



Alternativas quirúrgicas del cristalino subluxado en los pacientes con Síndrome de Marfan

Dra Violeta R Rodríguez Rodríguez

Dra. Beatriz N Rodríguez Rodríguez

Especialistas de 2do grado Oftalmología

Profesoras auxiliar, Cirujano en Vitreo Retina

Instituto Cubano de Oftalmología "Ramon Pando Ferrer"

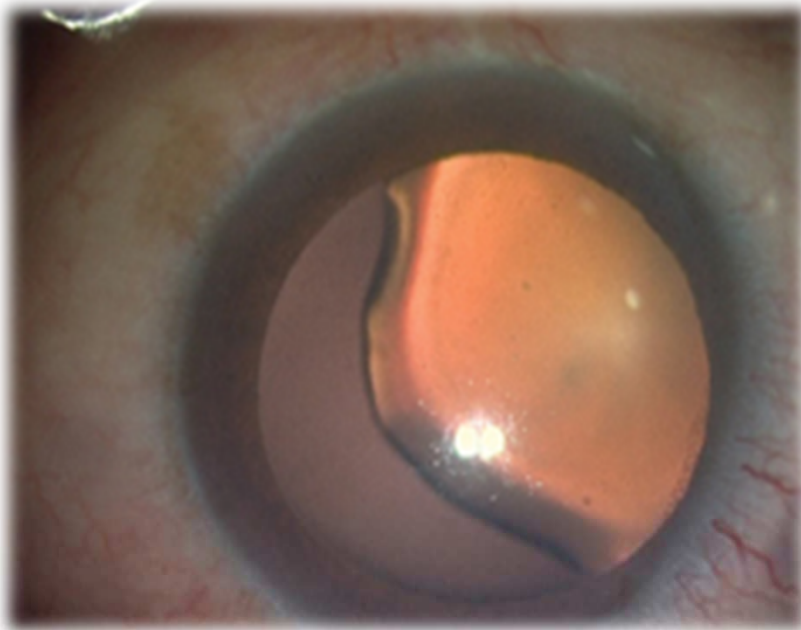
Habana Cuba

Síndrome de Marfan

- Enfermedad genética autosómica dominante.
- Caracterizada por un defecto del tejido conectivo con variedad de expresiones sistémicas, incluyendo el globo ocular
- Manifestaciones oculares:
 - Subluxación cristalino
 - Miopía de índice y axil
 - Corneas anormalmente planas
 - Pobre dilatación ocular (Hipoplasia del musculo ciliar y del iris)
 - Degeneración retinal periférica



Cristalino Subluxado



- Manifestación oftalmológica mas frecuente
- Debido a una debilidad de la zónula del cristalino por la híperelasticidad de su tejido conectivo.
- Bilateral
- 60% puede luxarse

Conducta inicial

- Verificar si el paciente ha sido estudiado desde el punto de vista sistémico sobre todo cardiovascular.
- Corregir el defecto refractivo para evitar la ambliopía y si esta existe enviar a rehabilitación visual.
- ☞ Según el centro óptico sin dilatar corregir la miopía o la afaquia según el caso.
- Tratar las lesiones retinales periféricas si están presentes

Tratamiento Quirúrgico

Conservador y Personalizado

¿Por qué?

- Alta posibilidades de complicaciones transquirúrgicas y post quirúrgicas, de muy difícil manejo dado su enfermedad generalizada del tejido conectivo.
- Complicaciones:
 - Desprendimiento de retina
 - Glaucoma
 - Luxación del LIO

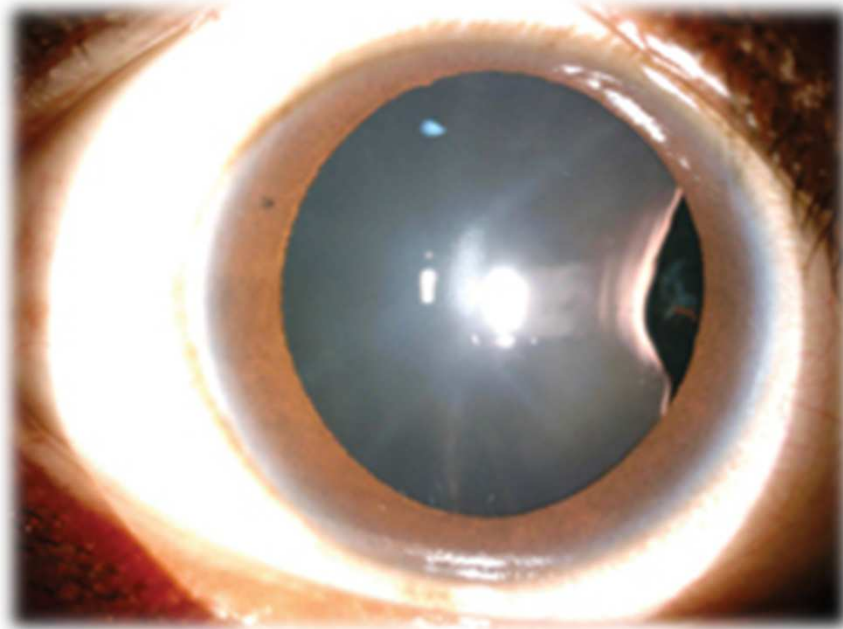
Cuando operar estos pacientes?

1. Cristalino esta ligeramente subluxado con catarata
2. Cristalino esta subluxado, observándose que el borde del mismo pasa sobre el eje visual o hay una gran debilidad zonular
3. Cristalino luxado

Manejo por cirujanos de segmento anterior y posterior
con experiencia

Que técnica quirúrgica utilizar?

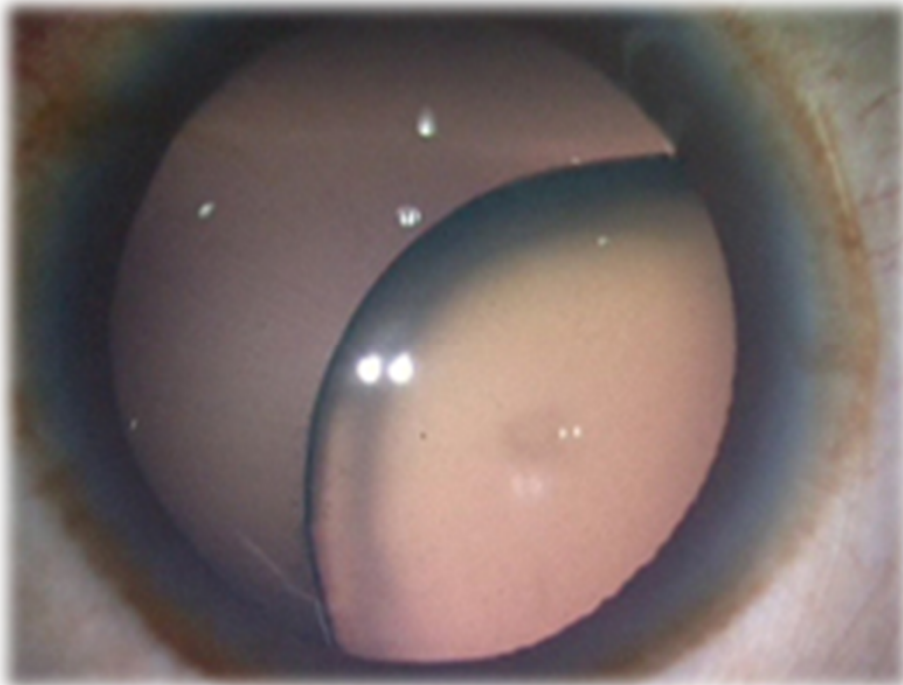
Mínima subluxación con pseudo coloboma de cristalino y catarata



- Realizar una facoemulsificación del cristalino con colocación del lente intraocular teniendo en cuenta que si hay mucha movilidad del saco debe colocarse un anillo de tensión capsular y valorar si es necesario fijar el saco capsular a la esclera
- [Cionni RJ et al. Modified capsular tension ring for patients with congenital loss of zonular support. *J Cataract Refract Surg.* 2003;29\(9\):1668-1673.](#)

Que técnica quirúrgica utilizar?

Severa subluxación del cristalino

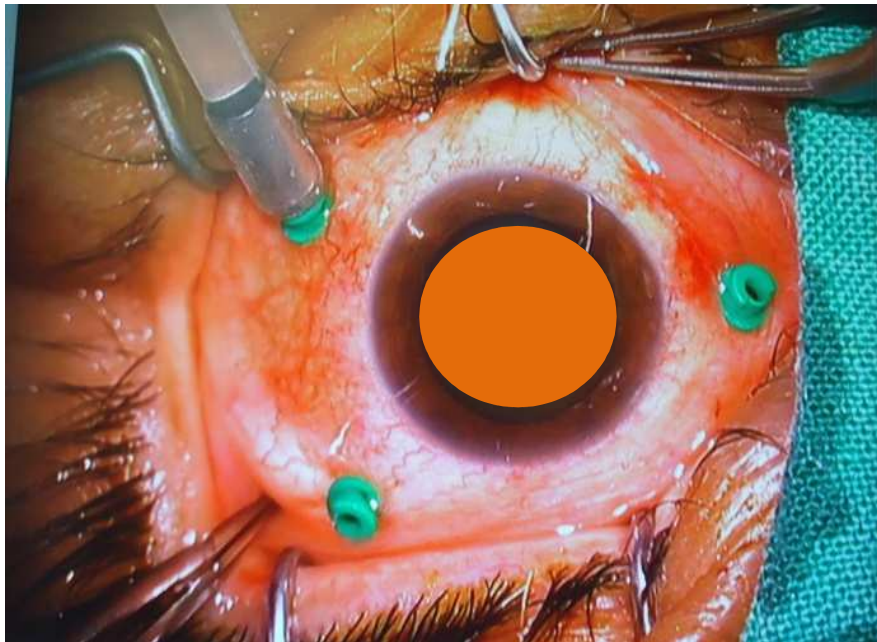


- Realizar una lensectomía con vitrectomía anterior, si es posible poner un lente suturado a esclera o intraescleral , se puede dejar afaquico sobre todo si es muy pequeño el niño y corregir con cristales o lentes de contacto y mas adelante valorar un lente de cámara anterior o uno fijado a iris

Dureau P et al. Iris fixation of foldable intraocular lenses for ectopia lentis in children. *J Cataract Refract Surg.* 2006;32(7):1109-1114. Morrison D et al. Anterior chamber intraocular lens (ACIOL) placement after pars plana lensectomy in pediatric Marfan syndrome. *J AAPOS.* 2005;9(3):240-242.

Que técnica quirúrgica utilizar?

Luxación del cristalino



- Realizar vitrectomía posterior con facoemulsificación via pars plana, si es posible poner un lente suturado a esclera o intraescleral , se puede dejar afaquico sobre todo si es muy pequeño el niño y corregir con cristales o lentes de contacto y mas adelante valorar un lente de cámara anterior o uno fijado a iris

Dureau P et al. Iris fixation of foldable intraocular lenses for ectopia lentis in children. *J Cataract Refract Surg.* 2006;32(7):1109-1114. Morrison D et al. Anterior chamber intraocular lens (ACIOL) placement after pars plana lensectomy in pediatric Marfan syndrome. *J AAPOS.* 2005;9(3):240-242.

Estudiemos bien este tipo de paciente,
para evitar que tratando de mejorarlo
ópticamente le hagamos más daño.

GRACIAS