

## **Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud (SNS)**

### **03 GLAUCOMA CONGENITO Y EN LA INFANCIA**

El principal **objetivo de la designación de CSUR en el SNS** es garantizar la equidad en el acceso y una atención de calidad, segura y eficiente a las personas con patologías que, por sus características, precisan de cuidados de elevado nivel de especialización que requieren para su atención concentrar los casos a tratar en un número reducido de centros.

Los CSUR del SNS deben dar cobertura a todo el territorio nacional y deben garantizar a todos los usuarios del Sistema que lo precisen su acceso a aquellos en igualdad de condiciones, con independencia de su lugar de residencia.

Las **características de las enfermedades** para cuya atención se están designando CSUR, son requerir alta tecnología, alta especialización o tratarse de enfermedades raras. Es preciso que cualquier procedimiento para cuya realización sea preciso designar un CSUR debe estar previamente incluido en la Cartera de Servicios Comunes del SNS.

El **Real Decreto 1302/2006**, de 10 de noviembre, establece las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud.

El órgano encargado de articular el procedimiento de designación de CSUR es el **Comité de Designación de CSUR**, constituido el 28 de noviembre de 2006, dependiente del Consejo Interterritorial del SNS (CISNS) y formado por representantes de todas las Comunidades Autónomas y del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad.

El abordaje del estudio de las diferentes áreas de especialización está siendo gradual, respondiendo a la priorización efectuada por dicho Comité, con **Grupos de Expertos** en cada área designados por las Comunidades Autónomas, las Sociedades Científicas y el Ministerio, que realizan propuestas de las patologías o procedimientos para los que es necesario designar CSUR y de los criterios que deben cumplir estos para ser designados como de referencia del SNS.

Hasta el momento, el CISNS ha acordado **46 patologías o procedimientos** para los que es necesario designar CSUR en el SNS y los criterios que deben cumplir éstos para ser designados como de referencia en 13 áreas de especialización, en las que han trabajado 245 profesionales de las diferentes CCAA y de las correspondientes Sociedades Científicas. El proceso continuará hasta que se aborden todas las áreas de especialización.

Cada vez que se han acordado propuestas de patologías o procedimientos por el Consejo Interterritorial, se ha abierto un **plazo de presentación de solicitudes** de centros por parte de las Comunidades Autónomas al Comité de Designación. El Comité las evalúa y envía las admitidas a trámite a la Agencia de Calidad del Sistema Nacional de Salud para el inicio del **proceso de auditoría y acreditación**.

La **designación de CSUR** se lleva a cabo mediante resolución del Ministerio Sanidad, Política Social e Igualdad, previo acuerdo del CISNS a propuesta del Comité de Designación, **para un periodo máximo de cinco años**. Antes de la finalización del período de validez de la resolución será preciso renovar la designación siempre que, previa reevaluación por la Agencia de Calidad del Sistema Nacional de Salud, se sigan cumpliendo los criterios que motivaron la designación.

Hasta el momento hay designados un total de **132 CSUR del SNS para la atención o realización de 35 patologías o procedimientos** (68 CSUR, que empezaron a funcionar como tales en 2009, 22 en 2010 y 42 en 2011).

Toda la **información relativa al proyecto** de CSUR del Sistema Nacional de Salud, incluyendo las patologías o procedimientos para los que es necesario designar CSUR así como los CSUR designados, está **disponible en la Web del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad**, actualizándose cada vez que se produce algún nuevo acuerdo del Consejo Interterritorial relativo a estos temas.

**La financiación de la asistencia sanitaria derivada entre Comunidades Autónomas a un CSUR del SNS**, se realiza a través del Fondo de cohesión sanitaria y comprende el 80% de la asistencia prestada a pacientes trasladados de otras Comunidades Autónomas diferentes a la comunidad en que está ubicado el CSUR.

Por otra parte, se ha puesto en marcha el sistema de información para el seguimiento de los CSUR por cada una de las 26 patologías o procedimientos para cuya atención empezaron a funcionar 90 CSUR en 2009 y 2010.

La primera recogida y análisis de datos se hizo en el primer trimestre de 2010, referida al año anterior, y la segunda en el primer trimestre de 2011.

Los sistemas de información correspondientes a las 26 patologías y procedimientos para los que se designaron CSUR en el 2009 y 2010, se han definido desde el inicio con los

correspondientes Grupos de Expertos y posteriormente se han revisado con los profesionales de los CSUR designados. La definición de los indicadores de procedimiento y resultados conlleva una enorme complejidad dada la diversidad de patologías o procedimientos para cuya atención hay que designar CSUR, cada una de ellas con su correspondiente sistema de información.

## **AUTORES**

### **GRUPO DE EXPERTOS DE OFTALMOLOGÍA**

#### **Expertos:**

- Ildelfonso Fernández–Baca Casares (Andalucía).
- Concepción Ferrer Novella (Aragón).
- Luis Fernandez-Vega Sanz (Asturias).
- José Luis Olea Vallejo (Baleares).
- Santiago Tomás Barberá (Baleares).
- Enrique Cervera Taulet (Comunidad Valenciana).
- Carlos Piñana Darias (Canarias).
- Darío Iglesias Cortiñas (Castilla y León)
- Gonzalo Blanco Mateos (Castilla y León)
- Tirso Alonso Alonso (Cataluña).
- Francisco Javier Peralta Escribano (Extremadura).
- Juan Sayans Gómez (Extremadura)
- Juan Castro Rodríguez (Galicia).
- Ruth Abarzuza Cortaire (La Rioja).
- Agustín Fonseca Sandomingo (Madrid).
- Jerónimo Jesús Lajara Blesa (Murcia).
- José Andonegui Navarro (Navarra).
- Nerea Martínez Alday (País Vasco).
- Ignacio Jiménez-Alfaro Morote (Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad).
- Juan Murube del Castillo (Sociedad Española de Oftalmología).

#### **Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad:**

- José Alfonso Cortés Rubio (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Pilar Díaz de Torres (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Carmen Pérez Mateos (Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías).
- Jesús González Enríquez (Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias-Instituto de Salud Carlos III).
- Almudena Martín Cruz (Oficina de Planificación Sanitaria y Calidad).
- Gregorio Garrido Cantarero (Organización Nacional de Trasplantes).

<b>Patologías y procedimientos acordados hasta el momento por el Consejo Interterritorial</b>
1. Quemados críticos
2. Reconstrucción del pabellón auricular
3. Glaucoma congénito y glaucoma en la infancia
4. Alteraciones congénitas del desarrollo ocular (alteraciones del globo ocular y los párpados)
5. Tumores extraoculares en la infancia (Rabdomiosarcoma)
6. Tumores intraoculares en la infancia (Retinoblastoma)
7. Tumores intraoculares del adulto (Melanomas uveales)
8. Descompresión orbitaria en oftalmopatía tiroidea
9. Tumores orbitarios
10. Retinopatía del prematuro avanzada
11. Reconstrucción de la superficie ocular compleja. Queratoprótesis
12. Uveítis complejas ( <i>Patología retirada</i> )
13. Irradiación total con electrones en micosis fungoide ( <i>Criterios revisados</i> )
14. Tratamiento de tumores germinales con quimioterapia intensiva
15. Trasplante renal infantil
16. Trasplante hepático infantil
17. Trasplante hepático de vivo adulto
18. Trasplante pulmonar infantil y adulto
19. Trasplante cardiopulmonar de adultos
20. Trasplante cardíaco infantil
21. Trasplante de páncreas
22. Trasplante de intestino (infantil y adulto)
23. Queratoplastia penetrante en niños
24. Atención a la transexualidad
25. Osteotomía pélvica en displasias de cadera en el adulto
26. Tratamiento de las infecciones osteoarticulares resistentes
27. Ortopedia infantil
28. Reimplantes, incluyendo la mano catastrófica
29. Tumores musculoesqueléticos ( <i>Criterios en revisión</i> )
30. Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico adulto ( <i>Patología retirada</i> )
31. Trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico infantil
32. Asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja
33. Asistencia integral del adulto con cardiopatía congénita
34. Cirugía reparadora compleja de válvula mitral
35. Arritmología y electrofisiología pediátrica ( <i>Criterios en revisión</i> )
36. Cirugía reparadora del ventrículo izquierdo
37. Cardiopatías familiares (incluye miocardiopatía hipertrófica)
38. Cirugía del plexo braquial
39. Epilepsia refractaria
40. Cirugía de los trastornos del movimiento
41. Neuromodulación cerebral del dolor neuropático refractario
42. Ataxias y paraplejías hereditarias
43. Esclerosis múltiple
44. Trasplante renal cruzado
45. Atención al lesionado medular complejo
46. Neurocirugía pediátrica compleja
47. Tratamiento de la patología cerebrovascular compleja ( <i>Criterios en revisión</i> )
48. Atención de la patología vascular raquimedular

### **3. GLAUCOMA CONGÉNITO Y GLAUCOMA EN LA INFANCIA**<sup>1,2,3,4,5,6,7,8</sup>

La *clasificación* más utilizada de los glaucomas congénitos es la de Shaffer-Weiss, que los clasifica desde el punto de vista etiológico en:

A/ Glaucomas congénitos primarios por anomalías en el desarrollo de las estructuras del ángulo: Aparecen clínicamente aislados, constituyendo una entidad en sí misma, sin unirse a otros síndromes ni otras alteraciones oculares, salvo la alteración trabecular que origina la hipertensión ocular.

B/ Glaucoma asociado a otras anomalías oculares y/o sistémicas: Determinados síndromes con afectación multiorgánica como la aniridia, la anomalía de Axenfeld-Rieger, la anomalía de Peters, el síndrome de Lowe, Sturge-Weber, las neurofibromatosis, etc.

C/ Glaucomas secundarios a otras afecciones oculares como traumatismos, infecciones, tumores, etc.: Acompaña a otras malformaciones o alteraciones oculares, entre las que destacan:

- Glaucomas que complican la evolución de anomalías vítreo-retinianas, displasia vítreo-retiniana, vítreo primario hiperplásico, retinopatía del prematuro.
- Glaucomas como estadio final de determinadas patologías oculares como el desprendimiento de retina de larga evolución, determinados traumatismos oculares, enfermedad de Coast, tumores oculares, etc.
- Glaucomas secundarios a uveítis sobre todo en la anterior y en la intermedia.
- Glaucomas secundarios a cirugía de la catarata.
- Glaucomas por malposición cristalínica en la infancia (síndrome de Marfan, Weill- Marchesani, homocistinuria).

El *glaucoma congénito primario* es un cuadro caracterizado por la elevación de la presión intraocular y por la existencia de anomalías en el desarrollo embrionario de las estructuras del ángulo iridocorneal, no asociado a otras anomalías oculares o sistémicas. Esta elevación de la presión intraocular en los primeros meses/años de vida produce una distensión de la esclera que es menos rígida a esa edad y se traduce en cambios graves e irreversibles en las estructuras oculares (nervio óptico y globo ocular).

El *diagnóstico*<sup>3,7</sup> se sospecha por la clínica y se confirma mediante una serie de pruebas que precisan de sedación bajo anestesia: medida de los diámetros corneales; determinación de la presión intraocular (PIO); exploración del segmento anterior y gonioscopia (mediante lentes específicas de Goldman, Koeppe, Ritch y la de Worst, la más empleada pues da una visualización del ángulo tal y como va a ser visto en el momento de la cirugía); oftalmoscopia para el estudio de la papila y evaluación de la afectación del nervio óptico. La determinación de la longitud axial del globo es importante para el diagnóstico y para el seguimiento de la evolución del paciente con un proceso glaucomatoso.

Estos pacientes van a precisar en los primeros años de vida (hasta los tres o cuatro años) múltiples exploraciones bajo sedación anestésica, tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de su evolución.

El *tratamiento*<sup>9,10,11,18,19,21</sup> es quirúrgico, estando relegado el tratamiento médico a la preparación para la cirugía o a los casos en los que se produce un fracaso completo de las técnicas quirúrgicas, para intentar controlar el avance del daño glaucomatoso.

Las técnicas quirúrgicas<sup>5</sup> empleadas dependen del grado de avance del daño glaucomatoso. Así, si las estructuras angulares están visibles, se prefiere la goniotomía, con buenos resultados. Si el ángulo no es visible en el momento de la cirugía, se utiliza la trabeculotomía.

El fallo de estas técnicas obliga a la utilización de otras, similares a las del adulto, pero con mayores riesgos a largo plazo en los niños, como son la trabeculectomía simple, la trabeculectomía con uso de antimetabólicos (cuyo uso en niños es controvertido), la implantación de válvulas de drenaje y la ciclodestrucción de cuerpo ciliar con láser.

El diagnóstico y derivación precoz a un centro de referencia permitiría la realización de las técnicas quirúrgicas que tienen mejores resultados (goniotomía frente a trabeculectomía).

#### ***A. Justificación de la propuesta***

<p>► Datos epidemiológicos del glaucoma congénito y en la infancia (incidencia y prevalencia).</p>	<p>La <i>incidencia</i> de glaucoma congénito primario, si tan sólo consideramos los del grupo A, varía de 1/10.000 a 1/15.000 recién nacidos, según las poblaciones estudiadas. Si consideramos los grupos A, B y C, la cifra se eleva hasta 1/ 2.000 recién nacidos.</p> <p>La incidencia anual aproximada, sólo del grupo A, sería de 30-45 casos en toda España sobre una cifra de 454.591 nacimientos (datos del INE de 2004).</p> <p>Si consideramos todos los grupos (A, B y C) la incidencia se eleva a unos 250 casos al año.</p> <p>La incidencia esperada por Comunidad Autónoma sería la siguiente (se utilizan los datos de nacimientos del INE de 2.004):</p>																																								
	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="text-align: left;"><i>Comunidad Autónoma</i></th> <th style="text-align: center;"><i>Nº nacimientos</i></th> <th style="text-align: center;"><i>Nº casos grupo A</i></th> <th style="text-align: center;"><i>Nº casos grupo A, B y C</i></th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Andalucía</td> <td style="text-align: center;">89.516</td> <td style="text-align: center;">7</td> <td style="text-align: center;">44</td> </tr> <tr> <td>Aragón</td> <td style="text-align: center;">11.484</td> <td style="text-align: center;">1</td> <td style="text-align: center;">6</td> </tr> <tr> <td>Asturias</td> <td style="text-align: center;">7.324</td> <td style="text-align: center;">&lt; 1</td> <td style="text-align: center;">3</td> </tr> <tr> <td>Baleares</td> <td style="text-align: center;">10.717</td> <td style="text-align: center;">1</td> <td style="text-align: center;">6</td> </tr> <tr> <td>Canarias</td> <td style="text-align: center;">19.073</td> <td style="text-align: center;">2</td> <td style="text-align: center;">10</td> </tr> <tr> <td>Cantabria</td> <td style="text-align: center;">4.961</td> <td style="text-align: center;">&lt; 1</td> <td style="text-align: center;">2</td> </tr> <tr> <td>Castilla La Mancha</td> <td style="text-align: center;">17.900</td> <td style="text-align: center;">2</td> <td style="text-align: center;">9</td> </tr> <tr> <td>Castilla y León</td> <td style="text-align: center;">18.923</td> <td style="text-align: center;">1</td> <td style="text-align: center;">9</td> </tr> <tr> <td>Cataluña</td> <td style="text-align: center;">77.176</td> <td style="text-align: center;">6</td> <td style="text-align: center;">38</td> </tr> </tbody> </table>	<i>Comunidad Autónoma</i>	<i>Nº nacimientos</i>	<i>Nº casos grupo A</i>	<i>Nº casos grupo A, B y C</i>	Andalucía	89.516	7	44	Aragón	11.484	1	6	Asturias	7.324	< 1	3	Baleares	10.717	1	6	Canarias	19.073	2	10	Cantabria	4.961	< 1	2	Castilla La Mancha	17.900	2	9	Castilla y León	18.923	1	9	Cataluña	77.176	6	38
<i>Comunidad Autónoma</i>	<i>Nº nacimientos</i>	<i>Nº casos grupo A</i>	<i>Nº casos grupo A, B y C</i>																																						
Andalucía	89.516	7	44																																						
Aragón	11.484	1	6																																						
Asturias	7.324	< 1	3																																						
Baleares	10.717	1	6																																						
Canarias	19.073	2	10																																						
Cantabria	4.961	< 1	2																																						
Castilla La Mancha	17.900	2	9																																						
Castilla y León	18.923	1	9																																						
Cataluña	77.176	6	38																																						

***Criterios, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud***

	Comunidad Valenciana	48.990	4	25
	Extremadura	9.897	1	5
	Galicia	20.692	2	10
	La Rioja	2.919	< 1	1
	Madrid	69.727	6	35
	Murcia	16.709	2	8
	Navarra	6.342	< 1	3
	País Vasco	19.756	2	10
	Ceuta	1.282	< 1	< 1
	Melilla	1.189	< 1	< 1
	<p>La <i>prevalencia</i> del glaucoma congénito fue de 2,85/100.000 recién nacidos en un estudio español que analizó más de un millón de nacimientos para valorar malformaciones oculares congénitas<sup>12,13,14,15</sup>.</p> <p>El glaucoma es bilateral en el 75-80% de los casos y afecta más al sexo masculino (63%)<sup>7,8,9,10</sup>.</p>			
► Datos de utilización del procedimiento diagnóstico o terapéutico.	El Hospital Clínico San Carlos de Madrid <sup>21</sup> tiene la mayor estadística de España de diagnóstico y tratamiento del glaucoma congénito, ha realizado un estudio de 573 casos entre los años 1969 y 1999.			

***B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención del glaucoma congénito y en la infancia.***

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Número de procedimientos (mínimo y óptimo) que deben realizarse al año para garantizar una adecuada atención.</li> </ul>	<p>10 procedimientos quirúrgicos de glaucoma congénito al año y 10 procedimientos en otros tipos complejos de glaucomas secundarios (traumáticos, afáquicos, etc.) que se presentan en la edad pediátrica, son precisos para mantener un nivel de conocimiento y de pericia en el</p>
--	---

***Crterios, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud***

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, etc.</p>	<p>tratamiento, tanto médico como quirúrgico, y en el manejo postoperatorio y seguimiento de estos pacientes.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Docencia postgrado acreditada.</li> <li>- Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo<sup>a</sup>.</li> <li>- Programa de formación continuada<sup>a</sup>.</li> </ul>
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención del glaucoma congénito y en la infancia.</p> <p align="center">Experiencia profesional<sup>b</sup>.</p> <p>- Equipamiento necesario para la adecuada atención del glaucoma congénito y en la infancia.</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Unidad de oftalmología con, al menos, 2 oftalmólogos.</li> <li>- Atención continuada de oftalmología 24 horas, dada la necesidad de control postoperatorio y la posibilidad de complicaciones en las primeras horas.</li> <li>- Personal de enfermería, auxiliar y técnico de quirófano.</li> <li>- Oftalmólogos con experiencia mínima de 5 años en cirugía del glaucoma congénito y en el manejo del paciente pediátrico.</li> <li>- Personal de la unidad con experiencia mínima de 5 años en el manejo de pacientes pediátricos y patología ocular y en rehabilitación visual (Deben tener conocimiento de las características visuales del ojo ambliope, para poder determinar la agudeza visual, y de las pautas básicas de oclusión, para evitar una ambliopía por privación en el en el ojo sano).</li> <li>- Equipamiento específico:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Lámpara de hendidura portátil.</li> <li>- Lentes de gonioscopia para exploración y cirugía.</li> <li>- Goniotomos.</li> <li>- Al menos una de las siguientes técnicas de evaluación y valoración de la progresión del daño glaucomatoso: fotografía digital, OCT, GDX o HRT.</li> </ul> </li> <li>- Equipamiento básico de un servicio de oftalmología: Microscopio quirúrgico de luz coaxial, tonómetros, biómetro portátil para la determinación de la longitud axial del globo, oftalmoscopio binocular, campímetros computarizados y manuales.</li> <li>- Servicio de anestesia con experiencia en la atención de pacientes pediátricos<sup>b</sup>.</li> </ul>

***Crterios, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud***

<p>además de los del propio CSUR que son necesarios para la adecuada atención del glaucoma congénito y en la infancia</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Unidad de intensivos con experiencia en la atención de pacientes pediátricos<sup>b</sup>.</li> <li>- Servicio de pediatría.</li> </ul>
<p>► Indicadores de resultados clínicos del CSUR<sup>c</sup>:</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- % de pacientes en los que se consigue el control de la presión intraocular tras cirugía (Tonometría en límites normales: por debajo de 20mm Hg), según la técnica quirúrgica que se emplea:             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Goniotomías: Control de la presión intraocular con una o varias goniotomías en alrededor del 76% de los pacientes.</li> <li>• Trabeculectomía: Control de la presión intraocular en un 54% de los pacientes.</li> </ul> </li> <li>- % de pacientes con cese del crecimiento del globo ocular tras cirugía (Biometría cese del crecimiento de la longitud axial del globo).</li> <li>- Complicaciones:             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Inmediatas: Hemorragia en cámara anterior (7%), leucoma corneal (1,7%), catarata traumática (3,45%).</li> <li>• Tardías: Ambliopía por anisometropía.</li> </ul> </li> </ul>
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado. (Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados).</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.</li> <li>- La Unidad debe disponer de un <i>registro de pacientes</i> con glaucoma congénito y en la infancia que deberá constar como mínimo de:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Nº de Historia Clínica.</li> <li>- Fecha nacimiento.</li> <li>- Sexo.</li> <li>- Fecha de ingreso y fecha de alta.</li> <li>- Edad en la que se recibe al paciente en el centro.</li> <li>- Edad al diagnóstico.</li> <li>- Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-9-MC).</li> <li>- Diagnóstico principal (CIE-9-MC).                 <ul style="list-style-type: none"> <li>• Etiología del glaucoma.</li> <li>• Situación clínica en el momento del diagnóstico: Fundamentalmente estado de transparencia corneal.</li> </ul> </li> <li>- Nº y tipo de procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC):                 <ul style="list-style-type: none"> <li>• Técnicas quirúrgicas realizadas: Goniotomía, trabeculotomía, trabeculectomía y otras.</li> <li>• Otros procedimientos terapéuticos.</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"><li>- Resultados de la técnica:<ul style="list-style-type: none"><li>• Control de la presión intraocular comprobado por tonometría.</li><li>• Control del crecimiento del globo ocular comprobado por biometría.</li></ul></li><li>- Nº y tipo de reintervenciones: En la goniotomía pueden ser necesarias más de una, en la trabeculotomía y la trabeculectomía una y si fallan se pasará a ciclodestrucción con láser y/o válvula de drenaje.</li><li>- Complicaciones operatorias y postoperatorias (CIE-9-MC)<ul style="list-style-type: none"><li>• Hemorragia en cámara anterior.</li><li>• Leucoma corneal.</li><li>• Catarata.</li></ul></li><li>- Situación final tras tratamiento de rehabilitación visual: Agudeza visual al final del tratamiento de recuperación de ambliopía.</li><li>- Revisiones.</li></ul> <p><i>Datos a remitir anualmente para el seguimiento de la unidad de referencia:</i></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Datos de actividad:<ul style="list-style-type: none"><li>• Nº total y por diagnóstico etiológico de pacientes con glaucoma congénito y en la infancia atendidos.</li><li>• Nº y tipo de procedimientos quirúrgicos realizados (Goniotomía, trabeculotomía, trabeculectomía y otros).</li></ul></li><li>- Datos de resultados clínicos:<ul style="list-style-type: none"><li>• Nº de pacientes con control de la presión intraocular.</li><li>• Nº de pacientes con cese del crecimiento del globo ocular.</li><li>• Nº de pacientes con complicaciones y tipo de estas (hemorragia en cámara anterior, leucoma corneal y catarata).</li><li>• Nº y tipo de reintervenciones.</li><li>• Nº de pacientes que recuperan la agudeza visual al final del tratamiento de recuperación de la ambliopía.</li></ul></li></ul>
--	---

<sup>a</sup> Criterio a valorar por el Comité de Designación.

<sup>b</sup> La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del hospital.

*<sup>c</sup> Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la Agencia de Calidad.*

### **Bibliografía:**

- <sup>1</sup> Collins ET. Congenital defects of the iris and glaucoma. Trans Ophthalmol Soc UK 1893; 13: 114.
- <sup>2</sup> Cross FR. Congenital hidrophthalmos. Trans Ophthalmol Soc UK 1896; 16: 340
- <sup>3</sup> García Sanchez J, Zato M, Fernández – Vila PC. Glaucoma congénito Madrid, 1982; 16 –17.
- <sup>4</sup> Rojas, B, Ramírez, AI, De-Hoz, R, et al. Cambios estructurales del ángulo de la cámara anterior en el glaucoma congénito: Comparación con el desarrollo normal. Arch Soc Esp Oftalmol 2006 Feb.
- <sup>5</sup> Becker B. Shaffer R. Diagnosis and therapy of the glaucomas. 2<sup>nd</sup> Ed. St. Louis; 1961.
- <sup>6</sup> Hoskins HD Jr, Shaffer RN, Hetherington J. Anatomical classification of developmental glaucomas. Arch Ophthalmol 1984; 102:1.331-1.334.
- <sup>7</sup> Wong PC, Dickens CJ, Hoskins HD. Duane's Clinical Ophthalmology. Vol 3. Philadelphia: J.B. Lippincott Company, 1995;1-18.
- <sup>8</sup> Shields MB. Glaucomas del desarrollo con anomalías asociadas. In: Panamericana Ed. Glaucomas Shields 2<sup>nd</sup>. Ed. Buenos Aires: Ester Levi A, 1987: 208-222.
- <sup>9</sup> Fonseca A, Abelairas J, Rodríguez Sánchez JM, Peralta J. Actualización en cirugía oftálmica pediátrica. Madrid, 2000.
- <sup>10</sup> Cioffi GA. Goniotomy and trabeculotomy Glaucoma surgery 2<sup>nd</sup> Ed. American Academy of Ophthalmology San Francisco 1998; 196-203.
- <sup>11</sup> Azuara-Blanco A, Wilson RP, Spaeth GL, Schmidt CM, Augsburg C. Filtration procedures supplemented with mytomicin C in the management of childhood glaucoma. Br J Ophthalmol 1999 Feb; 83(2): 151-156.
- <sup>12</sup> Bermejo E, Martínez-Frías ML. Congenital eye malformations: clinical-epidemiological analysis of 1,124,654 consecutive births in Spain. Am J Med Genet 1998 Feb 17; 75(5):497-504.
- <sup>13</sup> Bermejo E, Martínez-Frías ML. Malformaciones Congénitas de los ojos: análisis clínico-epidemiológico de 1.124.654 nacimientos consecutivos en España. An Esp Pediatr 1996 Sep; 45(3):269-75.
- <sup>14</sup> Bermejo Sánchez E, Ayala Garces A, Félix Rodríguez V, Martín Bermejo M, Blanco García M, Egues Jimeno J, Huertas Camacho H, Jiménez Muñoz-Delgado N, Paisan Grisolia L, Martínez-Frías ML. [Anophthalmia/micro-ophthalmia in syndromes: epidemiology study of newborns in Spain] An Esp Pediatr 1996 Sep; 45(3):269-75.
- <sup>15</sup> Bermejo Sánchez E, Ayala Garces A, Felix Rodríguez V, Martín Bermejo M, Blanco García M, Egues Jimeno J, Huertas Camacho H, Jiménez Muñoz-Delgado N, Paisan Grisolia L, Martínez-Frías ML [Síndrome de Anophthalmia/micro-ophthalmia: estudio de epidemiología de recién nacidos en España. Am J Med Genet A 2006 Jun 1; 140 (11): 1148-55.

- <sup>16</sup> Vogt G, Horvath-Puho E, Czeizel AE. A population-based case-control study of isolated primary congenital glaucoma. *Am J Med Genet A* 2006 Jun 1; 140 (11):1148-55.
- <sup>17</sup> Trivedi RH, Wilson ME Jr, Golub RL. Incidence and risk factors for glaucoma after pediatric cataract surgery with and without intraocular lens implantation. *J AAPOS* 2006 Apr; 10(2):117-23.
- <sup>18</sup> Beck AD. Diagnosis and management of pediatric glaucoma *Ophthalmol Clin North Am* 2001 Sep; 14(3):501-12.
- <sup>19</sup> Meyer G, Schwenn O, Grehn F. [Trabeculotomy in congenital glaucoma: comparison to goniotomy]. *Ophthalmologe* 2000 Sep; 97(9):623-8.
- <sup>20</sup> Walton DS, Katsavounidou G. Newborn primary congenital glaucoma: 2005 update. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2005 Nov-Dec; 42(6):333-41; quiz 365-6. Comment in: *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2005 Nov-Dec; 42(6):332.
- <sup>21</sup> García Sánchez J. Estudio retrospectivo de glaucoma congénito de 1969 a 1999.