

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE NIÑOS
DIAGNOSTICADOS CON GLAUCOMA PEDIÁTRICO EN LA FUNDACIÓN
OFTALMOLÓGICA NACIONAL**

Catalina Saavedra Vargas, MD

Sandra Belalcazar Rey, MD

Fundación Oftalmológica Nacional

Universidad Del Rosario

Facultad de Medicina

Departamento de Oftalmología

Bogotá D.C.

2017

UNIVERSIDAD DEL ROSARIO

FACULTAD DE MEDICINA

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE NIÑOS
DIAGNOSTICADOS CON GLAUCOMA PEDIÁTRICO EN LA FUNDACIÓN
OFTALMOLÓGICA NACIONAL**

FUNDACIÓN OFTALMOLÓGICA NACIONAL

Tesis de grado especialización médico quirúrgica

Autores:

Catalina Saavedra Vargas, MD¹

Sandra Belalcazar Rey, MD²

Asesor metodológico:

Shirley Margarita Rosenstiehl Colón, MD³

¹ Residente de oftalmología Universidad del Rosario. Investigador principal.
E-mail: catasaavedravargas@gmail.com

² Oftalmóloga- Especialista en Glaucoma, Fundación Oftalmológica Nacional. Profesor Universidad del Rosario. Investigador asociado y asesor temático.
E-mail: sbelalcazarrey@gmail.com

³ Residente de oftalmología Universidad del Rosario - Especialista en Epidemiología. Asesor metodológico
E-mail: shirmar06@hotmail.com

CONTENIDO

RESUMEN	4
ABSTRACT	6
1. INTRODUCCIÓN.....	7
2. PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA.....	8
3. JUSTIFICACIÓN	9
4. MARCO TEORICO	10
4.1. CLASIFICACIÓN DEL GLAUCOMA PEDIÁTRICO.....	11
4.2. GLAUCOMA PEDIÁTRICO PRIMARIO	12
4.3. GLAUCOMA PEDIÁTRICO SECUNDARIO.....	14
4.3.1. Embriogénesis Ocular.....	14
4.4. TRATAMIENTO DEL GLAUCOMA PEDIÁTRICO.....	17
5. OBJETIVOS.....	20
5.1. OBJETIVO GENERAL.....	20
5.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS.....	20
6. METODOLOGÍA.....	21
6.1. Tipo de estudio	21
6.2. Población	21
6.2.1. Población blanco.....	21
6.2.2. Población de estudio	21
6.3. Tamaño de la muestra	21
6.4. Criterios de inclusión y de exclusión.....	21
6.4.1. Criterios de inclusión.....	21
6.4.2. Criterios de exclusión	21
6.5. Variables.....	22
6.6. Control de sesgos	24
6.7. Materiales y métodos.....	24
6.8 Plan de análisis.....	25
7. ASPECTOS ÉTICOS	26
8. ASPECTOS ADMINISTRATIVOS	27
8.1. Cronograma	27
8.2 Presupuesto	27
9. RESULTADOS	28
10. DISCUSIÓN.....	37
11. CONCLUSIONES.....	42
12. RECOMENDACIONES	43
13. REFERENCIAS	44

TABLAS Y GRÁFICAS

Tabla 1. Distribución según género	28
Tabla 2. Casos según clasificación	29
Tabla 3. Antecedentes Patológicos Asociados	30
Tabla 4. Comportamiento según antecedente quirúrgico	31
Tabla 5. Comportamiento de las distintas formas de glaucoma pediátrico secundario según antecedente quirúrgico.	31
Tabla 6. Medicamentos POP requeridos en pacientes intervenidos quirúrgicamente en la FON.....	33

Gráfica 1.....	28
Gráfica 2.....	32
Gráfica 3.....	34
Grafica 4.....	34
Gráfica 5.....	36

OBJETIVO

Describir las características clínicas y epidemiológicas de niños con glaucoma atendidos en la Fundación Oftalmológica Nacional (FON), Bogotá-Colombia.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes entre 0-16 años, con diagnóstico de glaucoma pediátrico primario o secundario, con un seguimiento mínimo de 3 meses valorados entre 2005 y 2015.

RESULTADOS

91 pacientes (145 ojos), 46.9% niñas y 53.1% niños. Clasificados según el consenso de glaucoma infantil de 2013. El glaucoma congénito primario (GCP) fue el más prevalente. La distribución por sexo fue similar en el GCP y el glaucoma pediátrico secundario (GPS), pero no para el glaucoma juvenil de ángulo abierto (GJAA). La edad media del diagnóstico fue 4.7 años, excepto para el GCP, que fue menos de un año.

Dentro de los GCP, 17 ojos recibieron cirugía, 56.53% trabeculotomía + trabeculectomía. En el GPS, el 23.8% tuvo cirugía, 40% trabeculectomía y 40% implante de Válvula de Ahmed. Los pacientes con GJAA no requirieron cirugía.

La mayoría de los pacientes con GCP tratados, se consideraron exitosos. La relación excavación/disco disminuyó en promedio 0.4. Hubo complicaciones en 4 casos.

CONCLUSIONES

La Fundación Oftalmológica Nacional es un centro de referencia de Oftalmología en Colombia. La mayoría de los pacientes que requirieron cirugía fueron exitosos y hubo una mejoría evidente en la relación excavación/disco. Las complicaciones fueron similares a las reportadas previamente. Aunque no hay datos poblacionales disponibles, el Glaucoma pediátrico representó menos del 2% de la población pediátrica recibida en FON. En Colombia, el seguimiento a largo plazo de estos pacientes es difícil.

PURPOSE

To describe clinical and epidemiological characteristics of children with glaucoma at Fundación Oftalmológica Nacional (FON), Bogotá - Colombia.

METHODS

This retrospective descriptive study enrolled patients between 0 and 16 years of age diagnosed with pediatric glaucoma, whether primary or secondary, with a minimum of 3 months of follow-up, between 2005 and 2015.

RESULTS

91 patients (145 eyes), 46.9% girls and 53.1% boys. All cases were classified according to the 2013 childhood glaucoma consensus classification. Primary Congenital Glaucoma (PCG) was the most prevalent. Gender distribution was similar for PCG and Secondary Pediatric Glaucoma (SPG), but not for the Juvenile Open Angle Glaucoma (JOP). The mean age of diagnosis was 4.7 years, except for PCG, which was less than one year.

Within PCG, 17 eyes received surgery. 56.53% had trabeculotomy + trabeculectomy. In the SPG, 23.8% had surgery. From this group, 40% had trabeculectomy and 40% Ahmed's valve implantation. Patients with JOP did not require surgery.

Most of the patients with PCG treated at the institution were considered successful. The cup/disk ratio had an average decrease of 0.4. Complications were reported in 4 cases.

CONCLUSIONS

Fundación Oftalmológica Nacional is an Ophthalmology referral center in Colombia. Among the patients who received surgery, the majority were successful. Improvement in cup/disk ratio was evident. Complications were similar to those reported in other studies. Although there is no population data available, Pediatric Glaucoma, accounted for less than 2% of the pediatric population received at FON. In Colombia, long-term follow-up of these patients is difficult.

1. INTRODUCCIÓN

El glaucoma pediátrico es una patología poco frecuente que puede ocurrir desde el nacimiento hasta la adolescencia. De no ser tratado oportunamente, puede resultar en un grave deterioro visual. En la población pediátrica, aproximadamente el 8% de los casos de ceguera se han atribuido a esta condición.¹

Después de revisar diferentes publicaciones, se encontró un único estudio descriptivo en Colombia publicado en 1999, que reporta las características clínicas y epidemiológicas de niños diagnosticados con glaucoma pediátrico primario o secundario.²

Los niños con Glaucoma Pediátrico requieren una intervención a una edad temprana y lo que se realice tiene repercusión para toda la vida. Es importante conocer la respuesta a estas intervenciones, sus complicaciones y su evolución.^{3,4}

Este estudio busca describir las características clínicas y epidemiológicas de niños con glaucoma pediátrico, tratados en la Fundación Oftalmológica Nacional. Se determinó la frecuencia de las distintas formas de glaucoma pediátrico, las condiciones o patologías sistémicas asociadas y la respuesta a la intervención médica o quirúrgica, complicaciones o necesidad de más de una intervención.

2. PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA

La incidencia del glaucoma pediátrico es muy baja en la población general, por tanto estudios epidemiológicos a gran escala son muy difíciles de realizar.⁵

El glaucoma congénito primario es el que se presenta con más frecuencia en la infancia, con una incidencia de 1 en 10.000 a 1 en 68.000 nacidos vivos en la población general.^{5,6}

Debido a su baja incidencia, se estima que un oftalmólogo general en el mundo occidental esperará ver un nuevo caso de glaucoma congénito aproximadamente cada 5 años. Como resultado de su relativa rareza, el glaucoma congénito puede no ser reconocido a tiempo, llevando a un daño irreversible a nivel corneal o del nervio óptico.⁷

3. JUSTIFICACIÓN

Diferentes estudios clínicos sugieren que el pronóstico del glaucoma pediátrico depende de un tratamiento temprano, acertado y exitoso, enfocado a controlar la presión intraocular, para así evitar la progresión de la enfermedad y llegar a la ambliopía.⁷

En Colombia solo existe un reporte de glaucoma pediátrico publicado en 1999,² con 50 ojos de 34 pacientes. Debido a la baja incidencia de esta patología, este nuevo estudio aporta una información relevante sobre las características y comportamiento de esta enfermedad en nuestro medio y así poder compararnos con lo publicado a nivel mundial.

4. MARCO TEORICO

Históricamente, los glaucomas pediátricos han sido catalogados como glaucomas del desarrollo, basados en la asociación de estos con defectos del desarrollo a nivel ocular. Sin embargo, no en todos los casos hay dicha asociación.⁸

El glaucoma pediátrico es una rara condición en los niños, que se caracteriza por un incremento de la presión intraocular (PIO) y riesgo de ceguera. El retraso en el diagnóstico puede resultar en un daño irreversible al nervio óptico y una pérdida progresiva del campo visual.⁹ La detección temprana es crítica antes de tener un daño corneal o del nervio óptico y/o ambliopía, condiciones que afectan de manera significativa el desarrollo visual de los niños.¹⁰

Típicamente, dentro de los síntomas clínicos se pueden encontrar lagrimeo, fotofobia, blefaroespasma, buftalmos, edema corneal y alteración de la agudeza visual. Siendo la triada clásica en el glaucoma congénito la presencia de epifora, fotofobia y blefaroespasma.^{11,12} La severidad de los signos y síntomas que se presentan pueden variar debido a las diferencias en la magnitud y duración de la presión intraocular elevada. Así mismo, algunos casos bilaterales se pueden manifestar con signos y síntomas asimétricos.⁴

Según el consenso de glaucoma pediátrico publicado en 2013 por la Asociación Mundial de Glaucoma, esta patología abarca edades hasta los 18 años para la población estadounidense y hasta los 16 años para la población europea.¹³

Para hacer el diagnóstico de glaucoma pediátrico, se requieren dos o más de los siguientes criterios:

- Presión intraocular mayor a 21 mmHg.
- Hallazgos del disco: Aumento progresivo de la relación excavación/disco, asimetría de la relación excavación/disco ≥ 0.2 o adelgazamiento del anillo neural.
- Hallazgos en córnea: estrías de Haab, edema corneal o diámetro ≥ 11 mm en recién nacidos, >12 mm en niños menores de un año o >13 mm a cualquier edad.

- Miopía progresiva o cambio miópico asociado con un incremento en las dimensiones oculares por fuera del crecimiento normal.
- Defectos del campo visual reproducibles consistentes con neuropatía óptica glaucomatosa.

Para hacer el diagnóstico de sospecha de glaucoma pediátrico se requiere al menos uno de los siguientes criterios:

- Presión intraocular mayor a 21 mmHg en dos ocasiones separadas.
- Disco óptico sospechoso de glaucoma.
- Campo visual sospechoso.
- Incremento del diámetro corneal o de la longitud axial en ojos con presión intraocular normal.

4.1. CLASIFICACIÓN DEL GLAUCOMA PEDIÁTRICO

A lo largo de la historia, se han propuesto diferentes clasificaciones para el reconocimiento e identificación del glaucoma pediátrico.⁸ Recientemente, para un mejor entendimiento, el consenso de Glaucoma Pediátrico publicado en 2013 por la Asociación Mundial de Glaucoma, clasificó el glaucoma pediátrico en primario y secundario como se muestra a continuación:

Glaucoma pediátrico primario

- Glaucoma congénito primario
- Glaucoma de ángulo abierto juvenil

Glaucoma pediátrico secundario

- Glaucoma asociado con anomalías oculares no adquiridas
- Glaucoma asociado con enfermedades sistémicas o síndromes no adquiridos
- Glaucoma asociado con condiciones adquiridas
- Glaucoma posterior a cirugía de catarata

4.2. GLAUCOMA PEDIÁTRICO PRIMARIO

El glaucoma congénito primario está presente ya sea al nacer, o se desarrolla como un glaucoma de ángulo abierto primario juvenil, temprano en la edad adulta.¹⁴ Dentro de los Glaucomas pediátricos primarios, el glaucoma congénito primario es el más común, siendo inclusive, el que se presenta con mayor frecuencia en la infancia en la mayoría de los estudios.⁷ Sin embargo, su incidencia es muy baja, de 1 en 10.000 a 1 en 68.000 nacidos vivos.⁵ Es mucho menos frecuente que el glaucoma de ángulo abierto y cerrado que se ve en los adultos. En un estudio realizado en Gran Bretaña, se encontró que el Glaucoma Congénito primario era más común en niños originarios del Sur de Asia.⁷ En otros estudios se ha encontrado que este tipo de glaucoma se relaciona más con poblaciones NO occidentales como son India, Oriente Medio y Eslovaquia.^{15,16}

El glaucoma congénito primario, está caracterizado por un desarrollo anormal del ángulo de la cámara anterior, causando elevación de la presión intraocular.¹⁷ En este caso, el aumento en la presión intraocular es debida a una obstrucción parcial o completa de la salida del humor acuoso. Se presume que la patogénesis está dada principalmente por una demora o falla en el desarrollo del ángulo, que se cree que es el resultado de la maduración detenida de los tejidos derivados de las células de la cresta neural.^{18,19} Sin embargo, esta patología se caracteriza además por ocurrir sin asociación a anomalías oculares o sistémicas.

Aunque muchos casos son esporádicos, el glaucoma congénito primario se hereda de una manera autosómica recesiva y la incidencia se incrementa con la presencia de consanguinidad en los padres.⁷ Se han identificado 3 locus implicados: GLC3A, GLC3B y GLC3C, y se ha sugerido la presencia de algunos otros. El gen que se ha visto mas comúnmente implicado es el CYP1B1, en el locus GLC3A, pero el mecanismo por el cual la mutación en este gen causa la patología ocular, no es muy bien conocida.^{20,21,22} Este gen está localizado en el cromosoma 2p22-p21 y pertenece a la súper familia de enzimas del citocromo P450, que oxida diferentes componentes importantes para la estructura y función del ojo. Otro gen que se ha visto frecuentemente implicado es el LTBP2, posiblemente en el locus GLC3C. Por otro lado, el gen MYOC también se ha visto implicado en casos raros de glaucoma congénito primario.^{23,24}

El iris y la cornea son morfológicamente normales, sin embargo puede haber opacidad corneal o aumento del diámetro corneal. La córnea de un niño sano en promedio mide de 9.5 a 10.5 mm, y tiene un crecimiento de aproximadamente 0.5 a 1.0 mm durante el primer año de vida. La distensión del globo ocular (bftalmos) en el glaucoma congénito, lleva a un crecimiento adicional de la cornea, especialmente en la unión corneoescleral. Por tanto, un diámetro mayor de 12 mm en el primer año de vida, es altamente sospechoso.

En estos niños se puede observar también "haze" corneal como resultado de una presión intraocular elevada, que puede mejorar con la disminución de la presión. En casos severos, se puede generar una opacidad densa, que tiende a persistir a pesar de la reducción de la presión intraocular. Frecuentemente, también se pueden encontrar rupturas en la membrana de Descemet (estrías de Haab) que ocurren a medida que la cornea se estira debido al aumento en la presión intraocular.

La forma más severa de del glaucoma congénito primario es el glaucoma del recién nacido, que es evidente al nacer (0 a un mes). Por otro lado, en este grupo también se encuentra el glaucoma de aparición infantil, que hace referencia a casos con aparición clínica después del primer mes de vida, pero durante los primeros 2 años de vida. Si el glaucoma aparece tardíamente en la niñez, específicamente después de los 2 años de edad, es llamado glaucoma de aparición tardía o de reconocimiento tardío¹³.

El glaucoma congénito primario es bilateral en un 65 – 80%, y más del 75% se presenta en el primer año de edad.^{7,6,25} Sin embargo, una elevación significativa de la presión intraocular puede ocurrir en un solo ojo en el 25 a 30% de los casos.

El glaucoma congénito primario requiere un manejo quirúrgico temprano, por lo que estos niños están en seguimiento a lo largo de la vida. Además, se asocia con una morbilidad significativa, incluyendo en algunos casos la pérdida visual.^{26,27,28} Al compararlo con los pacientes con glaucoma de ángulo abierto juvenil, se ha encontrado en estudios como el realizado en Minnesota, que este último grupo se diagnostica a una edad más avanzada, requiere menos cirugías y el compromiso visual no es tan significativo.²⁷

Por otro lado, a diferencia del Glaucoma Congénito primario que es generalmente de presentación esporádica o autosómico recesivo, el glaucoma de ángulo abierto juvenil es autosómico dominante.^{25,29}

4.3. GLAUCOMA PEDIÁTRICO SECUNDARIO

Dado que el glaucoma pediátrico secundario va de la mano con cambios morfológicos o disgenesias del segmento anterior del globo ocular, es importante entender la fisiopatología del desarrollo ocular.

4.3.1. Embriogénesis Ocular

Las células de la cresta neural, son una población de células madre embriogénicas multipotentes que dan lugar a una variedad de células y tejidos en el cuerpo humano. En el desarrollo del globo ocular, la migración de las células de la cresta neural, es crucial para un buen desarrollo. La migración de estas células, se deriva principalmente del prosencéfalo y del mesencéfalo. Estas células dan lugar a porciones del endotelio y estroma corneal, estroma del iris, malla trabecular y el estroma del cuerpo ciliar y los músculos.

En humanos, la migración de estas células se da en 3 momentos. En un primer momento, las células de la cresta neural migran al espacio entre la superficie anterior del cristalino y la superficie de ectodermo destinada a formar el epitelio corneal, y posterior endotelio corneal. En un segundo momento, las células migran entre el epitelio corneal y el endotelio, para formar los queratinocitos del estroma corneal. Y en un tercer momento, estas células migran al ángulo, entre la cornea posterior (endotelio) y el borde anterior del disco óptico, lo que eventualmente contribuye al cuerpo ciliar y al estroma del iris.

En los últimos años, estudios han señalado la importancia de las contribuciones de las células de la cresta neural al desarrollo ocular y periocular. Es de esperar entonces, que defectos en la formación y migración de estas células llevan a defectos craneofaciales severos y a anomalías oculares.³⁰

La migración anormal de las células de la cresta neural y su consecuente alteración en las estructuras que de ellas derivan, se han implicado en enfermedades congénitas oculares que afectan el segmento anterior del ojo. Las disgenesias del segmento anterior abarcan un grupo de desordenes del desarrollo que afectan la función de estructuras como la cornea, el iris, el cristalino, el cuerpo ciliar, la malla trabecular, el canal de Schlemm y la esclera.³⁰

Como la mayoría de las estructuras oculares y faciales implicadas en estos trastornos del desarrollo son de origen de la cresta neural, se ha adoptado también el termino neurocrestopatias. La malla trabecular, el iris y la córnea son las tres estructuras principales que intervienen en estas condiciones.²³

Ya conociendo el desarrollo ocular, es más claro entender uno de los orígenes del glaucoma pediátrico secundario. Esta patología se define como un glaucoma asociado con otros desordenes oculares o sistémicos, y es común en niños.³¹ Se asocia con anomalías oculares como las relacionadas con las disgenesias mesodérmicas de la cresta neural, facomatosis caracterizada por hamartomas, desordenes metabólicos, desordenes mitóticos y otros desordenes congénitos.³² Sin embargo, hay otras causas que también se asocian con frecuencia, entre estas están: trauma, alteraciones relacionadas con el cristalino, uveítis y tumores.^{7,6} Esta condición se puede presentar desde el nacimiento o en la juventud.

En un estudio realizado en Toronto, se encontró que después del glaucoma congénito primario (38% de los casos), las causas más frecuentes de glaucoma pediátrico fueron glaucoma afáquico (20%) y glaucoma asociado a síndrome de Sturge-Weber (10%) dos condiciones asociadas a glaucomas secundarios.⁶

Como ya se mencionó, el glaucoma pediátrico secundario puede ocurrir debido a trastornos sistémicos u oculares, congénitos o adquiridos, pero también como una complicación de una cirugía para el manejo de las cataratas congénitas. El riesgo en niños con catarata congénita para desarrollar glaucoma secundario es de aproximadamente de un 10% a un 30%.⁴ Se ha reportado un 24.4% en ojos pseudofáquicos y 19% en afáquicos, siendo mayor la ocurrencia de glaucoma en pacientes a edades más tempranas.³³

Dentro de las disgenesias del segmento anterior, las principales que pueden cursar con glaucoma secundario son: el síndrome de Axenfeld-Rieger, la anomalía de Peters y la Aniridia.

El síndrome de Axenfeld-Rieger, es un trastorno de afección bilateral que se caracteriza por tener un patrón de herencia autosómico dominante, con defectos en el desarrollo sistémicos frecuentes y una alta incidencia de glaucoma asociado. El diagnóstico se realiza clínicamente y la mayoría de los casos son reconocidos en la infancia o la niñez. Las estructuras más comúnmente involucrados son la córnea periférica, el ángulo de la cámara anterior, y el iris. La anormalidad característica de la córnea es una línea de Schwalbe prominente, este defecto aislado se refiere a menudo como embriotoxon posterior. A nivel de iris puede evidenciarse hipoplasia, corectopia o policoria.²³

Otro de estos trastornos es la anomalía de Peters, que se caracteriza por ser bilateral y estar presente al nacer. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han reportado casos de herencia autosómica recesiva y con menor frecuencia, casos de herencia autosómica dominante. La anomalía de Peters genera un compromiso central, lo que ocasiona un defecto en la membrana de descemet y el endotelio corneal con posterior adelgazamiento y opacidad de la zona correspondiente del estroma corneal. Puede haber también contacto con el cristalino, en donde este se desarrolla normalmente y es empujado hacia delante contra la córnea, causando la pérdida de la membrana de descemet. Aproximadamente la mitad de los pacientes con anomalía de Peters desarrollará glaucoma, que se presentará con frecuencia en el nacimiento. El mecanismo del glaucoma es incierto, debido a que el ángulo de la cámara anterior es por lo general macroscópicamente normal.

La Aniridia es otro trastorno bilateral del desarrollo caracterizado por la ausencia congénita de un iris normal. Se asocia con múltiples defectos oculares o alteraciones sistémicas. El tipo de herencia es autosómica dominante y con penetrancia casi completa. Se asocia con mutaciones en el gen PAX6, localizado en el cromosoma 11p13. Aproximadamente el 50% - 75% de los pacientes con Aniridia puede desarrollar glaucoma, que por lo general no aparece antes de finales de la infancia o adolescencia.

Las facomatosis también se pueden asociar a glaucomas pediátricos secundarios. En este grupo se pueden encontrar: el síndrome de Von Recklinghausen, el síndrome de Sturge-Weber y la melanocitosis oculodérmica. El glaucoma se ha reportado en 1/300 pacientes con síndrome de Von Recklinghausen, que pueden llevar a comprometer el 23% de pacientes con esta patología.³⁴ En el caso del síndrome de Sturge-Weber, este se presenta en 1/50.000 nacidos vivos, y se ha reportado que puede haber compromiso por glaucoma en el 50 a 70% de los casos.^{35,36} Con respecto a la melanocitosis oculodérmica, es una condición rara que se presenta con mayor frecuencia en la población asiática. La asociación con glaucoma en esta patología se ha reportando alrededor del 10%.¹

Los desordenes metabólicos que pueden llevar a glaucoma secundario incluyen: síndrome de Lowe, homocistinuria y mucopolisacaridosis. Se ha reportado glaucoma hasta en el 71% de los casos de síndrome de Lowe y de 2.1% a 12.5% en casos de mucopolisacaridosis.^{1,37,38}

Dentro del grupo de trastornos mitóticos que llevan a glaucoma, está el xantogranuloma juvenil. Patología que ocurre en la edad pediátrica, pero se desconoce su prevalencia. Sin embargo, se ha reportado que el 10% de los pacientes presentan anomalías oculares con glaucoma ocasional.³⁹

En cuanto al glaucoma asociado a condiciones adquiridas, dentro de las más frecuentemente asociadas está el trauma. Este se puede presentar con hifema, recesión angular y ectopia lentis que secundariamente pueden llevar a glaucoma. Otras condiciones adquiridas que también pueden llevar a glaucoma incluyen: uveítis, tumores (benignos/malignos, oculares/orbitarios), retinopatía de la prematuridad y el inducido por medicamentos o por esteroides.¹

4.4. TRATAMIENTO DEL GLAUCOMA PEDIÁTRICO

El tratamiento para el glaucoma pediátrico es principalmente quirúrgico, debido a que los medicamentos en algunas ocasiones son inefectivos y poco tolerados a largo plazo en la

población pediátrica. Por esta razón, los medicamentos para disminuir la presión intraocular en esta población, usualmente son usados como agentes temporales antes del tratamiento quirúrgico.

En el caso del glaucoma congénito primario, los medicamentos tópicos van a ser usados como manejo adyuvante únicamente, ya que el manejo primario en estos casos es quirúrgico. La cirugía se debe llevar a cabo lo antes posible, con el objetivo de preservar la función visual y prevenir cambios estructurales en el ojo mediante la reducción de la presión intraocular.⁴⁰

Tradicionalmente, la goniotomía y la trabeculotomía han sido recomendados como los procedimientos iniciales. La trabeculectomía y los dispositivos de drenaje se dejan para los casos refractarios.⁵

La literatura sugiere que la goniotomía es un procedimiento seguro y efectivo para el tratamiento del glaucoma congénito primario. La trabeculotomía también es una buena opción, especialmente en casos de opacidad corneal, donde es más difícil realizar goniotomía. Por otro lado, la trabeculectomía tiene pobres resultados cuando se realiza en el primer año de vida y en niños áfacos, sin embargo, continua siendo una opción en niños más grandes o en aquellos en quienes la cirugía primaria no fue exitosa. Se ha considerado además, que el uso conjunto de mitomicina C en la trabeculectomía, puede ayudar a incrementar la tasa de respuesta de este último procedimiento.³

En el caso del glaucoma secundario, es más frecuente el uso de medicamentos tópicos para disminuir la presión intraocular y de esta manera prevenir un daño al nervio óptico. Los betabloqueadores son usualmente bien tolerados, sin embargo hay que tener en cuenta que aunque las complicaciones sistémicas son raras, se puede presentar bradicardia y broncoespasmo.⁴¹ Adicionalmente, se ha considerado que los inhibidores de la anhidrasa carbónica oral representan los medicamentos más eficaces en la reducción de la presión intraocular en glaucoma pediátrico. Sin embargo, es importante conocer que en algunos casos pueden generar disminución del apetito, acidosis renal, deshidratación, fatiga crónica

y retraso en el crecimiento.⁴¹ Los inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos como la dorzolamida y la brinzolamida son una mejor alternativa con respecto a los de administración oral, con menor riesgo de efectos adversos sistémicos.⁴²

Otra alternativa de tratamiento en el glaucoma pediátrico secundario, es el manejo quirúrgico. Mientras que para el glaucoma congénito la goniotomía representa el procedimiento de elección, esta indicación es menos segura en otras formas de glaucoma pediátrico. Dentro de las alternativas están: trabeculotomía, trabeculectomía o los implantes valvulares.^{41,1}

El cirujano debe considerar según la anatomía del globo ocular y el pronóstico visual a largo plazo, que estrategia de manejo es la ideal para cada paciente.

5. OBJETIVOS

5.1. OBJETIVO GENERAL

Describir las características clínicas y epidemiológicas de niños con glaucoma pediátrico, que han sido tratados en la Fundación Oftalmológica Nacional, en un determinado periodo de tiempo.

5.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Describir que condiciones o patologías sistémicas se encuentran asociadas al diagnóstico de glaucoma pediátrico en los niños atendidos en la Fundación Oftalmológica Nacional.
- Describir la respuesta a la intervención médica o quirúrgica de los niños atendidos con glaucoma pediátrico.
- Determinar la frecuencia de las distintas formas de glaucoma pediátrico.

6. METODOLOGÍA

6.1. Tipo de estudio

Estudio descriptivo retrospectivo.

6.2. Población

6.2.1. Población blanco

Pacientes con diagnóstico de glaucoma pediátrico primario o secundario de la Fundación Oftalmológica Nacional.

6.2.2. Población de estudio

Pacientes entre 0 y 16 años diagnosticados con glaucoma pediátrico primario o secundario, en la Fundación Oftalmológica Nacional entre Enero de 2005 y Diciembre de 2015.

6.3. Tamaño de la muestra

El cálculo del tamaño de muestra se realizó por conveniencia no probabilística. Se incluyeron todos los casos reportados de glaucoma pediátrico primario o secundario, incluidos en la base de datos de la Fundación Oftalmológica Nacional.

6.4. Criterios de inclusión y de exclusión

6.4.1. Criterios de inclusión

- Edad entre 0 y 16 años
- Diagnóstico de Glaucoma
- Seguimiento mínimo de 3 meses

6.4.2. Criterios de exclusión

- Sospecha de Glaucoma

6.5. Variables

Variable	Definición	Tipo	Unidad de medida	Codificación
Edad diagnóstico	Edad cumplida en meses y años	Cuantitativa numérica discreta	Meses y años	
Edad primera valoración	Edad cumplida en meses y años	Cuantitativa numérica discreta	Meses y años	
Tiempo de Seguimiento	Tiempo en meses y años desde la primera valoración	Cuantitativa Numérica ordinal	Meses y años	
Presión Intraocular	Presión tomada en examen bajo anestesia	Cuantitativa discreta	mmHg	
Excavación	Relación copa/disco tomada en examen bajo anestesia	Cuantitativa continua	Relación copa/disco	0.1 a 1
Lateralidad	Ojo derecho o izquierdo	Cualitativa nominal dicotómica		1. OD 2. OI
Diagnóstico clínico	Diagnóstico según consenso de glaucoma pediátrico	Cualitativa nominal		1. Glaucoma congénito primario 2. Glaucoma de ángulo abierto juvenil 3. Glaucoma asociado con anomalías oculares no adquiridas 4. Glaucoma asociado con enfermedades sistémicas o síndromes no adquiridos 5. Glaucoma asociado con condiciones adquiridas

				6. Glaucoma posterior a cirugía de catarata
Agudeza Visual	Agudeza Visual mejor corregida medida por el oftalmólogo tratante	Cualitativa ordinal		1. CSM: Centra sostiene mantiene 2. CSNM: Centra sostiene no mantiene 3. CNSNM: Centra no sostiene no mantiene 4. NCNSNM: No centra no sostiene no mantiene 5. NPL: No percepción luminosa 6. 20/40 7. 20/100
Asociaciones Oftalmológicas	Asociación con respecto al glaucoma secundario	Cualitativa nominal		1. Disgenesia del segmento anterior 2. Axenfeld rieger 3. Aniridia 4. Peters 5. Nevus de ota 6. Síndrome de Sturge Weber 7. Trauma ocular 8. Corticoide 9. ROP (retinopatía del prematuro) 10. Uveítis 11. Queratoplastia 12. Cirugía de catarata
Manejo	Tratamiento médico	Cualitativa nominal		1. Bloqueadores beta adrenérgicos 2. Alfa 2 3. Prostaglandinas 4. Inhibidores de la anhidrasa carbónica 5. Bloqueadores beta adrenérgicos/Alfa 2 6. Bloqueadores beta adrenérgicos/Prostaglandinas 7. Bloqueadores beta adrenérgicos/Inhibidores de la anhidrasa carbónica 8. Alfa 2/Prostaglandinas 9. Alfa 2/Inhibidores de la anhidrasa carbónica 10. Prostaglandinas/Inhibidores de la anhidrasa carbónica 11. Bloqueadores beta adrenérgicos/Alfa 2/Inhibidores de la anhidrasa carbónica 12. Bloqueadores beta adrenérgicos/Prostaglandinas/Inhibidores de la anhidrasa carbónica

				13. Bloqueadores beta adrenérgicos/Alfa 2/Prostaglandinas 14. Bloqueadores beta adrenérgicos/Alfa 2/Prostaglandinas/Inhibidores de la anhidrasa carbónica
	Tratamiento quirúrgico	Cualitativa nominal		1. Trabeculotomía 2. Trabeculectomía 3. Válvula de Ahmed 4. Trabeculotomía más trabeculectomía 5. Trabeculectomía (2 veces) 6. Trabeculotomía más trabeculectomía más válvula de Ahmed

6.6. Control de sesgos

El sesgo de selección fue controlado por medio de la utilización de la base de datos del sistema de historias clínicas. Se seleccionaron todos los niños valorados en la fundación de 0 a 16 años, y a partir de allí, se seleccionaron todos los casos de Glaucoma que cumplieran con los criterios de inclusión. No se dejó ningún niño por fuera porque se tuvo acceso a todos los niños durante el tiempo seleccionado.

El sesgo de información fue controlado al ser un único investigador el encargado de tener acceso a la base de datos, realizar la revisión y recolección de los datos en Excel. No se omitió ningún dato, sin embargo, por ser un estudio retrospectivo hubo algunos datos faltantes.

6.7. Materiales y métodos

Previo aprobación del protocolo por el comité de ética en investigación de la Fundación Oftalmológica Nacional, se solicitó permiso al comité de historias clínicas de la institución, para realizar la revisión de la base de datos del sistema de historias clínicas y la obtención de la información requerida para este estudio.

Se filtro la base de datos de las historias clínicas de la Fundación Oftalmológica Nacional entre enero de 2005 y diciembre de 2015. La revisión arrojó un total de 6.231 niños atendidos para este periodo, con edades entre 0 y 16 años en el momento de su primera atención médica. 464 niños tenían algún tipo de diagnóstico de glaucoma, incluyendo sospecha de glaucoma. Los 344 casos de sospecha de glaucoma fueron excluidos del estudio, quedando 120 pacientes.

De estos 120 pacientes, 29 no cumplían uno de los criterios de inclusión (tenían una sola valoración y no habían sido intervenidos quirúrgicamente). 91 pacientes cumplían con los criterios de inclusión y ninguno de exclusión, para un total de 145 ojos.

Los datos de la revisión de las historias clínicas de los 91 pacientes se recolectó por un solo investigador. Fue tabulada en una base de datos en Microsoft® Excel®.

6.8 Plan de análisis

El análisis estadístico fue realizado mediante tablas dinámicas y macros en Excel. Para las variables cualitativas se realizó una descripción con distribución de frecuencias. Con respecto a las variables cuantitativas de interés, se cuantificó la población con glaucoma congénito primario y secundario.

Para el análisis de resultados, se utilizó la clasificación del Consenso de Glaucoma Pediátrico publicado en 2013, la cual clasifica el glaucoma pediátrico en primario y secundario.¹³

Para cada uno de los grupos se tuvo en cuenta la cantidad de pacientes afectados y el número y porcentaje de ojos afectados. Los datos faltantes para cada uno de los pacientes, no fueron tenidos en cuenta dentro del análisis. Solo se cuantificaron datos reportados en la historia clínica.

7. ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio fue previamente aprobado por el comité de ética en investigación de la Fundación Oftalmológica Nacional y cumple con toda la normatividad para su desarrollo.

Según la resolución 8430 de 1993 este estudio es considerado una Investigación sin riesgo. Estos "son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquellos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada de las variables biológicas, fisiológicas, psicológicas o sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: revisión de historias clínicas, entrevistas, cuestionarios y otros en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta".

En la base de datos, se mantuvo la confidencialidad de los sujetos, mediante la codificación de los participantes en el estudio. A cada participante se le asignó un numero consecutivo, iniciando por el 0001, seguido de las iniciales de los dos primeros nombres más la inicial del primer apellido. En caso de tener un solo nombre, se asignó la inicial del mismo, seguido de guion y la inicial del primer apellido.

Este estudio no tiene ningún fin económico, es puramente académico, y se publicaran los hallazgos encontrados para contribuir a la investigación en Colombia.

8. ASPECTOS ADMINISTRATIVOS

8.1. Cronograma

	Nov/15 – Enero/16	Feb/16	Abril/26	Mayo- Octubre/16	Nov- Feb/16	Marzo- Mayo/16
Protocolo	x					
Aprobación Comité Ética		x				
Aprobación Comité Historias Clínicas			x			
Recolección Datos				x		
Análisis					x	
Presentación Resultados						x

8.2 Presupuesto

Concepto	Valor total en pesos colombianos
Análisis Estadístico	2.000.000
Gastos administrativos	300.000
Publicación de resultados	2.000.000
TOTAL	4.300.000

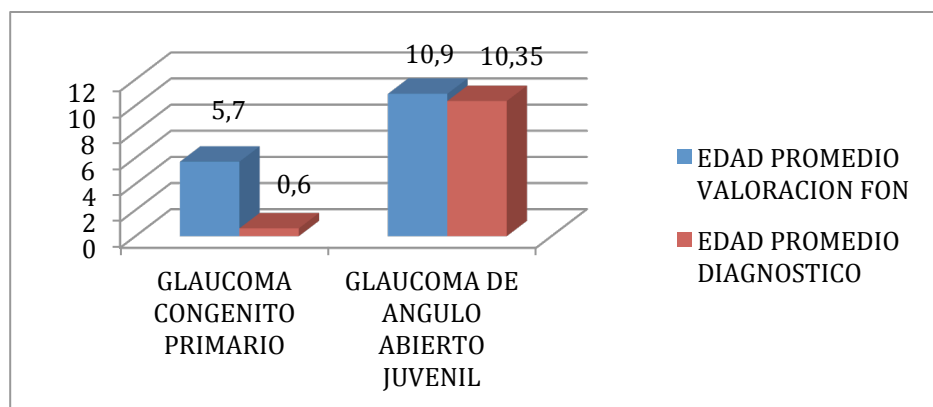
9. RESULTADOS

Se analizaron 145 ojos de 91 pacientes, los cuales fueron clasificados en glaucoma pediátrico primario o secundario. De estos pacientes, 44 son niñas (68 ojos - 46.9%) y 47 niños (77 ojos – 53.1%) (Tabla 1).

	NIÑAS			NIÑOS		
	PACIENTES	OJOS	% DEL TOTAL OJOS	PACIENTES	OJOS	% DEL TOTAL OJOS
GLAUCOMA CONGENITO PRIMARIO	23	34	23,4%	19	33	22,8%
GLAUCOMA ANGULO ABIERTO JUVENIL	6	12	8,3%	12	24	16,6%
GLAUCOMA SECUNDARIO	15	22	15,2%	16	20	13,8%
TOTAL	44	68	46,9%	47	77	53,1%
TOTAL PACIENTES NIÑAS Y NIÑOS	91					
TOTAL OJOS NIÑAS Y NIÑOS	145					

Tabla 1. Distribución según género

En la mayoría de los pacientes (77.24% ojos) la edad promedio del diagnóstico fue de 4.7 años (0-16 años); en el 22.75% restante no se pudo obtener el dato de la edad al momento del diagnóstico, dado que fueron pacientes valorados inicialmente en otras instituciones. Los pacientes con Glaucoma Congénito Primario fueron diagnosticados en promedio a los 0.6 años (0 meses – 4 años), y los de Glaucoma de Ángulo Abierto Juvenil a los 10.4 años (4 – 15 años). Sin embargo, los de Glaucoma Congénito Primario fueron valorados por primera vez en la Fundación en promedio a los 5.7 años y los de Glaucoma de Ángulo Abierto Juvenil a los 10.9 años (Grafica 1).



Gráfica 1. Valoración inicial del Glaucoma Pediátrico Primario

Comportamiento Según clasificación

Al evaluar los pacientes según la clasificación del glaucoma pediátrico de la Asociación Mundial de Glaucoma, se encontró que más de la mitad, hacían parte del grupo de Glaucoma Pediátrico Primario (71%). Dentro de este grupo, el subgrupo de Glaucoma Congénito Primario, es el que más pacientes incluye, con un total de 42 pacientes y 67 ojos afectados. Es decir, abarca el 46.2% de todos los ojos afectados en este estudio.

En el grupo de Glaucoma Pediátrico Secundario, la mayoría de los pacientes hacían parte de los subgrupos Glaucoma asociado con anormalidades oculares no adquiridas y Glaucoma asociado con condiciones adquiridas. Siendo la disgenesia del segmento anterior y el trauma ocular, la categorías más importantes respectivamente. Los pacientes con Glaucoma asociado con enfermedades sistémicas o síndromes no adquiridos, se encontraron en menor frecuencia en este estudio, con un total de un caso reportado (Tabla 2).

		PACIENTES	OJOS	% OJOS
GLAUCOMA PEDIATRICO PRIMARIO	<u>CONGENITO PRIMARIO</u>	42	67	65,0%
	<u>DE ANGULO ABIERTO JUVENIL</u>	18	36	35,0%
	TOTAL	60	103	100,0%
GLAUCOMA PEDIATRICO SECUNDARIO	<u>ASOCIADO CON ANORMALIDADES OCULARES NO ADQUIRIDAS</u>	12	20	47,6%
	1. DISGENESIA DEL SEGMENTO ANTERIOR	4	7	16,7%
	2. AXENFELD RIEGER (Anomalía y Síndrome)	2	4	9,5%
	3. ANIRIDIA	2	3	7,1%
	4. PETERS (Anomalía y Síndrome)	3	4	9,5%
	5. NEVUS DE OTA	1	2	4,8%
	<u>ASOCIADO CON ENF. SISTEMICAS Y SD NO ADQUIRIDOS</u>	1	1	2,4%
	1. SINDROME STURGE WEBER	1	1	2,4%
	<u>ASOCIADO CON CONDICIONES ADQUIRIDAS</u>	11	12	28,6%
	1. TRAUMA OCULAR	5	5	11,9%
	2. CORTICOIDE	1	1	2,4%
	3. ROP	1	1	2,4%
	4. UVEITIS	3	4	9,5%
	5. QUERATOPLASTIA	1	1	2,4%
	<u>POSTERIOR A CIRUGIA DE CATARATA</u>	7	9	21,4%
TOTAL		31	42	100,0%
TOTAL CASOS		91	145	

Tabla 2. Casos según clasificación

Antecedentes Patológicos y Quirúrgicos

En 13 pacientes se encontraron antecedentes patológicos asociados (Tabla 3).

ANTECEDENTES PATOLOGICOS ASOCIADOS	NUMERO DE CASOS
Síndrome de Sturge Weber	2
Hipotiroidismo Congénito asociado a cardiopatía y estenosis pulmonar	1
Epilepsia	1
Catarata congénita	2
Displasia congénita de la cadera	1
ROP	1
Artritis Reumatoide Juvenil	1
Alteraciones del neurodesarrollo y del comportamiento	1
Toxoplasmosis congénita	1
Prematurez sin ROP	1
Nevus de Ota	1

Tabla 3. *Antecedentes Patológicos Asociados*

Un total de 47 ojos tenían antecedente de algún procedimiento quirúrgico previo y 98 ojos no habían recibido ningún tipo de intervención. En el grupo de pacientes con Glaucoma Pediátrico Primario, el 34% de los casos (35 ojos), requirió algún tipo de intervención quirúrgica previa. Siendo la trabeculectomía el procedimiento quirúrgico más realizado en el 18.4% de los ojos, seguido por la trabeculotomía en el 6.8% de los ojos. Todos estos casos correspondían a pacientes con diagnóstico de Glaucoma Congénito Primario (Tabla 4).

En el caso de Glaucoma de Ángulo Abierto Juvenil, ningún paciente tenía procedimiento previo al momento de la primera valoración en el servicio de glaucoma de la institución.

En el caso de los pacientes con Glaucoma Pediátrico Secundario se encontró que la trabeculectomía y el procedimiento combinado de trabeculotomía más trabeculectomía, fueron las intervenciones más comúnmente realizados. En estos pacientes con glaucomas secundarios, los diagnósticos más comúnmente asociados fueron Aniridia y anomalía de Peters, seguidos por Axenfeld Rieger y Glaucoma posterior a cirugía de catarata (Tablas 3 y 4).

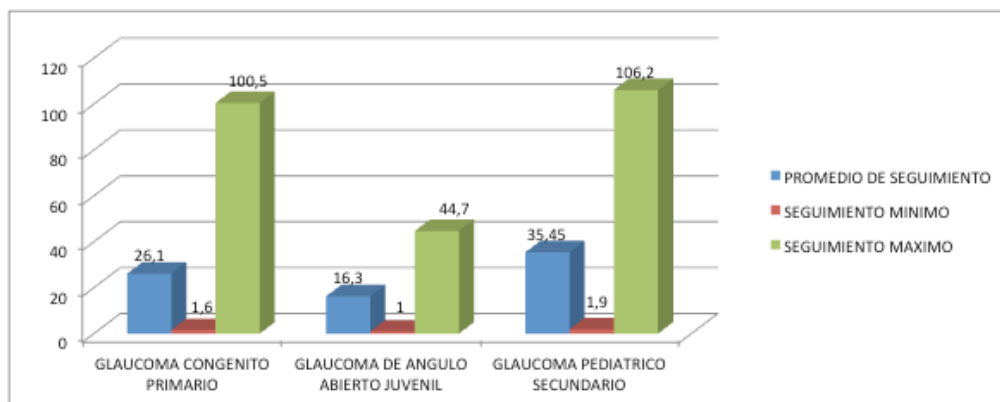
		PACIENTES	OJOS	% OJOS
GLAUCOMA PEDIATRICO PRIMARIO	CONGENITO PRIMARIO	26	35	34,0%
	1. TRABECULOTOMIA	5	7	6,8%
	2. TRABECULECTOMIA	13	19	18,4%
	3. VALVULA	3	3	2,9%
	4. TRABECULOTOMIA MAS TRABECULECTOMIA	3	3	2,9%
	5. TRABECULECTOMIA POR DOS	1	1	1,0%
	6. NO CONOCIDOS	1	2	1,9%
	DE ANGULO ABIERTO JUVENIL	0	0	0,0%
	TOTAL	26	35	34,0%
GLAUCOMA PEDIATRICO SECUNDARIO	1. TRABECULECTOMIA	2	4	9,5%
	2. TRABECULOTOMIA MAS TRABECULECTOMIA	3	3	7,1%
	3. TRABECULOTOMIA MAS TRABECULECTOMIA MAS VALVULA	1	2	4,8%
	4. VALVULA	1	1	2,4%
	5. NO CONOCIDOS	2	2	4,8%
	TOTAL	9	12	28,6%
	TOTAL GLAUCOMA PEDIATRICO PRIMARIO	60	103	
	TOTAL GLAUCOMA PEDIATRICO SECUNDARIO	31	42	

Tabla 4. Antecedentes Quirúrgicos Asociados

		TRABECULECTOMIA	TRABECULOTOMIA MAS TRABECULECTOMIA	TRABECULOTOMIA MAS TRABECULECTOMIA MAS VALVULA	VALVULA	NO CONOCIDOS	TOTAL	% DE OJOS SOBRE EL TOTAL DE OJOS CON GLAUCOMA
GLAUCOMA PEDIATRICO SECUNDARIO	ASOCIADO CON ANORMALIDADES OCULARES NO ADQUIRIDAS						0	0,0%
	1. AXENFELD RIEGER			2			2	4,8%
	2. ANIRIDIA	2	1				3	7,1%
	3. PETERS	2	1				3	7,1%
	ASOCIADO CON ENF. SISTEMICAS Y SD NO ADQUIRIDOS						0	0,0%
	1. SD STURGE WEBER				1		1	2,4%
	ASOCIADO CON CONDICIONES ADQUIRIDAS						0	0,0%
	1. TRAUMA OCULAR					1	1	2,4%
	POSTERIOR A CIRUGIA DE CATARATA					1	2	4,8%
	TOTAL	4	3	2	1	2	12	28,6%
	% DE OJOS SOBRE EL TOTAL DE OJOS CON GLAUCOMA	9,5%	7,1%	4,8%	2,4%	4,8%		
	TOTAL OJOS CON GLAUCOMA PEDIATRICO SECUNDARIO							42

Tabla 5. Comportamiento de las distintas formas de glaucoma pediátrico secundario según antecedente quirúrgico.

El promedio de seguimiento de los pacientes con Glaucoma Congénito Primario fue de 26.1 meses (2.1 años), con un seguimiento mínimo de 1.6 meses y un seguimiento máximo de 100.5 meses (8.3 años). Con respecto al Glaucoma de Ángulo Abierto Juvenil, el promedio de seguimiento que se tiene es de 16.3 meses, con un seguimiento mínimo de 1 mes y un seguimiento máximo de 44.7 meses (3.7 años). Y en el caso de Glaucoma Secundario, el promedio de seguimiento que se tiene es de 35.45 meses (2.95 años), con un seguimiento mínimo de 1.9 meses y un seguimiento máximo de 106.2 meses (8.85 años) (Grafica 2).



Gráfica 2. Seguimiento

Seguimiento Glaucoma Congénito Primario

De los 67 ojos con diagnóstico de Glaucoma Congénito Primario, 23 fueron diagnosticados y manejados inicialmente en la institución. Los 44 ojos restantes fueron diagnosticados y manejados inicialmente en otras instituciones. El tiempo promedio transcurrido entre la primera visita y el primer examen bajo anestesia fue de 45 días (6 a 210 días) y el tiempo transcurrido entre la orden de cirugía y la realización del procedimiento en quienes lo necesitaban fue de 39.61 días (6 a 120 días). De los 23 ojos diagnosticados y manejados inicialmente en la institución, 17 fueron llevados a cirugía: 64.75% durante los primeros 30 días a partir de la solicitud de la cirugía, 23.56% entre 31 y 90 días y el 11.68% restante después de 91 días.

Dentro del total de ojos diagnosticados y manejados inicialmente en la institución, un ojo (4.35%) fue llevado a trabeculotomía, 3 ojos (13.05%) a implante de Válvula de Ahmed y 13 ojos (56.53%) a trabeculotomía más trabeculectomía. Los 6 ojos restantes (26.07%) no recibieron ningún tipo de procedimiento. De estos, dos pacientes (2 ojos) fueron programados para trabeculotomía más trabeculectomía, pero nunca regresaron. En otros 2 pacientes (2 ojos), porque mantuvieron un buen control de la PIO con manejo tópico (tenían procedimientos quirúrgicos previos en sus ojos contralaterales). Y en un paciente con compromiso bilateral, porque la PIO se mantuvo controlada con medicamentos tópicos.

Trabeculotomía más Trabeculectomía en glaucoma congénito

Se realizaron 13 procedimientos combinados de trabeculotomía más trabeculectomía en pacientes con diagnóstico de Glaucoma Congénito Primario. Todos los pacientes que fueron llevados a cirugía tenían reporte de Presión Intraocular preoperatoria promedio de 25.23 mmHg, con una PIO mínima fue de 11 mmHg y máxima de 54 mmHg.

En cuanto al seguimiento de la PIO en el postoperatorio, solo en un caso no fue posible obtener ningún dato, por pérdida de seguimiento. La PIO a los 6 meses +/- 3 meses en el resto de pacientes intervenidos se encontró entre 6 mmHg y 30 mmHg, con un promedio de 13.2 mmHg. Solo hubo un caso de PIO en 30mmHg a pesar del uso de medicamentos (Bloqueadores Beta-Adrenérgicos), que requirió implante de válvula de Ahmed. Más de la mitad de los pacientes tuvieron seguimiento alrededor de un año y medio posterior al procedimiento, con un seguimiento máximo de 3.5 años en dos casos.

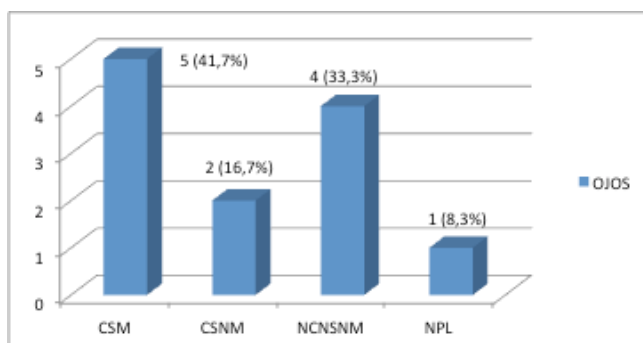
En los 13 procedimientos realizados, se evaluó la necesidad de usar medicamentos tópicos antiglaucomatosos en el postoperatorio. Se encontró, que en 7 ojos, hubo necesidad de usar medicamentos. En la mayoría de los pacientes se usó bloqueadores beta-adrenérgicos como tratamiento de elección, seguido por la combinación de estos con inhibidores de la anhidrasa carbónica. De estos pacientes que requirieron manejo médico adicional, solo uno requirió un procedimiento quirúrgico adicional. En ese caso se realizó un implante de válvula de Ahmed en un periodo de tiempo no mayor a 30 días (Ver Tabla 6).

MEDICAMENTOS	PACIENTES	OJOS	% OJOS
BLOQUEADORES BETA ADRENERGICOS	1	2	15,4%
BLOQUEADORES BETA ADRENERGICOS MAS INHIBIDORES DE LA ANHIDRASA CABONICA	2	4	30,8%
PROSTAGLANDINAS	1	1	7,7%
NO CONOCIDOS	2	2	15,4%
NINGUN MEDICAMENTO REQUERIDO	4	4	30,8%
TOTAL	10	13	100,0%

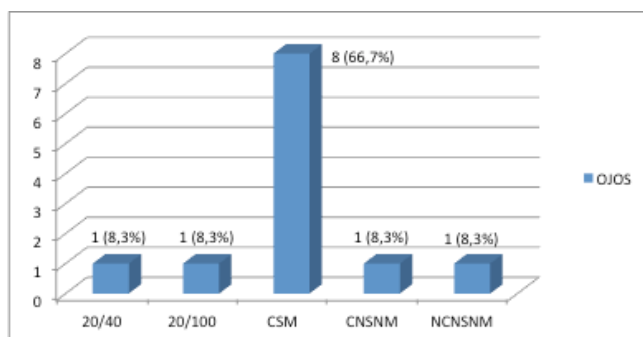
Tabla 6. Medicamentos POP requeridos en pacientes intervenidos quirúrgicamente en la FON

Con respecto a la agudeza visual se encontró que la mayoría de los pacientes tuvo una mejoría en la agudeza visual mejor corregida (AVMC) en la última valoración. 7 ojos

(58.33%) obtuvieron una mejoría, 4 ojos (33.33%) no tuvieron cambios y 1 (8.33%) empeoró una línea de visión (Ver grafica 3 y 4).



Gráfica 3. Agudeza Visual Preoperatoria. (CSM: Centra sostiene mantiene, CSNM: Centra sostiene no mantiene, NCNSNM: No centra no sostiene no mantiene, NPL: No percepción luminosa)



Grafica 4. Agudeza Visual Post-operatoria. (CSM: Centra sostiene mantiene, CNSNM: Centra no sostiene no mantiene, NCNSNM: No centra no sostiene no mantiene)

La tasa de éxito fue considerada como PIO menor a 18 mmHg con o sin tratamiento médico y estabilidad del diámetro corneal. Se tuvo en cuenta el diámetro corneal en el primer examen bajo anestesia y se comparó con el diámetro corneal del último examen bajo anestesia. De los 13 procedimientos, 1 no tuvo un segundo examen bajo anestesia para comparar presión y diámetro corneal. De los 12 restantes uno no se considero exitoso por tener presión superior a 18 mmHg. El resto fueron considerados como exitosos, con PIO menores a 18 mmHg y estabilidad corneal.

Con respecto a la excavación se encontró que hubo disminución promedio de 0,4, con una variación de 0,1 a 0,8 en 7 pacientes. Un paciente presentó una disminución del 0,1 y 6 tuvieron una diferencia mayor a 0,3. En los 6 casos restantes no se pudo realizar seguimiento, 5 no tenían dato de la excavación en el primer examen bajo anestesia por opacidad de medios y uno asistió solo al primer control POP.

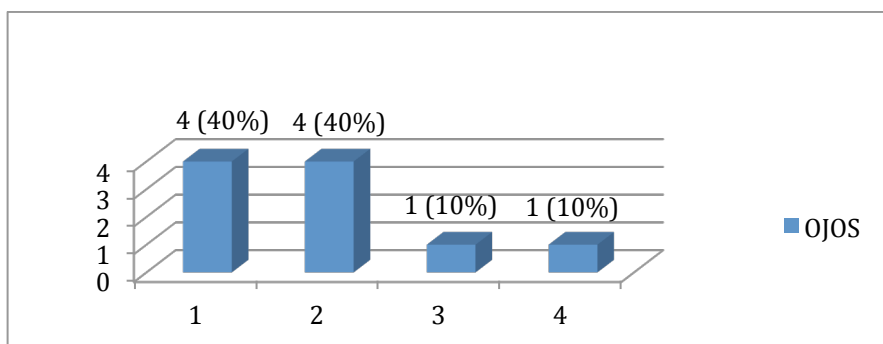
Seguimiento Glaucoma de Ángulo Abierto Juvenil

Con respecto a los casos de Glaucoma de Ángulo Abierto Juvenil, de los 36 ojos evaluados, ninguno requirió tratamiento quirúrgico. Todos fueron manejados y controlados con tratamiento tópico.

Seguimiento Glaucoma Pediátrico Secundario

En el caso de los Glaucomas Pediátricos Secundarios, 11 ojos de 11 pacientes requerían manejo quirúrgico primario. Uno de ellos, fue manejado quirúrgicamente en otra institución, sin embargo los controles postoperatorios se realizaron en la Fundación. Los 10 casos restantes tuvieron manejo quirúrgico primario en la FON, el tiempo promedio transcurrido entre la orden de cirugía y la realización de la misma fue de 16.1 días, con un mínimo de 2 días y un máximo de 37 días. En solo 2 casos, la cirugía fue posterior a 30 días.

Los procedimientos más realizados fueron trabeculectomía e implante de válvula de Ahmed en más del 50% de los casos. En uno de los implantes de válvula de Ahmed se requirió ciclofotocoagulación por mal control de la PIO. En otro de los implantes de válvula de Ahmed se requirió extensión del tubo. Por otro lado, la trabeculotomía más trabeculectomía fue una opción quirúrgica en uno de los casos, sin embargo, este paciente requirió posteriormente un implante de válvula por mal control de la PIO. (Ver grafica 5).



Gráfica 5. Procedimientos realizados en Glaucoma Secundario. (1.Trabeculectomía, 2. Válvula de Ahmed, 3. Trabelulotomía más Trabeculectomía, 4. Ciclofotocoagulación)

Complicaciones

En cuanto a las complicaciones, en el grupo de Glaucoma Congénito Primario se reportaron 5 casos y en el grupo de Glaucoma Secundario un caso:

Glaucoma congénito primario.

1. Endoftalmitis manejada en otra institución, con posterior phthisis bulbi después de una trabeculotomía más trabeculectomía en la institución.
2. Hifema del 40% que requirió lavado de cámara anterior después de una trabeculotomía más trabeculectomía.
3. Trabeculectomía realizada en otra institución que requirió recolocación del tubo.
4. Salida de vítreo en una trabeculectomía operada en la Fundación.
5. Enucleación posterior a una válvula puesta en la Fundación.

Glaucoma secundario

1. Seidell de la ampolla en una trabeculectomía realizada en otra institución, requirió revisión de la ampolla y manejo médico.

10. DISCUSIÓN

El glaucoma pediátrico es una patología multifactorial que amenaza la agudeza visual de los niños. Se puede presentar a cualquier edad, y se caracteriza por un incremento de la presión intraocular y daño al nervio óptico. El retraso en el diagnóstico puede resultar en un daño irreversible al nervio óptico y de esta manera verse comprometida la independencia y productividad a futuro en estos niños. Es por esto que el diagnóstico y tratamiento temprano son importantes para disminuir el compromiso visual a largo plazo.^{17,26,12}

En este estudio se encontró que el Glaucoma Pediátrico Primario fue más prevalente (71.1%) que el Glaucoma Pediátrico Secundario (28.9%). Esto concuerda con un estudio publicado en 1999 en otra institución colombiana donde se encontró también que el Glaucoma Congénito fue más prevalente (58.8%) que el Glaucoma Secundario². En reportes posteriores como los de Fung y colaboradores, y Papadopoulos y colaboradores publicados en 2013 y 2007 respectivamente, se encontró que el Glaucoma Secundario era más prevalente que el Glaucoma Primario. Sin embargo, el Glaucoma Congénito Primario, era la principal causa de glaucoma dentro de los Glaucomas Primarios^{10,7}. En nuestro caso, encontramos que dentro del grupo de Glaucoma Pediátrico Primario, el Glaucoma Congénito Primario fue más prevalente con el 65% de los casos.

Con respecto al Glaucoma Pediátrico Secundario, el Glaucoma asociado con anormalidades oculares no adquiridas y el Glaucoma asociado con condiciones adquiridas fueron las causas más frecuentes.

Solo el 13.8% de los pacientes tenían patologías sistémicas asociadas, dentro de las cuales se encontraron algunas condiciones que pueden asociarse a Glaucoma Pediátrico Secundario como el Síndrome de Sturge Weber, catarata congénita y nevus de Ota. Además de un paciente con artritis reumatoide juvenil, con episodios de uveítis y glaucoma secundario.¹³

De todos los pacientes con glaucoma pediátrico, no se encontró relación con el género, la distribución entre niñas y niños fue muy similar en todos los grupos. Diferente a lo reportado la literatura, donde se ha encontrado mayor asociación en niñas que en niños⁴³. En el grupo de pacientes con glaucoma secundario, los niños tuvieron más compromiso por trauma ocular que las niñas, como lo reportado en la literatura.⁴⁴

La edad promedio de la primera valoración en pacientes con Glaucoma Congénito Primario en la institución fue de 5.7 años, sin embargo, el diagnóstico fue realizado en promedio antes del año de edad. Esto significa, que estamos atendiendo una importante cantidad de pacientes que ya han sido valorados y manejados inicialmente en otras instituciones. Por otro lado, los pacientes con Glaucoma Secundario son valorados y diagnosticados en nuestra institución alrededor de los 10 años de edad, mostrando una correspondencia entre el momento del diagnóstico y su primera valoración.

Con respecto al manejo quirúrgico, muchos de estos niños ya habían sido intervenidos en el momento de su primera valoración en la FON. El 34% de los pacientes con Glaucoma Congénito Primario y el 28.6% de los pacientes con Glaucoma Secundario tenían procedimientos quirúrgicos previos en el momento de su primera valoración. Los pacientes con diagnóstico de Glaucoma congénito primario son el grupo con más cantidad de ojos intervenidos, siendo la trabeculectomía el procedimiento quirúrgico más realizado; seguido por los pacientes con diagnóstico de Glaucoma Pediátrico Secundario, en quienes la trabeculectomía y el procedimiento combinado de trabeculotomía más trabeculectomía fueron los procedimientos más comúnmente realizados. Ningún paciente con Glaucoma de Ángulo Abierto Juvenil tenía intervención quirúrgica previa.

Glaucoma Congénito Primario

En el caso de los pacientes con Glaucoma Congénito Primario, el 34.3% de los ojos fueron diagnosticados y manejados inicialmente en la FON. Se encontró que el tiempo de espera entre la solicitud y la realización de un examen bajo anestesia y/o un procedimiento quirúrgico en quienes lo requerían fue muy largo. Encontrando tiempos de hasta 210 días

para realizar un examen de anestesia y 120 días para un procedimiento quirúrgico en estos niños. Condición que afecta de manera importante el pronóstico visual de estos niños y niñas.

El procedimiento más comúnmente realizado fue la cirugía combinada de trabeculotomía más trabeculectomía, en un 26.09%, seguido por el implante de válvula de Ahmed en un 13.04%.

Los tratamientos quirúrgicos para el glaucoma congénito primario comúnmente son aquellos que abren la malla trabecular, como lo son la trabeculotomía o la gonotomía.²⁶ La goniotomía se recomienda como la primera línea de tratamiento cuando la visualización a través de la cornea es adecuada. En casos de poca visualización a través de la cornea se recomienda la trabeculotomía.²⁷ Sin embargo, en algunos centros, la trabeculotomía más la trabeculectomía es el procedimiento de primera línea en pacientes con glaucoma congénito primario. Se ha reportado en la literatura que el resultado de la trabeculotomía comparado con la cirugía combinada de trabeculectomía más trabeculotomía con mitomicina C en niños con glaucoma congénito es similar.⁴⁵

Los cirujanos en este estudio tuvieron una predilección por la trabeculotomía más trabeculectomía, con una alta tasa de éxito. Similar a lo encontrado en estudios previos como el de Essuman y colaboradores, donde se encontró una alta tasa de éxito en una población africana.⁴⁶

La PIO a los 6 meses +/- 3 meses se encontró entre 6 mmHg y 30 mmHg. En 7 ojos de 6 pacientes, hubo necesidad de usar medicamentos tópicos adicionales y uno de ellos requirió un procedimiento quirúrgico adicional (implante de Válvula de Ahmed). En la mayoría de los pacientes se usó Bloqueadores Beta-adrenérgicos como tratamiento de elección.

Con respecto a la agudeza visual, es importante comentar que se encontró una aparente mejoría de la agudeza visual en estos niños. Sin embargo no se puede hacer una comparación entre la agudeza visual previa a la cirugía y la encontrada en el postoperatorio, dado que la mayoría de los niños se intervinieron siendo lactantes. Esto hace que las agudezas visuales tomadas en los lactantes sean diferentes a las agudezas visuales tomadas en los niños ya escolarizados. Lo que vale la pena resaltar es que un porcentaje importante

de los niños, mantuvo una buena agudeza visual con respecto a la encontrada en el preoperatorio.

Adicionalmente, se observó que en la mayoría de los casos hubo disminución de la excavación. Esta disminución en la excavación, se considera que es posible con la normalización de la presión intraocular, dada la alta resiliencia del tejido conectivo del nervio óptico y la elasticidad de la lamina cribosa durante el desarrollo infantil.⁴⁷

Glaucoma Secundario

En los pacientes con diagnóstico de Glaucoma Secundario y con manejo quirúrgico primario en la FON, el tiempo promedio transcurrido entre la orden de cirugía y la realización de la misma fue más corto, con un máximo de 37 días.

Los procedimientos más comúnmente realizados en los pacientes con glaucoma secundario fueron trabeculectomía e implante de válvula de Ahmed.

En países como el nuestro es difícil realizar un seguimiento estricto a este tipo de pacientes con glaucoma debido a los problemas que existen con el sistema de salud. Estos pacientes rotan mucho entre las diferentes instituciones prestadoras de salud, en muchas ocasiones debido a terminaciones en los contratos con las diferentes empresas prestadoras de salud o reasignación de los pacientes a otras instituciones. En algunas ocasiones, no se cuenta con las historias clínicas previas para un buen seguimiento y debemos partir de cero con el paciente o establecer una base según la historia clínica del paciente, que en muchas ocasiones él o su familia desconocen. Esto hace también, que se pierdan muchos pacientes de nuestra institución, lo que dificulta el seguimiento y conlleva a un mayor impacto económico. Se considera que el glaucoma congénito, tiene un impacto económico importante, con los costos más altos durante el primer año posterior al diagnóstico. Los principales contribuyentes de este costo son los procedimientos quirúrgicos y los exámenes bajo anestesia.⁴⁸

Esta falta de seguimiento fue la principal razón de exclusión, ya que muchos de los pacientes solo contaban con una valoración en la institución y ninguno fue intervenido quirúrgicamente.^{49,50}

En términos generales, el seguimiento a estos pacientes es muy variable. Es de aproximadamente 2 años en pacientes con Glaucoma Congénito Primario, un año y dos meses en pacientes con Glaucoma de Ángulo Abierto Juvenil y 3 años en pacientes con Glaucoma Secundario. Sin embargo, tenemos seguimientos mínimos de un mes en todos los grupos.

Dentro de las limitaciones de este estudio, la evaluación y comparación de las agudezas visuales fue muy difícil de establecer. Muchas de las agudezas visuales no eran comparables dado que a medida que los niños iban creciendo la respuesta de estos aumentaba, lo que falsamente pudo generar mejores agudezas visuales.

Otra de las limitaciones encontradas fue la comparación de los nervios ópticos pre y post tratamiento quirúrgico en los pacientes con glaucoma congénito. En algunos de estos pacientes no se tienen datos iniciales, dada la imposibilidad de valoración del nervio óptico por opacidad de medios.

Adicionalmente, al ser este un estudio retrospectivo que se basa en una fuente de datos secundaria, hubo datos faltantes en las historias clínicas revisadas lo que no permitió en algunos casos realizar comparaciones pre y pos operatorias para algunas de las variables.

11. CONCLUSIONES

La Fundación Oftalmológica Nacional es un centro de referencia de Oftalmología en Bogotá. Sin embargo, muchos de los pacientes atendidos con glaucoma pediátrico ya habían sido diagnosticados en otros centros de atención primaria o incluso habían recibido cirugía en otras instituciones.

Aunque no hay datos de población disponibles, el Glaucoma pediátrico en nuestra institución, representó menos del 2% de la población pediátrica recibida. La mayoría de nuestros pacientes con glaucoma pediátrico fueron diagnosticados con glaucoma congénito primario (46.21%), así como se reporta en la literatura. El glaucoma secundario representó el 28.96% y el glaucoma juvenil el 24.83%. La distribución por sexo fue similar para el glaucoma congénito primario y el glaucoma pediátrico secundario, pero no para el glaucoma juvenil de ángulo abierto. La edad media del diagnóstico fue de 4,7 años para todos los glaucomas pediátricos, y en el caso específico de Glaucoma congénito primario, el promedio fue de menos de un año.

Entre los pacientes que fueron inicialmente diagnosticados y operados quirúrgicamente en nuestra institución, la mayoría fueron considerados exitosos. Se observó una mejoría en la agudeza visual y en la relación excavación/disco. Las complicaciones fueron similares a las reportadas en otros estudios como el de Jalil et al, en el que encontraron en 2011, 24,1% casos de hifema y 3,4% casos de endoftalmitis.

En nuestro país, el seguimiento a largo plazo de estos pacientes es difícil, sin embargo, algunos de nuestros pacientes han sido seguidos durante 8 años. Este proceso es un desafío importante no solo para el oftalmólogo, sino también para los padres y otros cuidadores del niño. El tratamiento es principalmente quirúrgico y en esta vía, puede ir acompañado de complicaciones durante los procedimientos quirúrgicos y después de ellos. Las decisiones tomadas para estos pacientes tendrán un impacto duradero en ellos, quienes probablemente visitarán a cuatro o más generaciones de oftalmólogos. El pronóstico visual de estos niños depende del momento de la presentación y el tratamiento quirúrgico inmediato.

12. RECOMENDACIONES

El pronóstico visual de estos niños con Glaucoma Pediátrico depende del momento de la presentación y del tratamiento quirúrgico oportuno. Es importante considerar programas de detección temprana en un esfuerzo para prevenir la discapacidad visual en los niños con esta condición, ya que tratarla rápidamente puede llevar a un buen pronóstico visual, especialmente para el grupo de glaucoma congénito.

13. REFERENCIAS

1. Abdolrahimzadeh, S. *et al.* Rare Diseases Leading to Childhood Glaucoma : Epidemiology , Pathophysiogenesis , and Management. (2015).
2. Montezuma, S. R. & Serrano Camacho, J. C. Glaucoma Pediátrico en la Fundación Oftalmológica de Santander. *MedUNAB* **2**, (1999).
3. Chen, T. C. *et al.* Pediatric Glaucoma Surgery. *Ophthalmology* **121**, 2107–2115 (2014).
4. Kalaboukhova, L., Magnusson, G., Zetterberg, M. & Nystr, A. Outcome of surgical treatment of primary and secondary glaucoma in young children. 269–275 (2015). doi:10.1111/aos.12566
5. Moore, D. B., Tomkins, O. & Ben-zion, I. Public health and the eye donald fong and johanna seddon , editors a Review of Primary Congenital Glaucoma in the Developing World. *Surv. Ophthalmol.* **58**, 278–285 (2013).
6. RH, T., JR, A., AR, E. & AV, L. The epidemiology of pediatric glaucoma: the Toronto experience. *J AAPOS* **3**, 308–15 (199AD).
7. Papadopoulos, M., Cable, N., Rahi, J. & Khaw, P. T. Eye Study. 4100–4106 (2007). doi:10.1167/iovs.06-1350
8. Yeung, H. H. & Walton, D. S. Clinical Classification of Childhood Glaucomas. **128**, (2017).
9. DB, G. & SW, J. Anterior segment dysgenesis and the developmental glaucomas are complex traits. *Hum Mol Genet* **11**, 1185–93 (2002).
10. Fung, D. S. & Kooner, K. S. *Epidemiology and characteristics of childhood glaucoma : results from the Dallas Glaucoma Registry.* (2013).
11. Frcophth, J. R. M. *et al.* Primary infantile glaucoma in an Australian population. 14–18 (2004).
12. Sinha, G. *et al.* Visual field loss in primary congenital glaucoma. *J. AAPOS* **19**, 124–129 (2015).
13. N. Weinreb, R., Grajewski, A., Papadopoulos, M., Grigg, J. & Freedman, S. *Childhood Glaucoma. The 9th Consensus Report of the World Glaucoma Association.* (Kugler Publications, 2013).

14. Marx-gross, S. *et al.* The Prevalence of Glaucoma in Young People. (2017).
doi:10.3238/arztebl.2017.0204
15. J, L., R, C., S, R. & T, L. Primary congenital glaucoma presenting within the first three months of life in a Bedouin population: prognostic factors. *J Glaucoma* **14**, 139–44 (2005).
16. A, G. Epidemiology and genetics of primary congenital glaucoma in Slovakia. Description of a form of primary congenital glaucoma in gypsies with autosomal-recessive inheritance and complete penetrance. *Dev Ophthalmol* **16**, 76–115 (1989).
17. Silva, D. J. De, Khaw, P. T. & Brookes, J. L. Long-term outcome of primary congenital glaucoma. *J. AAPOS* **15**, 148–152 (2011).
18. E, M., L, S., C, M. & C, R. The outflow pathway in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol* **89**, 667–73 (1980).
19. Anderson D. THE DEVELOPMENT OF THE TRABECULAR MESHWORK AND ITS ABNORMALITY IN PRIMARY- INFANTILE GLAUCOMA. *Trans Am Ophthalmol Soc* **79**, 458–85 (1981).
20. Li, N., Zhou, Y., Du, L., Wei, M. & Chen, X. Overview of Cytochrome P450 1B1 gene mutations in patients with primary congenital glaucoma. **93**, 572–579 (2011).
21. I, S., AN, A. & M, S. Identification of three different truncating mutations in cytochrome P4501B1 (CYP1B1) as the principal cause of primary congenital glaucoma (Buphthalmos) in families linked to the GLC3A locus on chromosome 2p21. *Hum Mol Genet* **6**, 641–7 (1997).
22. Abu-amero, K. K. *et al.* Screening of CYP1B1 and LTBP2 genes in Saudi families with primary congenital glaucoma : Genotype-phenotype correlation. 2911–2919 (2011).
23. Allingham, R. R., Damji, K. F., Freedman, S., Moroi, S. E. & Rhee, D. J. *Shields Textbook of Glaucoma*. (Lippincott Williams & Wilkins, 2011).
24. Arfarazi, M. A. S. *et al.* Assignment of a Locus (GLC3A) for Primary Congenital Glaucoma (Buphthalmos) to 2p21 and Evidence for Genetic Heterogeneity. **177**, 171–177 (1995).
25. VP, D. & DR, A. Primary infantile glaucoma (congenital glaucoma). *Surv. Ophthalmol.* **28**, 1–19 (1983).

26. Zagora, S. L. *et al.* Primary Congenital Glaucoma outcomes: Lessons from 23 years of follow-up. *Am. J. Ophthalmol.* **159**, 788–796.e2 (2015).
27. Aponte, E. P., Bs, N. D. & Mohny, B. G. Medical and surgical outcomes in childhood glaucoma: A population-based study. *J. AAPOS* **15**, 263–267 (2011).
28. G, C., I, S., T, Z. & I, C. The Safety and Efficacy of Glaucoma Medication in the Pediatric Population. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* **46**, 12–8 (2009).
29. AV, T. & TC, C. Clinical and genetic characteristics of primary juvenile-onset open-angle glaucoma (JOAG). *Semin Ophthalmol* **23**, 19–25 (2008).
30. Williams, A. L. & Bohnsack, B. L. Neural crest derivatives in ocular development: Discerning the eye of the storm. *Birth Defects Res. Part C Embryo Today Rev.* n/a-n/a (2015). doi:10.1002/bdrc.21095
31. M, B.-H. & L, C. Incidence and prognosis of childhood glaucoma. A study of 63 cases. *Ophthalmology* **93**, 1323–7 (1986).
32. Society, E. G. European Glaucoma Society, Terminology and Guidelines for Glaucoma. *4th edition* (2014).
33. Trivedi, R. H., Wilson, M. E. & Golub, R. L. Incidence and Risk Factors for Glaucoma After Pediatric Cataract Surgery With and Without Intraocular Lens Implantation. (2006). doi:10.1016/j.jaapos.2006.01.003
34. WM, G. & DS, W. Distinctive gonioscopic findings in glaucoma due to neurofibromatosis. *Arch Ophthalmol* **79**, 127–34 (1968).
35. Rocco, C. Di & Tamburrini, G. Sturge – Weber syndrome. *Childs Nerv Syst* **22**, 909–921 (2006).
36. E1, S. & S, C. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol* **10**, 49–58 (1995).
37. DS, W., G, K. & CU, L. Glaucoma with the oculocerebrorenal syndrome of Lowe. *J Glaucoma* **14**, 181–5 (2005).
38. J, A., M, F., S, P. & A, R. Assessment and diagnosis of suspected glaucoma in patients with mucopolysaccharidosis. *Acta Ophthalmol* **93**, 111–7 (2015).
39. HH, L., WW, Y., A, L., C, L. & DS, F. Three different ophthalmic presentations of juvenile xanthogranuloma. *Hong Kong Med J* **20**, 261–3 (2014).
40. Ben-zion, I., Tomkins, O., Moore, D. B. & Helveston, E. M. Surgical Results in the

Management of Advanced Primary Congenital Glaucoma in a Rural Pediatric Population. *OPHTHA* **118**, 231–235.e1 (2010).

41. Ho, C. L. & Walton, D. S. Primary Congenital Glaucoma : 2004 Update. 271–289 (2004).
42. L, L. & A, A. Aqueous Humor Flow in Human Eyes Treated With Dorzolamide and Different Doses of Acetazolamide. *Arch Ophthalmol* **116**, 19–24 (1998).
43. Kooner, K. S. *et al.* Dallas Glaucoma Registry : Preliminary Results. **2**, (2014).
44. Aponte, E. P., Diehl, N. & Mohny, B. G. Incidence and Clinical Characteristics of Childhood Glaucoma: A Population-Based Study. *Arch Ophthalmol* **128**, 478–482 (2010).
45. Khalil, D. H. & Abdelhakim, M. A. S. E. Primary trabeculotomy compared to combined trabeculectomy – trabeculotomy in congenital glaucoma : 3-year study. 550–554 (2016). doi:10.1111/aos.13018
46. Publishers, M. & All, L. Combined trabeculotomy and trabeculectomy : outcome for primary congenital glaucoma in a West African population. 77–83 (2011). doi:10.1038/eye.2010.156
47. Yan, J. *et al.* Review on the Management of Primary Congenital Glaucoma. 92–99
48. Liu, D., Huang, L., Mukkamala, L. & Khouiri, A. S. The Economic Burden of Childhood Glaucoma. **25**, (2016).
49. Dahlmann-Noor, A. *et al.* Quality of Life and Functional Vision in Children with Glaucoma. *Ophthalmology* **124**, 1048–1055 (2017).
50. Rothova, A. Long-Term Visual Prognosis of Peripheral Multifocal Chorioretinitis. *Am. J. Ophthalmol.* **159**, 690–697 (2015).