Este estudio describe los hallazgos encontrados en una serie de expedientes recolectados a 10 años en el Instituto Nacional de Pediatría, sin embargo, a la fecha es difícil recolectar información estadísticamente significativa debido a la carencia de información.

En relación a otros estudios; se obtuvo en este estudio que el 72% de los pacientes pertenecen al género masculino, coincidiendo en otras series en que el sexo masculino cuenta con la predominancia, coincidiendo con cifras reportadas en literatura internacional que van desde 65% al 79% de frecuencia en sexo masculino.

La edad diagnóstica promedio de Glaucoma congénito fue a los 4 meses y la mayoría de ellos (90%) fueron diagnosticados dentro del primer año de vida. En comparación con otras series mexicanas, dicha información coincide en que la mayoría de los pacientes es diagnosticado dentro de los primeros 6 meses, con edades promedio de diagnóstico entre 4 a 6 meses.

De acuerdo a la presentación clínica inicial se obtuvo que el motivo de consulta por el cuál las madres acuden a solicitar valoración médica es la opacidad corneal

en un 45% y buftalmos en 30%. Con menor frecuencia se presentó la triada clásica de "epifora, fotofobia y blefaroespasmo". En numerosos casos los síntomas y signos se acompañaban entre sí, sin embargo, la presentación de síntomas como blefaroespasmo y fotofobia aparecieron con muy poca frecuencia, pudiendo estar relacionado a la asociación errónea de dicho síntoma con otra enfermedad, o bien, síntoma que puede pasar desapercibido. En relación a la presentación de la enfermedad, se obtuvo que la mayoría (60.6%) presentaron bilateralidad y el resto fue unilateral, datos clínicos que concuerdan con otras series otorgando hasta un 80% de frecuencia de presentación bilateral.

Dentro del porcentaje de las secuelas, se pudo obtener que la mayor parte de los pacientes tienen una amplia gama de secuelas propias de la enfermedad o del tratamiento quirúrgico, pudiendo estar relacionado a la edad diagnóstica de la enfermedad y el tiempo que tardaron en llegar a ser tratados en nuestro hospital, detalles que confieren peor pronóstico y merman la funcionalidad visual. A su vez de acuerdo a la recolección de los datos se pudo ver que el seguimiento de muchos pacientes no es constante, lo que confiere mayor riesgo para el desarrollo de secuelas.

Analizando los estados de procedencia, se obtuvo que la mayor parte de los pacientes provienen de zona centro del país y estados colindantes, resultando que 4 estados de la zona mencionada juntan el 66.8% de los pacientes con Glaucoma congénito, proviniendo de zonas como la Ciudad de México, estado de México, Michoacán y Guerrero.

La presencia de antecedentes familiares de glaucoma congénito de primer grado existió en el 3% de los casos estudiados, cifra significativamente más baja conforme a otras series reportadas, donde otorgan hasta un 28% de los casos. Dichos datos concuerdan con que la mayor parte de los casos de Glaucoma congénito se deben a formas espontáneas, teniendo con mucho menor frecuencia la agregación familiar.

En este estudio se observó que la mayor parte de los pacientes con diagnóstico de Glaucoma congénito primario no están asociados a otras enfermedades sistémicas ni oculares. Se encontraron algunos pacientes con enfermedades concomitantes, sin embargo, son datos aislados y no cuentan con cifras estadísticamente significativas para lograr llevar a cabo una asociación del glaucoma congénito primario con otras enfermedades base.

Encontramos algunas limitantes en este estudio como por ejemplo la falta de información a la hora de la recolección de la información en los expedientes, incluyendo el tiempo que tarda cada paciente en llegar al Instituto contando desde la primera sospecha clínica de la enfermedad. Otra limitante es la falta de análisis de agudeza visual previo a la llegada a esta institución, por lo que muchos

pacientes posiblemente ya contaban con mal pronóstico visual previo al inicio del seguimiento en esta institución.

## **9. CONCLUSIONES**

El glaucoma congénito se presenta con mayor frecuencia en género masculino. A su vez los signos y síntomas más frecuentes dentro de la presentación son la opacidad corneal secundaria a edema y la presencia de bupftalmos. El componente hereditario de la enfermedad se presenta con muy poca frecuencia. Las áreas comprendidas con mayor cantidad de casos provenientes se encuentran en la zona centro del país, incluyendo la Ciudad de México, Estado de México, Michoacán y Guerrero. No se encontró asociación con enfermedades sistémicas y a su vez el glaucoma congénito está asociado a una amplia gama de secuelas, las cuáles se presentan en la mayor parte de los casos.

Este trabajo propone ser el parteaguas para la ideación de una estrategia sólida que fortifique el poder realizar un diagnóstico temprano de glaucoma congénito y consecuente envío a unidades especializadas, colocando especial énfasis en las áreas demográficas con mayor proveniencia de Glaucoma congénito, analizando la base de datos recolectada, para así, poder localizar los centros de primer contacto u hospitales referentes y poder forjar estrategias de enseñanza y capacitación a distancia, logrando posibles rutas que conlleven a una mayor agilización del tratamiento y seguimiento de estos pacientes.

**10.FUENTES****DE****REFERENCIA:**

- <sup>1</sup> Aziz, Denis D, A. Z. I. Z. A. (2015, 29 octubre). Epidemiology and clinical characteristics of primary congenital glaucoma. Recuperado 9 agosto, 2019, de <https://login.pbidi.unam.mx:2443/login?qurl=https://www.ncbi.nlm.nih.gov%2fpubmed%2f26522891>
- <sup>2</sup> Aziz, Denis D, A. Z. I. Z. A. (2015, 29 octubre). Epidemiology and clinical characteristics of primary congenital glaucoma. Recuperado 9 agosto, 2019, de <https://login.pbidi.unam.mx:2443/login?qurl=https://www.ncbi.nlm.nih.gov%2fpubmed%2f26522891>
- <sup>3</sup> Foresteri, Desrosiers, N. E. (2019, julio). Risk Factors for primary congenital glaucoma in the National Birth Defects Prevention Study. Recuperado 10 agosto de 2019, de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31313509>
- <sup>4</sup> Cortés González, V, Villanueva (2015, septiembre). Epidemiología del glaucoma congénito en la Asociación para evitar la ceguera en México, revisión de 5 años. Recuperado el 09 de agosto del 2019. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S018745191500027X>
- <sup>5</sup> Abu- Amero, Khaled, P. E. (agosto 2017). Primary Congenital Glaucoma. Recuperado el 9 de agosto del 2019. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1135/>
- <sup>6</sup> Olitsky, Scott E, Reynolds JD ( julio 2019). Primary Infantile Glaucoma [https://www.uptodate-com.pbidi.unam.mx:2443/contents/primary-infantile-glaucoma?search=Congenital%20Glaucoma&source=search\\_result&selectedTitle=2~20&usage\\_type=default&display\\_rank=2#H19](https://www.uptodate-com.pbidi.unam.mx:2443/contents/primary-infantile-glaucoma?search=Congenital%20Glaucoma&source=search_result&selectedTitle=2~20&usage_type=default&display_rank=2#H19)
- <sup>7</sup> NA. (julio 2019). El glaucoma a través de la historia. <https://www.imo.es/es/noticias/el-glaucoma-a-traves-de-la-historia>
- <sup>8</sup> Urrets, E.A. (junio 2017). Revisión. Glaucoma congénito primario. [https://www.estrabologia.org/actas/Acta\\_1\\_2017//01REVISION%20Dr.%20Urrets%20Zavalía.pdf](https://www.estrabologia.org/actas/Acta_1_2017//01REVISION%20Dr.%20Urrets%20Zavalía.pdf)
- <sup>9</sup> Nallasamy S, Davidson SL, Kuhn I, Mills MD, Forbes BJ, Stricker PA, Anninger WV. Simultaneous bilateral intraocular surgery in children. J AAPOS. 2010 Feb;14(1):15-9. doi: 10.1016/j.jaapos.2009.10.014
- <sup>10</sup> Razeghinejad MR, Kaffashan S, Nowroozadeh MH. Results of Ahmed

glaucoma valve implantation in primary congenital glaucoma. J AAPOS. 2014 Dec;18(6):590-5. doi: 10.1016/j.jaapos.2014.08.008. Epub 2014 Nov 12.

<sup>11</sup> Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad del gobierno de España. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades de Referencia para ser designados como de referencia en el Sistema Nacional de Salud. Glaucoma congénito y glaucoma infantil [2006] [Citado 25 agosto 2015 ] Disponible en: URL: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CriteriosEnglishVersion.htm>.

<sup>12</sup> Huang J, Lin J, Wu Z, Xu H, Zuo C, Ge J. Outcomes of Ahmed glaucoma valve implantation in advanced primary congenital glaucoma with previous surgical failure. Clin Ophthalmol. 2015 Jun 3;9:977-83. doi: 10.2147/OPTH.S83820. eCollection 2015. Huthcheson KA. Application of new ophthalmic technology in the pediatric patient. Curr Opin Ophthalmol. 2007 Sep;18(5):384-91. Review.

<sup>13</sup> Maeda-Chubachi T, Chi-Burris K, Simons B, Brémond-Gignac D, Freedman S, Khaw PT, Wirostko B, Yan E; A6111137 Study Group. Impact of age, diagnosis, and history of glaucoma surgery on outcomes in pediatric patients treated with latanoprost. J Glaucoma. 2013 Oct-Nov;22(8):614-9. doi: 10.1097/IJG.0b013e31824d4fb9.