

# Manejo quirúrgico de ectopia lentis en síndrome de Marfan

Dr. Jaime Macías Martínez, Dra. Laura Leticia Arroyo Muñoz, Dr. Jaime Lozano Alcázar

## RESUMEN

Las manifestaciones oculares del síndrome de Marfan incluyen subluxación de cristalino (ectopia lentis), miopía axial, cristaliniana y diplopia monocular. La cirugía está indicada cuando no es posible la corrección óptica por otros medios.

Objetivo. Describir los resultados quirúrgicos de la subluxación del cristalino en síndrome de Marfan.

Material y métodos. Se realizó diagnóstico morfológico y oftalmológico, exploración oftalmológica completa, facoaspiración bajo anestesia general, anillo de tensión capsular de Morcher (luxaciones mayor a un tercio) y fijación transescleral de lente intraocular.

Resultados. Se operaron 7 ojos de 4 pacientes, 2 femeninos, 2 masculinos, con rango de 6 a 15 años. La capacidad visual fue de 20/25 a 20/80, 5 lentes mostraron descentramiento discreto respetando eje visual, un anillo de tensión capsular se montó sobre la óptica del lente intraocular, un caso presentó desprendimiento de retina, un caso presentó opacificación de cápsula posterior que fue tratada con capsulotomía quirúrgica.

Conclusiones. El implante de lente intraocular, con fijación transescleral, conservando la cápsula cristaliniana, disminuye el riesgo de la vitreodonesis, responsable de desprendimiento de retina. En la presente revisión se confirma dicha hipótesis.

**Palabras clave:** Síndrome de Marfan, lente Intraocular, fijación transescleral.

## SUMMARY

The ocular manifestations of Marfan syndrome include: Lens subluxation (ectopia lentis), axial myopia, lens myopia and monocular diplopia. The surgery is indicated when optic correction by other means is impossible.

Objective: To describe the surgical results of lens subluxation in Marfan syndrome.

Methods: Complete ophthalmic and morphological explorations were performed. Patients underwent phacoaspiration under general anesthesia and implantation of a capsular tension ring of Morcher (luxations more than a third).

Results: 7 eyes of 4 patients were operated, 2 females, 2 males, with range of 6 to 15 years. The visual capacity went from 20/25 to 20/80, 5 lens showed discreet decentration respecting visual axis, a ring of capsular tension was mounted on the optics of the intraocular lens, one case presented retina detachment, and one case showed opacity of later capsule that was treated with surgical capsulotomy.

Conclusions: The implant of intraocular lens, with trans scleral fixation and conserving the capsule, diminishes the risk of vitreodonesis, responsible for retinal detachment. In the present revision we confirm this hypothesis.

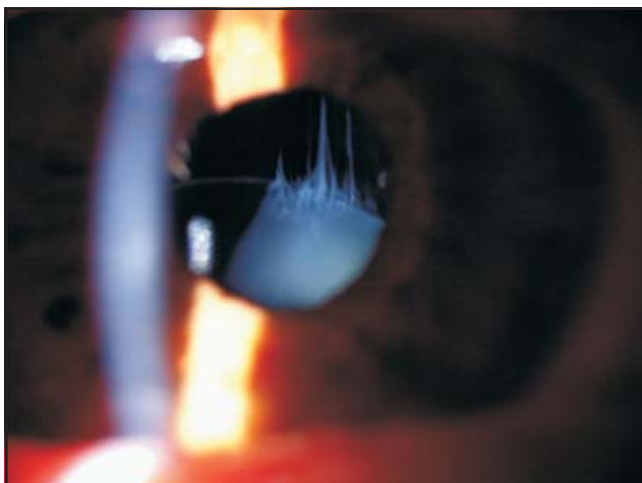
**Key words:** Marfan syndrome, intraocular lens, trans scleral fixation.

## ANTECEDENTES

El síndrome de Marfan es un desorden hereditario con manifestaciones oculares, cardíacas y esqueléticas. Aunque usualmente es de herencia autosómica dominante, el desorden aparece sin historia familiar en cerca de 15% de los casos. Se cree que el síndrome de Marfan es resultado de una mutación del gen de la fibrillina-1, un componente del tejido conectivo. Las manifestaciones sistémicas incluyen talla alta, extremidades largas, aracnodactilia, laxitud de extremidades y anomalías en la pared del tórax. También se asocia con anomalías

cardíacas incluyendo dilatación aórtica y prolapso de la válvula mitral (1).

Las manifestaciones oculares incluyen: megalocórnea, miopía alta, diplopia, subluxación de cristalino (ectopia lentis) en 50 a 80% (Figura 1). La subluxación del cristalino tiende a ser bilateral y simétrica (usualmente superior y temporal) aunque pueden ocurrir variaciones. Las adherencias zonulares comúnmente permanecen intactas pero son estrechas y elongadas. La ectopia lentis es probablemente congénita en la mayoría de los casos, la progresión de la subluxación del cristalino se observa en algunos pacientes a través del tiem-



**Fig 1.** Cristalino subluxado inferiormente y zónula alongada con bisección pupilar.

po, mientras que en otros la posición del cristalino permanece estable (1, 2).

Los pacientes con síndrome de Marfan pueden desarrollar glaucoma por bloqueo pupilar, si el cristalino se disloca a través de la pupila hacia la cámara anterior. También puede ocurrir glaucoma primario de ángulo abierto (1, 3).

Los niños con subluxación de cristalino pueden desarrollar ambliopía si su error refractivo muestra una simetría significativa o permanece sin corregir en edades tempranas (1).

El tratamiento quirúrgico debe considerarse cuando no es posible una adecuada agudeza visual con lentes aéreas o lentes de contacto, o cuando existe una subluxación progresiva del cristalino con bisección de la pupila o dislocación inminente, y cualquier dislocación anterior o posterior deberá considerarse para remoción quirúrgica. El tratamiento quirúrgico se ha asociado con una alta tasa de complicaciones tales como pérdida vítrea y desprendimiento de retina en 9 a 19% (1-3).

Los tratamientos quirúrgicos utilizados incluyen extracción intracapsular con vitrectomía anterior e implante de lente intraocular (LIO) en cámara anterior o por fijación transescleral, lensectomía y vitrectomía por pars plana con o sin implante de lente intraocular en cámara anterior o por fijación transescleral, extracción extracapsular con implante fijado transescleral y facoemulsificación con implante de anillo de tensión capsular, simple o modificado y lente intraocular en bolsa capsular o fijación transescleral (1-3).

Los anillos de tensión capsular proporcionan la oportunidad de realizar una facoemulsificación por incisión pequeña e implante en la bolsa de un lente intraocular de cámara posterior, sin embargo, la debilidad de la zónula continúa presente y pueden ocurrir serios cambios aun en manos de cirujanos expertos (4-9).

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó diagnóstico morfológico y oftalmológico, basado en las características clínicas tanto sistémicas como oftalmológicas. No se realizó estudio genético.

En todos los pacientes se hizo exploración oftalmológica completa, que incluyó agudeza visual con y sin corrección, valoración con lámpara de hendidura con cuantificación en meridianos de la debilidad zonular, existencia de facodonesis, existencia de bisección pupilar, sitio de desplazamiento del cristalino, valoración de capacidad de dilatación pupilar. Se tomó la presión intraocular (tonómetro de aplanación), gonioscopia y valoración del fondo de ojo bajo dilatación pupilar.

Se realizó estudio de ecografía, en modo A y modo B, medición de la longitud axial y cálculo de lente intraocular utilizando las formulas SRK/T para ojos mayores de 26 mm, y SRK II para ojos entre 22 y 26 mm.

En todos los pacientes se realizó facoaspiración intracapsular con la pieza de mano del facoemulsificación en modo irrigación- aspiración o con cánula de Simcoe (doble vía).

En todos los procedimientos se utilizó anestesia general.

Se colocó anillo de tensión capsular (ATC) de Morcher en aquellos pacientes que presentaran luxaciones mayores a un tercio.

En todos los casos se utilizó LIO de PMMA (VISSION). Se colocaron dos tipos: LIO de 5 mm zona óptica y 12 mm, para implante intracapsular con fijación transescleral y LIO de 6 mm zona óptica y 13 mm longitud para fijación transescleral por fuera de la bolsa; la fijación transescleral se realizó con sutura de polipropileno calibre 10 ceros y aguja recta (de Louis).

### Técnica quirúrgica

Se realizaron dos colgajos esclerales triangulares base limbo de 3 mm en MI y MVII para ojos izquierdos y MIV y XI para ojos derechos. Incisión límbica superior, se pasó la sutura de polipropileno transescleral a 1.8 mm de limbo por debajo de los colgajos esclerales; se aplicó viscoelástico, capsulorrexis circular continua, viscodisección, implante de anillo de tensión capsular, aspiración de cristalino, fijación de la sutura a cada asa con 5 nudos, posteriormente se insertó LIO en cámara posterior y se fijó a esclera. Se afrontó conjuntiva y se finalizó el procedimiento.

Aplicamos esteroide paraocular, tobramicina y dexametasona a dosis de reducción por cuatro semanas y homatropina cada 12 horas por dos semanas.

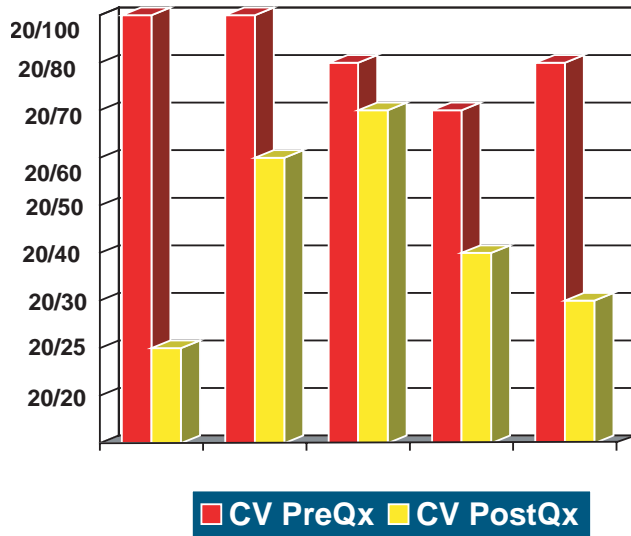
Se considero éxito funcional la mejoría en la capacidad visual de por lo menos 2 líneas de visión además de obtener una imagen fija subjetiva referida por el paciente, con una imagen clara y sin diplopia.

### RESULTADOS

Se operaron 9 ojos de 5 pacientes, 3 masculinos, 2 femeninos. El rango de edad fue de 6 a 15 años, con un rango de seguimiento de 5 a 30 meses, El éxito funcional fue obtenido en 8 ojos, la agudeza visual postoperatoria fue de 20/25 a 20/80, 5 pacientes presentaron descentramiento discreto con respecto del eje visual (Gráficas 1, 2).

Tres pacientes desarrollaron opacificación de cápsula posterior la cual fue tratada mediante capsulotomía quirúrgica,

Gráfica 1. Capacidad visual ojo derecho.

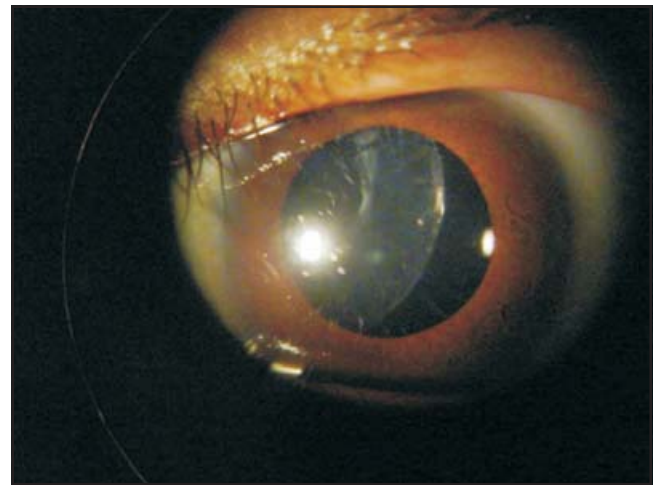
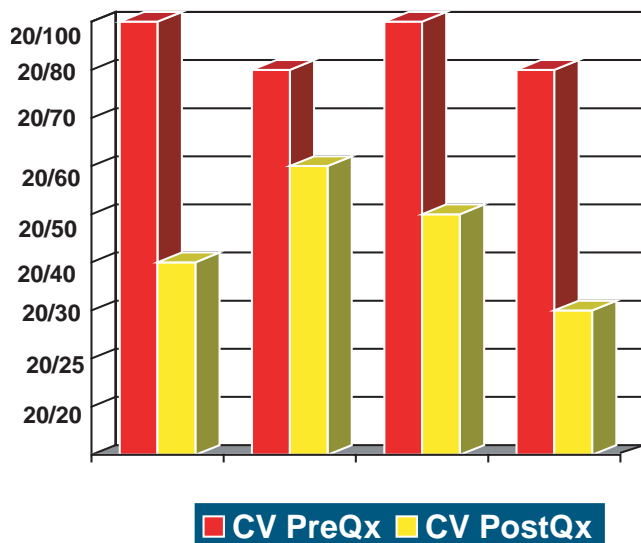


un paciente presentó desprendimiento de retina posterior a un trauma con un balón.

## DISCUSIÓN

Aún no existe la técnica ideal para tratar quirúrgicamente a estos pacientes y esto es debido principalmente a la tasa de complicaciones. Un gran porcentaje de cirujanos prefiere el tratamiento conservador antes de arriesgarse a tratar de corregir el problema visual. En nuestro estudio los pacientes 2 y 3 sólo mejoraron dos y una línea respectivamente, sin obtenerse una mejoría mas allá de 20/60. Esto lo atribuimos a cierto grado de ambliopía, pero sabemos que aunque no obtuvimos una mejoría considerada como exitosa en capacidad visual, el hecho de proporcionarle al paciente una ima-

Gráfica 2. Capacidad visual ojo izquierdo.



**Fig. 2.** Lente intraocular fijado a esclera, observándose bien centrado, lo que permite una imagen fija. Además se observa el borde del anillo de tensión capsular desplazando la bolsa y opacificación de la cápsula posterior.

gen fija le permite no tener que recurrir a la posición compensadora de la cabeza o acercarse a los objetos tratando de obtener una imagen más clara. Esto ha sido la ventaja de operar a este tipo de pacientes ya que la calidad de vida mejora. Obtuvimos buenos resultados en todos los casos, implantando el lente intraocular en la cámara posterior manteniendo así la barrera anatómica con el vítreo, aunque aún no sabemos lo que sucederá a largo plazo (Figura 2). Otros autores, como Dimitros, han hecho reportes de cuatro ojos con técnica intracapsular con implante de dos lentes intraoculares en cámara anterior y dos con fijación transescleral, obteniendo capacidades visuales de 20/20 – 20/25. Asimismo, Vadala reporta seis ojos, dos con lensectomía y vitrectomía, tres extracapsulares, uno intracapsular y vitrectomía, obteniendo capacidades visuales de 20/20 – 20/40. Cionni reporta un ojo operado con facoemulsificación, con anillo de tensión capsular modificado suturado a esclera y lente intraocular en la bolsa capsular, obteniendo una capacidad visual de 20/25. Por lo tanto, consideramos que cualquier técnica es válida siempre y cuando se tomen en cuenta las consideraciones necesarias para disminuir los riesgos transoperatorios y postoperatorios, así mismo no dejando de lado una rehabilitación visual temprana. El hecho de operar este tipo de pacientes representa un compromiso del médico y los padres, ya que lo más importante del seguimiento es la valoración retiniana, para detectar cualquier situación que ponga en riesgo el ojo operado.

## CONCLUSIONES

El implante de lente intraocular en estos casos, con fijación transescleral, conservando la cápsula cristalina, representa una alternativa válida para tratar la subluxación del cristalino en pacientes con síndrome de Marfan, ya que disminuye la vitreodonesis.

## REFERENCIAS

1. American Academy of Ophthalmology. Basic and Clinical Science Course: Section 11, Lens and Cataract, 2001-2002, 37-38.
2. Vadala P, Capozzi P, Fortunato M, DeVirgiliis E, Vadala F. Intraocular Lens Implantation in Marfan's Syndrome. *J Ped Ophthal Strab* 2000; 37:206-208.
3. Siganos DS, Siganos CS, Popescu CN, Margaritis VN. Clear lens extraction and intraocular lens implantation in child with Marfan's syndrome. *J Cataract Refract Surg* 2000; 26:781-784.
4. Johnston RL, Charteris DG, Horgan SE, Cooling RJ. Combined Pars Plana Vitrectomy and Sutured Posterior Chamber Implant. *Arch Ophthalmol* 2000; 118:905-910.
5. Menapace R, Findl O, Georgopoulos M. The capsular tensión ring: designs, applications, and techniques. *J Cataract Refract Surg* 2000; 26:898-912.
6. Cionni RJ, Osher RH. Management of profound zonular dialysis or weakness with a new endocapsular ring designed for scleral fixation. *J Cataract Refract Surg* 1998; 24:1299-1306.
7. Soosan J, Agarwal A, Agarwal A. Efficacy of capsular tension ring for phacoemulsificación in eyes with zonular dialysis. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29: 315-321.
8. Kohnen T, Baumeister M, Bühren S. imaging of bilateral foldable in the bag intraocular lens implantation assisted by a Scleral-sutured capsular tensión ring in Marfan's syndrome. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29:598-602.
9. Gimbel H, Ran S. Clinical application of capsular tension Rings in Cataract Surgery. *Ophthalmic Surg Lasers* 2002; 33:44-53.
10. Lee DH, Lee H-Y, Lee KH. Effect of a Capsular tension ring on the shape of the capsular bag and opening and the intraocular lens. *J Cataract Refract Surg* 2001; 27: 452-452.