

CAPÍTULO 5

Cirugía de cataratas en debilidad zonular y cristalino subluxado

Blanca Poyales Villamor | Concepción Poyales Galán |
Francisco Poyales Galán

INTRODUCCIÓN

La cirugía de cataratas en pacientes con debilidad zonular o cristalinios subluxados supone un reto para todo cirujano de polo anterior. A pesar de una cuidada planificación previa, pueden surgir incidencias durante la cirugía que pongan a prueba la imaginación y la pericia del cirujano.

El síndrome pseudoexfoliativo y los traumatismos, principales causantes de la debilidad zonular, se desarrollan en profundidad en los capítulos 4 y 33, respectivamente. En este capítulo se describen otras causas que hay que tener en cuenta, como el síndrome de Marfan o la homocistinuria, la clínica de los pacientes con debilidad zonular y su diagnóstico.

ANATOMÍA DEL COMPLEJO CÁPSULA-ZÓNULA

EMBRIOLOGÍA

El cristalino se forma a partir de la vesícula cristaliniana primaria, que en su cara anterior está recubierta por una membrana basal, sintetizada por el epitelio de la lente, y que continúa creciendo y engrosándose a lo largo de toda la vida (fig. 5-1). Esta membrana basal constituye la cápsula anterior del cristalino.

La síntesis y el crecimiento de la cápsula posterior no están claros por el momento, aunque conocemos que esta pierde las células epiteliales en el período fetal. Se ha sugerido que la cápsula posterior es sintetizada por células corticales o por las células epiteliales

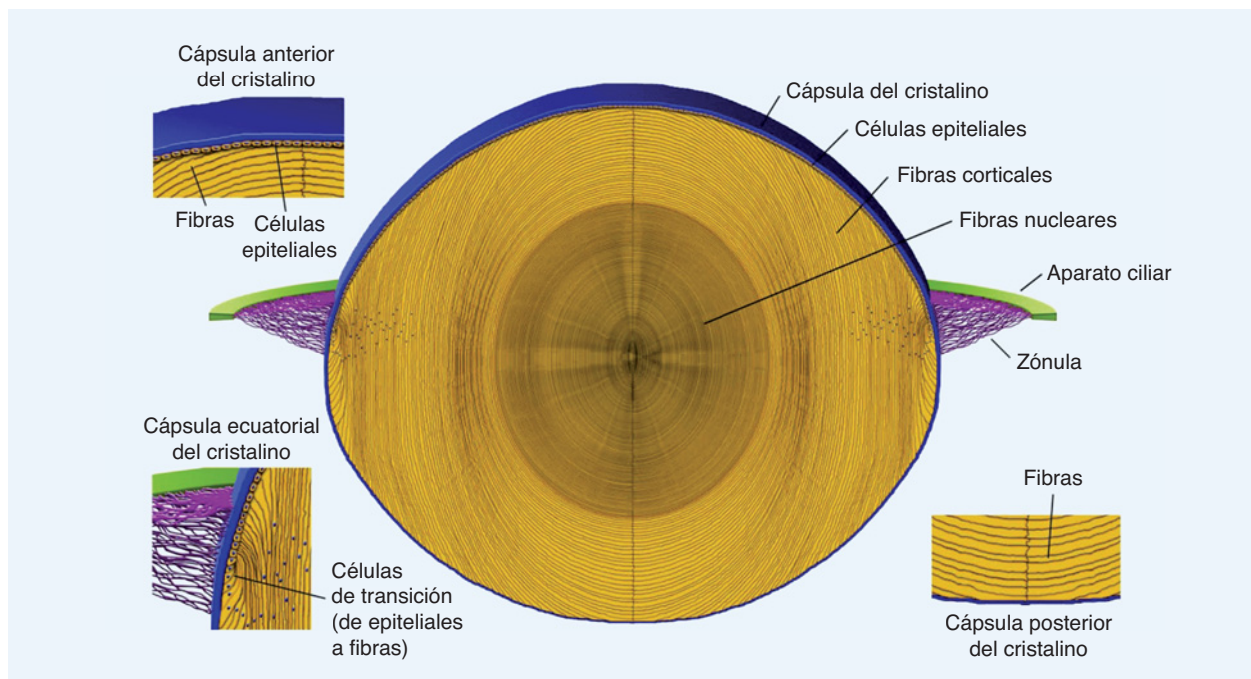


Figura 5-1 Estructura del cristalino. (Por cortesía de Danish y Duncan.¹)

anteriores durante la primera parte de la vida, después de la cual su producción cesa y queda como una fina membrana sin función aparente.

La zónula de Zinn, o ligamento suspensorio del cristalino, está formada por dos capas principales de fibras radiales, una anterior y otra posterior, que se insertan respectivamente en la cápsula anterior y posterior (fig. 5-2). Algunas fibras se insertan en el ecuador del cristalino. Las fibras zonulares posteriores se originan en la *pars plana*, entran por la parte posterior de los valles ciliares y luego cambian su dirección hacia la cara posterior del cristalino. Se insertan en la cápsula posterior por unas terminaciones ramificadas a 1 mm del ecuador del cristalino (fig. 5-3). Las fibras zonulares anteriores se originan en la *pars plana* y ocasionalmente en los valles de los procesos ciliares. Discurren a través de los valles de los procesos ciliares hasta la cápsula anterior del cristalino, y se insertan en la misma 2 mm por delante del ecuador del cristalino.

El diámetro del cristalino es de $9,72 \pm 0,31$ mm, mientras que la zona libre de inserciones zonulares es de $6,83 \pm 0,35$ mm. No se han demostrado diferencias estadísticamente significativas entre el tamaño de la zona libre de fibras zonulares y la edad ni el diámetro del cristalino, y este permanece constante a pesar de la edad y del diámetro de la lente.³

Las fibras zonulares tienen una extraordinaria capacidad de distensión, y pueden elongarse hasta cuatro veces su longitud.⁴

FISIOLOGÍA DEL COMPLEJO SACO-ZÓNULA

La distancia de la inserción zonular en la cápsula hasta los procesos ciliares es de $1,6 \pm 0,16$ mm.⁵ Los test de estiramiento de la zónula demuestran que esta se

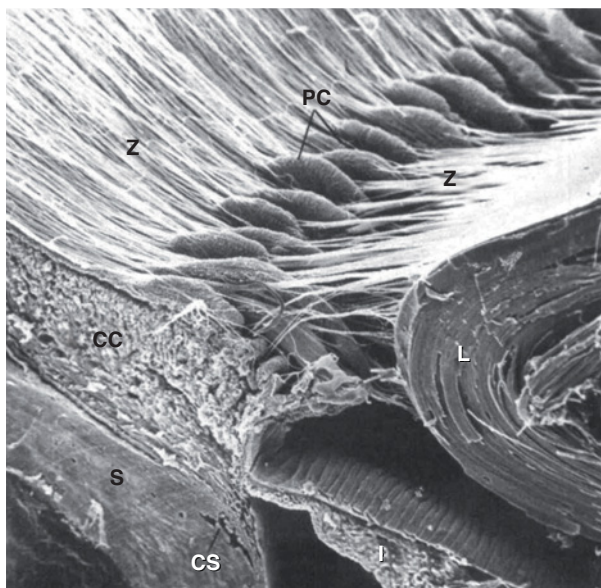


Figura 5-2 Imagen del complejo zónula-cápsula adquirida por microscopía electrónica. CC: cuerpo ciliar; CS: canal de Schlemm; I: iris; L: lente; PC: procesos ciliares; S: esclera; Z: zónula. (Por cortesía de Rohen.²)

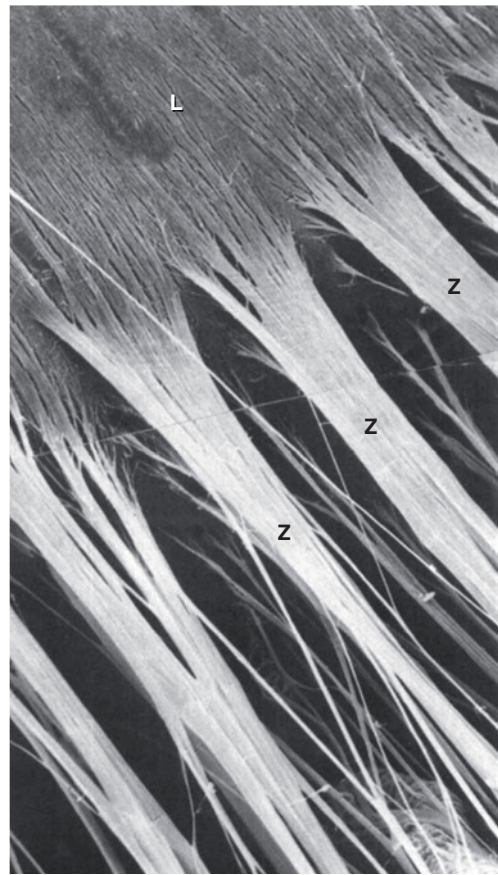


Figura 5-3 Inserción de las fibras zonulares (Z) en la cápsula del cristalino (L). (Por cortesía de Rohen.²)

puede elongar una media de 3,82 mm antes de romperse, y puede soportar una presión ocho veces superior a la intraocular antes de romperse. El punto de rotura de las fibras zonulares depende de la edad. La máxima longitud que son capaces de alcanzar antes de romperse es de 4,55 mm en pacientes menores de 70 años y va disminuyendo gradualmente a 3,02 mm en pacientes mayores de 80 años. Disminuye 0,5 mm aproximadamente cada 5 años. Las zónulas de los pacientes varones tienen una mayor capacidad de elongación (4,25 mm) frente a las del sexo femenino (3,48 mm).

La circunferencia de una capsulorrexis intacta se puede elongar un 62% antes de que ocurra una rotura radial, aunque en muchos casos no hay correlación entre la capacidad de elongación de la cápsula y la zónula. La capacidad de elongación de la zónula disminuye significativamente con la edad a razón de 0,5 mm cada 5 años aproximadamente, mientras que la elasticidad de la cápsula no se correlaciona con la edad.⁵ En los pacientes con pseudoexfoliación, las zónulas son relativamente frágiles y se rompen después de un estiramiento de tan solo 2,6 mm de media.

Cuando se produce un desgarro radial en la cápsula anterior, el 95% de los casos se prolongan hasta el ecuador del cristalino. Las fibras anteriores de la zónula adheridas o que cruzan los bordes del desgarro

evitan que este se amplíe y, por tanto, se prolongue hacia la cápsula posterior.⁶ Es necesaria una fuerza mayor que dañe la zónula para que el desgarro se extienda pasando el ecuador del cristalino. Por ello, la rotura de la zónula suele ocurrir en la región adyacente a los procesos ciliares, mientras que la zona de la inserción al cristalino conserva una apariencia normal.

ETIOLOGÍA DE LA DEBILIDAD ZONULAR

Son varios los factores que pueden causar una debilidad zonular. Haciendo una primera clasificación, podemos formar dos grupos: congénitas y adquiridas (tabla 5-1).

CONGÉNITAS (*ECTOPIA LENTIS*)

Son debilidades progresivas que van empeorando con el tiempo.

Aislada

Es la debilidad zonular que se presenta sin ninguna otra manifestación.

Asociada a otras enfermedades sistémicas

Véase la tabla 5-1.

Síndrome de Marfan

Se trata de una enfermedad autosómica dominante que se debe a una mutación en el gen de la fibrilina *FBN1* del cromosoma 15.⁸ A diferencia de las subluxaciones, donde la zónula se rompe a nivel del ecuador, en la *ectopia lentis* de los pacientes con Marfan se observa una pérdida de microfibras en las fibras zonulares a nivel del cuerpo ciliar. En los criterios de Ghent⁹ para el diagnóstico de síndrome de Marfan, la *ectopia lentis* se considera un criterio mayor, que confirma el diagnóstico o descarta la enfermedad en

un 86% de los casos. Aparece en el 60-68% de todos los casos.

En la clínica de este síndrome destacan la aracnodactilia, el prolapso de la válvula mitral y los aneurismas de aorta. El 90% de las muertes se producen por complicaciones cardiovasculares, por lo que es imprescindible hacer una ecografía cardíaca.

Las manifestaciones oftalmológicas son la subluxación del cristalino, que puede variar desde un leve desplazamiento asintomático hasta un desplazamiento mayor con la visualización del ecuador del cristalino en el eje visual que produce una diplopía monocular. Generalmente, el desplazamiento es hacia temporal superior, pero puede pasar a la cámara anterior y bloquear la pupila, produciendo un ataque agudo de glaucoma o un glaucoma crónico de ángulo cerrado. El desplazamiento hacia la cámara vítrea puede conducir a un desprendimiento de retina, una vitritis crónica o una coriorretinitis. Otras manifestaciones oculares del síndrome de Marfan son la miopía y el estrabismo.

Homocistinuria

Esta patología sigue un patrón de herencia autosómico recesivo por alteración en el locus 21q22.3. Se trata de una enfermedad en la que hay una alteración en el metabolismo del aminoácido metionina por déficit de cistationina β -sintasa, con lo que resulta un acúmulo de homocisteína y metionina en la sangre y en la orina.

En la clínica de esta patología, los pacientes presentan un hábito marfanoide, con un retraso mental progresivo, enfermedad tromboembólica y osteoporosis.

Entre las manifestaciones oculares, los pacientes presentan:

- *Luxación del cristalino*: hasta un tercio de los pacientes a los que se les realizó un diagnóstico

Tabla 5-1 Genes que causan *ectopia lentis*

Gen	Herencia	Enfermedad
<i>FBN1</i>	Autosómica dominante	Síndrome de Marfan <i>Ectopia lentis</i> dominante Síndrome de Weill-Marchesani dominante
<i>ADAMTSL4</i>	Autosómica recesiva	<i>Ectopia lentis</i> aislada <i>Ectopia lentis et pupillae</i> <i>Ectopia lentis</i> y craneosinostosis
<i>CBS</i>	Autosómica recesiva	Homocistinuria
<i>ADAMTS10</i>	Autosómica recesiva	Síndrome de Weill-Marchesani
<i>ADAMTS17</i>	Autosómica recesiva	Síndrome <i>Weill-Marchesani like</i>
<i>COL18A1</i>	Autosómica recesiva	Síndrome de Knobloch
<i>LTBP2</i>	Autosómica recesiva	Síndrome de Weill-Marchesani Megalocórnea, esferofaquia
<i>VSX2</i>	Autosómica recesiva	Miopía, <i>ectopia lentis</i> , distrofia de conos y bastones
<i>PAX6</i>	Autosómica recesiva	Aniridia

Tomado de Chandra y Charteris.⁷

tardío fueron tratados previamente por un oftalmólogo, por lo que, ante un paciente con luxación de cristalino, es importante descartar una hiperhomocisteinemia para poder iniciar el tratamiento lo antes posible. Los pacientes con facodonesis al inicio del tratamiento pueden progresar a una subluxación del cristalino, a pesar del tratamiento correcto.¹⁰

- **Miopía:** la miopía progresiva también puede ser un indicador de mal cumplimiento del tratamiento y mal control bioquímico. La miopía en estos pacientes puede provocar una degeneración de las fibras zonulares y generar una esferofaquia. Por otra parte, en los pacientes con mal control, la elongación axial puede contribuir a la aparición de la miopía, pero no hay datos que sustenten esta hipótesis.
- **Trombosis vasculares:** los estudios muestran que, si no se tratan, el 82% de los pacientes tendrán subluxación del cristalino a los 10 años y un 27% tendrá un accidente tromboembólico clínicamente detectable a los 15 años de edad. Los pacientes que son heterocigotos tienen una hiperhomocisteinemia leve, y se ha visto que presentan mayor riesgo de accidente cerebrovascular prematuro y un alto riesgo de sufrir trombosis.

El pronóstico visual empeora cuanto más tarde se realice el diagnóstico y se empiece con el tratamiento. Por otro lado, la baja visión en los pacientes que no reciben tratamiento puede deberse a una ambliopía por ametropía o a un daño metabólico de la corteza occipital y las radiaciones ópticas.

El diagnóstico se realiza mediante el test de nitroprusiato sódico en orina, que tiene una tasa de falsos negativos del 30% y es muy específico, pero poco sensible. Para el diagnóstico definitivo se ha de realizar un análisis de sangre en busca de metionina, homocisteína libre y cisteína. Los pacientes con homocistinuria pueden o no responder a la piridoxina (vitamina B₆). Los recién nacidos de pacientes respondedores a la piridoxina pueden dar falsos negativos en los test de *screening* neonatales.

Una vez hecho el diagnóstico, el tratamiento debe empezar lo antes posible, en las primeras 6 semanas tras el nacimiento, con dieta y suplementos vitamínicos (vitamina B₆). Los pacientes que no son respondedores deben someterse de por vida a una dieta libre de metionina, y rica en cisteína y vitamina B₆.

Síndrome de Weill-Marchesani

Se trata de una enfermedad autosómica recesiva, rara vez dominante.

Las manifestaciones sistémicas asociadas son la talla baja, la braquidactilia, la braquicefalia, la rigidez articular, la piel gruesa, el retraso mental leve y las anomalías cardíacas.

Entre las manifestaciones oculares destacan la microesferofaquia, la miopía, la *ectopia lentis*, el glaucoma y los cambios corneales, debido a que presentan corneas gruesas por activación de los queratinocitos del estroma anterior y una disfunción endotelial.

Ectopia lentis esencial familiar simple¹¹

Es una patología autosómica dominante provocada por la mutación del gen de la fibrilina *FBN1* en el cromosoma 15.

Se puede producir una luxación bilateral, simétrica del cristalino hacia temporal superior en la primera década de la vida. Cuando se asocia a ectopia de la pupila, el patrón de herencia es autosómico recesivo y se asocia a múltiples patologías oculares, como la miopía magna, el desprendimiento de retina, la megalocórnea, las cataratas, la persistencia de la membrana pupilar, las adhesiones iridohialoides y los procesos iridianos prominentes en el ángulo.

Otras patologías sistémicas que pueden llevar asociadas la debilidad zonular son el síndrome de Ehlers-Danlos, la osteogénesis imperfecta, la deficiencia de sulfito oxidasa o hiperlisinemia, la esclerodermia, la retinosis pigmentaria o el síndrome de Traboulsi.¹²

ADQUIRIDAS

Traumáticas

Es la causa más frecuente de subluxación del cristalino. Se produce por un traumatismo contuso que produce un acortamiento del eje antero posterior del ojo, con la consiguiente elongación del ecuador, que produce el estiramiento y ruptura de las fibras de la zónula. Delori et al.¹³ demostraron una reducción del 60% de la dimensión anteroposterior del globo ocular, seguida por una expansión al 112% de su longitud original.

Los traumatismos oculares afectan mayoritariamente al sexo masculino. Según el Eye Injury Registry de EE. UU., la relación es de 4,6:1. Según este mismo registro, la edad promedio es de 33 años, con lo que ello supone un gran coste físico, psicológico y socioeconómico, ya que es gente joven con un defecto visual de por vida.

En un estudio prospectivo multicéntrico realizado en España entre 1989 y 1991 por el Grupo Español Multicéntrico de Traumatismos Oculares (GEMTO) sobre 1.378 ojos afectados de trauma ocular, los accidentes laborales ocupaban el primer lugar (21,9%), seguidos por los accidentes domésticos (21%) y los accidentes en tiempo de ocio (17%). Según los diversos estudios, se ha determinado que son más frecuentes los traumatismos «a globo cerrado» que los traumatismos «a globo abierto». Hay diversas escalas, como la clasificación de Birmingham, el Birmingham Eye Trauma Terminology System (BETTS)¹⁴ o el Ocular Trauma Score (OTS),¹⁵ que nos sirven para determinar el pronóstico visual en caso de traumatismo, según la zona afectada y la agudeza visual en el momento del accidente.

Es fundamental ante todo paciente con un traumatismo ocular hacer una anamnesis exhaustiva para determinar el mecanismo de producción del trauma (contuso o penetrante). En el caso de los traumatismos contusos, que son la causa más frecuente de subluxación del cristalino, hay que tener en cuenta que el 50% de las luxaciones traumáticas asocian catarata.

tas y que, en general, se trata de dehiscencias zonulares autolimitadas. No hay nada publicado al respecto, pero la percepción personal es que las zónulas de los pacientes que han sufrido un traumatismo contuso, a pesar de ser zónulas de gente sana y en teoría zonulólisis autolimitadas, quedan dañadas en su totalidad y son más débiles en general que en un paciente que no ha recibido ningún traumatismo, por lo que no debemos confiarnos en el momento de la cirugía y enfrentarnos a ello como pacientes con pseudoexfoliación o enfermedades de tipo Marfan.

En el capítulo 33, dedicado a la catarata traumática, se aborda el tema de los traumatismos oculares con mayor detalle

Secundarias a patologías oftalmológicas

Algunas de ellas son la miopía magna, la catarata, la microsferofaquia, el coloboma de cristalino y la pseudoexfoliación. En nuestro medio, una de las causas más frecuente de debilidad zonular es el síndrome pseudoexfoliativo, que se ha tratado ampliamente el capítulo 4, por lo que en este apartado se describen las otras condiciones oculares asociadas a debilidades de las fibras zonulares.

Miopía magna

Estos pacientes presentan un diámetro ocular por encima de lo normal, con lo que las fibras zonulares se encuentran muy elongadas, ya que el diámetro del cristalino no varía.

Catarata

En general se trata de cataratas brunescientes, de largo tiempo de evolución en pacientes de avanzada edad.

Microsferofaquia

Se trata de una enfermedad que se caracteriza por un cristalino esférico y pequeño. En su patogenia se ha implicado un defecto en el desarrollo de la zónula. Estudios de microscopía electrónica revelan que las fibras corticales del cristalino se hayan reducidas en un 20% y que las fibras zonulares posteriores son anormalmente largas y no están adheridas a los procesos ciliares.^{16,17}

Rara vez se presenta de forma aislada, y es más frecuente su asociación con otros síndromes, como el síndrome de Marfan, el de Weill-Marchesani, la hiperlisenemia o el síndrome de Alport.

En la exploración en la lámpara de hendidura, vemos, con el paciente completamente dilatado, todo el ecuador del cristalino. Clínicamente los pacientes se caracterizan por presentar una miopía elevada (de -10,0 a -15,0 D) por la morfología anormal del cristalino (miopía lenticular), y también por un aumento de la potencia efectiva de la lente secundaria al desplazamiento anterior del cristalino. Debido a la falta de tensión zonular, presentan una pérdida de la acomodación. Así mismo, hasta el 50% de los pacientes pueden presentar un glaucoma primario de ángulo abierto en ausencia de un desplazamiento anterior de la lente y secundario por el desplazamiento de la lente hacia la cámara anterior, produ-

ciendo bloqueos pupilares intermitentes, bloqueo pupilar inverso agudo o daño crónico de la malla trabecular con sinequias anteriores periféricas en casos crónicos de bloqueos pupilares no resueltos. El glaucoma por dislocación del cristalino empeora con los fármacos mióticos y se alivia con los midriáticos, y el tratamiento de elección en estos pacientes, en el momento agudo, es la iridotomía con láser Nd:YAG periférica, si bien no está exenta de complicaciones, entre ellas el paso de vítreo a la cámara anterior con bloqueo de la iridotomía, que es frecuente, porque el vítreo anterior no está limitado por la periferia de la lente.

Además del glaucoma, el desplazamiento de la lente a la cámara anterior puede producir daños en el endotelio con edema corneal secundario.

El tratamiento de estos pacientes es quirúrgico, para evitar problemas futuros y mejorar la agudeza visual, si bien el momento de la intervención y la mejor opción quirúrgica no están claramente estandarizados. Dada la alta tasa de complicaciones, se recomienda la extracción del cristalino cuando haya una catarata, un glaucoma por bloqueo pupilar o daño endotelial. El manejo quirúrgico de estos pacientes supone un reto, debido a que presentan sacos capsulares pequeños con un diámetro ecuatorial medio de 6,75 a 7,5 mm y una franca inestabilidad zonular que predispone a la aparición de complicaciones intra- y postoperatorias. En la cirugía, es imprescindible el uso de ganchos de iris para sostener el saco mientras se realiza la facoemulsificación y evitar el colapso de la cápsula anterior en la fase de irrigación/aspiración, con el riesgo de aspirado accidental de la cápsula. También son útiles los anillos de tensión capsular para prevenir la contracción del saco capsular y la subluxación de la lente intraocular. Se han descrito múltiples técnicas, entre ellas lensectomías *vía pars plana* con implante de lentes suturadas al *sulcus* y lentes de anclaje iridiano.

El manejo del glaucoma en estos pacientes también es controvertido. Hay autores que preconizan una lensectomía profiláctica en los estadios iniciales del glaucoma y otros describen buenos resultados con trabeculectomías aisladas para el control de la presión intraocular en pacientes con esferofaquia y ángulos abiertos.

Coloboma

El coloboma del cristalino es una anomalía congénita rara que se forma en el cuarto mes de gestación, que puede aparecer sola o asociada a otras malformaciones oculares y/o sistémicas. Se hereda con carácter autosómico dominante o recesivo.¹⁸ Su localización es típicamente inferonasal, coincide con un defecto del cierre de la fisura embrionaria y asocia un defecto de las fibras zonulares en la zona del coloboma, haciendo el cristalino más esférico. El resto del cristalino es completamente normal.

Etiológicamente se produce por un fallo del cierre de la hendidura óptica embrionaria o de la zónula en ese segmento:¹⁹ durante el desarrollo del cristalino este es muy elástico y su crecimiento regular está

subordinado a las tracciones ejercidas por las fibras de la zónula. Para que el borde del mismo sea normal, estas tracciones deben ser suficientemente fuertes, por lo que el grado y la extensión del coloboma estarán relacionados con el grado de debilidad o defecto zonular.

Se puede presentar de forma atípica en cualquier localización de la periferia del cristalino, pero la embriogénesis en estos casos es incierta. Los casos bilaterales son raros.

Se estima que la incidencia de esta enfermedad es de 0,5 casos por cada 10.000 nacidos en España, de 1,4 en Francia, de 2,6 en EE. UU. y de 7,5 en China.¹⁸

El cristalino colobomatoso varía de forma y tamaño y su borde curvo normal, a nivel del coloboma, se transforma en una línea recta o en una escotadura; otras veces llega a tomar aspecto de media luna o de silla de montar. Estos cristalininos suelen desarrollar una catarata sectorial o nuclear, aunque esto último es más raro.¹⁸

Clínicamente estos pacientes presentan una incapacidad funcional dada por una disminución de la agudeza visual que está en relación directa con el grado de coloboma que tengan. Además, suele aparecerles una miopía y un fuerte astigmatismo que irá aumentando conforme crezca el individuo.

Pueden asociarse otras alteraciones oculares, como microftalmía, heterocromía, adelgazamiento corneal, displasia retiniana, miopía, nistagmo, colobomas en otras localizaciones (iris, retina y nervio óptico) y glaucoma.²⁰ Puede presentarse aislado o asociado a otras malformaciones, como alteraciones cardíacas, atresia de coanas, retraso mental y/o del crecimiento, anomalías del sistema nervioso central, hipoplasia de los genitales y anomalías auditivas o sordera. Se ha propuesto la regla mnemotécnica CHARGE (C: *coloboma*, H: *heart disease*, A: *atresia choanae*, R: *retarded growth*, G: *genital hipoplasia* y E: *ear anomalies*) para describir las asociaciones con el coloboma.²¹

Yatrógenas posquirúrgicas

La luxación del cristalino (total o fragmentos) tras una cirugía de cataratas es una complicación experimentada por todo cirujano del polo anterior en mayor o menor medida en algún momento de su carrera. La vitrectomía de la *pars plana* es la solución para eliminar el núcleo o los fragmentos que hayan podido caer a la cámara vítrea. Dado que el capítulo 28 se dedica a esta complicación, no entraremos en más detalles, solo apuntar que se consiguen mejores resultados visuales y menor tasa de complicaciones (glaucoma crónico o desprendimiento de retina, entre otras) cuanto antes se realice la intervención y cuanto menos manipulación haya del vítreo por parte del cirujano del polo anterior, por lo que debemos evitar la tentación de ir a buscar los fragmentos con la sonda de ultrasonidos en un intento de obviar la vitrectomía.

Se han descrito luxaciones del cristalino a la cámara anterior tras iridotomías con láser argón y láser Nd:YAG.^{22,23} Se teoriza sobre la posibilidad de que el láser Nd:YAG debilite todavía más la zónula y se genere una onda expansiva o un síndrome de mala direc-

ción, de tal forma que el humor acuoso pase al espacio entre el cristalino y el vítreo, aumentando la presión en esta zona y produciendo un desplazamiento de la lente hacia la cámara anterior. Sin embargo, hay autores, como Mackool,²⁴ que ponen en duda que el láser Nd:YAG sea el causante de la luxación, ya que todos los casos descritos ocurren en pacientes con bloqueos pupilares por desplazamientos anteriores del cristalino, lo que hace sospechar una debilidad zonular de base y que, aunque no se realizara la iridotomía, el cristalino se hubiera luxado igualmente.

También se pueden producir daños zonulares en pacientes con trabeculectomías amplias o por daño directo de los instrumentos durante una vitrectomía.

CLÍNICA DE LA SUBLUXACIÓN

Los pacientes con subluxación del cristalino presentan cambios en la graduación, generalmente miopía progresiva, ya que la pérdida de la tensión zonular hace que el cristalino se haga esférico paulatinamente, pero también se han descrito defecto refractivos hipermetrópicos. Así mismo, presentan un astigmatismo alto y/o irregular que no se corresponde con el astigmatismo topográfico.

En los casos avanzados de subluxaciones, el paciente puede presentar diplopía monocular y afectación intermitente del eje visual.

A medida que la zónula se va debilitando, el cristalino se va desplazando hacia la cámara anterior, haciendo que esta sea más estrecha. Se debe sospechar una debilidad zonular ante una cámara anterior menor de 2,5 mm (fig. 5-4).

DIAGNÓSTICO

Es fundamental revisar a los pacientes en lámpara de hendidura para poder apreciar la facodonesis (implica una lesión de la zónula de más de 180°) o ver el ecuador del cristalino subluxado. Es fundamental explorar al paciente sin dilatar, ya que en esta situación son más evidentes la iridodonesis y la facodonesis, y completamente dilatado para valorar la extensión de la dehiscencia y el grado de midriasis que puede alcanzar tras la instilación de fármacos dilatadores y la presencia de material pseudoexfoliativo sobre el cristalino (cenizas de Vogt). En caso de duda, es útil explorar al paciente tumbado con una lámpara de hendidura portátil y, en caso de carecer de ella, podemos hacer uso de una telulupa y una luz lateral. Es importante describir en la historia la dirección de la subluxación para planificar las incisiones en el momento de la cirugía. En el síndrome de Marfan, la luxación suele ser hacia temporal superior, y en los casos de homocistinuria, suele ser hacia nasal inferior. En las luxaciones traumáticas, el cristalino puede desviarse en cualquier dirección, y pueden tener asociadas lesiones a otros niveles, como en el esfínter pupilar con midriasis paráliticas, cuerpo ciliar o retina periférica, entre otras.

Otro signo que debe hacernos sospechar una debilidad zonular es la presencia de vítreo en la cámara anterior.

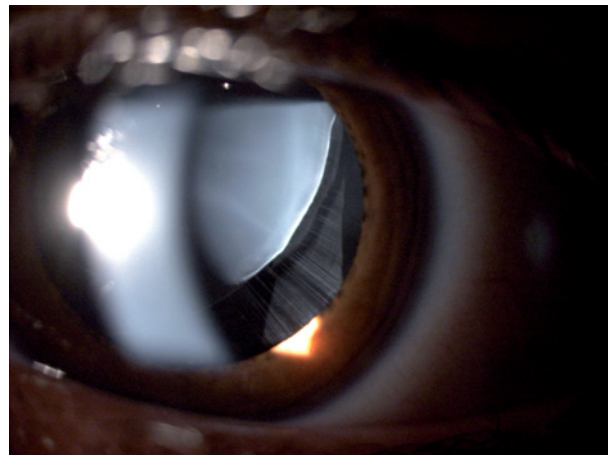
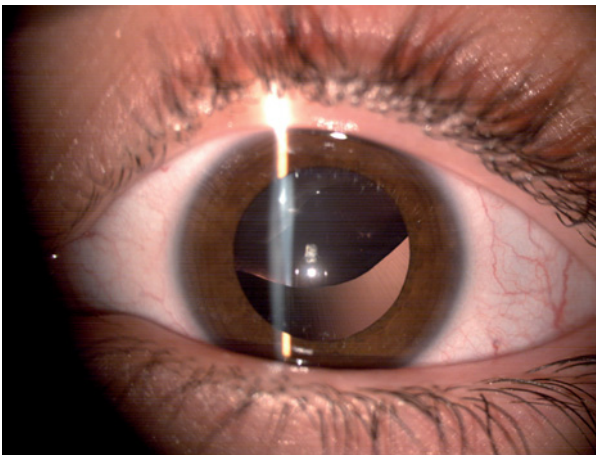


Figura 5-4 Subluxaciones del cristalino. Se pueden ver las fibras zonulares en un caso con síndrome de Marfan.

La biometría puede hacernos sospechar una debilidad zonular cuando nos encontremos ante una longitud axial normal o elevada en combinación con una cámara anterior estrecha, que puede corresponderse con una esferofaquia o anteposición del cristalino por la incompetencia del soporte zonular.

La biomicroscopía ultrasónica (BMU) nos permite hacer una ecografía del segmento anterior. Se ha reportado que hasta el 42,9% de los pacientes con un trauma contuso tenían evidencia de un daño zonular oculto, aunque no tenían ningún tipo de clínica, por lo que, ante un traumatismo, la BMU es una herramienta que aporta mucha información a la hora de afrontar el caso en quirófano.

ACTITUD QUIRÚRGICA FRENTE A LA DEBILIDAD ZONULAR Y/O LA SUBLUXACIÓN DEL CRISTALINO

Aunque el manejo de la desinserción zonular corresponde al capítulo 26, es obligado señalar aquí la estrategia que deberá diseñar el cirujano al enfrentarse al paciente en el que sospechamos un alto grado de debilidad zonular.

La estrategia dependerá, en primer lugar, de la etiología de la misma y, por tanto, de la previsible evolución futura.

TRAUMÁTICA

Nos encontramos ante una situación no evolutiva y que afectará de forma más o menos extensa a las fibras zonulares, por lo que los procedimientos quirúrgicos se adaptarán al grado de extensión de la dehiscencia, ya sea mediante la utilización de anillos de tensión capsular (ATC), sin o con sutura al *sulcus ciliaris*, o en algunos casos segmentos suturados, para lograr el correcto centrado y la estabilidad de la lente intraocular. Las dehiscencias zonulares de menos de 6 h se pueden manejar con anillos de tensión capsular que proporcionan una buena estabilidad y centrado del saco. Cuando la zonulólisis es más extensa de 6 a 8 h, se usa un anillo de tensión capsular con un punto de anclaje. Dehiscencias zonulares de 9 a 12 h

se tratan con anillos con dos puntos de fijación. La extensión de la zonulólisis se valora dependiendo del grado de desplazamiento y/o *tilt* del cristalino, y por la movilidad intraoperatoria.²⁵

CONGÉNITA

En los casos de síndrome de Marfan, de Weill-Marchesani, homocistinuria o *ectopia lentis*, generalmente nos encontraremos con sujetos jóvenes, con cristalino transparente y elevados defectos de refracción, que recomendamos que sean intervenidos mediante lensectomía vía *pars plana*, con vitrectomía completa e implante de lente suturada en el *sulcus* o de fijación iridiana, fijada en la cara anterior o posterior del iris.

El abordaje anterior conlleva un elevado porcentaje de desprendimientos de retina.

PSEUDOEXFOLIACIÓN

Hay que tener en cuenta varios factores: el grado de incompetencia del soporte zonular, la dureza del cristalino y la midriasis farmacológica que podamos obtener.

Son signos de previsible dificultad quirúrgica la oftalmodonesis, la coloración brunesciente o negra del cristalino, la presencia de abundantes cenizas de Vogt sobre el borde de la pupila y la atrofia del iris.

Deberemos tener en cuenta estos factores a la hora de planificar nuestra actitud quirúrgica, tanto en la anestesia (valorar local o general), como en la estrategia: extracción extracapsular del cristalino (EEC), ganchos de iris o capsulares, o lentes de tres piezas suturadas o de cámara anterior; nuestra preferencia es la fijación iridiana (*iris claw*).

La situación real del estado zonular de la dilatación pupilar y la dureza del cristalino no se desvelará hasta el momento de la intervención, y es en este punto en el que deberemos reaccionar a la situación adoptando la táctica adecuada.

En primer lugar, tendremos que alcanzar una midriasis adecuada, para lo que utilizaremos adrenalina o fenilefrina intracamerar (5 μ /ml) para lograr una midriasis que permita realizar una capsulorrexis circular continua (CCC) amplia que facilitará la intervención.

Una característica de la pseudoexfoliación es que la dilatación suele mantenerse a lo largo de toda la intervención, pero, en caso de no lograr una midriasis suficiente para una intervención segura, no dudaremos en colocar ganchos de iris (de De Juan, Grieshaber®).

Es obligatorio lograr una correcta hidrodissección, con precaución de no provocar un síndrome de mala dirección del líquido de infusión, para lograr una libre rotación del núcleo que disminuya el estrés de las fibras zonulares durante el procedimiento quirúrgico.

En cuanto al procedimiento de la facoemulsificación, recurriremos a los de *faco chop* horizontal o *quick faco*, descartando los procedimientos en los que se recurra a la realización de *sulcus*, por el mayor estrés transmitido a las fibras zonulares de estas técnicas.

En los capítulos 17 y 20, dedicados a las técnicas y parámetros y a la hidrodissección, respectivamente, se explican pormenorizadamente los procedimientos adecuados.

El tratamiento y la prevención de las desinserciones zonulares se abordan, así mismo, en el capítulo 26.

MATERIAL IMPRESCINDIBLE EN QUIRÓFANO ANTE UNA SUBLUXACIÓN DEL CRISTALINO

La planificación prequirúrgica en estos casos es fundamental para afrontar la cirugía y todos los posibles escenarios que se nos pueden dar en el quirófano.

- **Anillos de tensión capsular:** fabricados en polimetacrilato, tienen la función de estabilizar el saco capsular durante la facoemulsificación y disminuyen el riesgo de fibrosis capsular y contracción del saco. Los más habituales son los de la casa Morcher, que fabrica los modelos 14, 14C y 14A, de

12,3, 13 y 14,5 mm abiertos (10, 11 y 12 mm cerrados, respectivamente), y el modelo 13, que se diferencia de los anteriores en que tiene un extremo más curvo para facilitar el deslizamiento sobre el borde de la cápsula. En cuanto al grosor, los de 0,15 a 0,20 mm son los más flexibles y fáciles de implantar. Los más gruesos (desde 0,20 mm hasta 0,70 mm) se reservan para casos con alta probabilidad de contracción capsular (retinosis pigmentaria, uveítis, jóvenes).

- **Anillos modificados de Cionni:** tienen unos ganchos laterales que permiten suturarlos a la esclera. Están indicados para subluxaciones mayores de 4 h (más de 120°) y pueden tener uno (modelos 1G, 1L y 2C) o dos ganchos (2L y 2S).
- **Segmentos capsulares de Ahmed:** son muy similares a los anillos de Cionni, pero solo con el gancho y una pequeña parte del anillo.
- **Ganchos de iris para soporte de la cápsula (Grieshaber® o de De Juan):** estabilizan el saco después de la realización de la capsulorrexia durante la cirugía y previenen la pérdida adicional de fibras zonulares. Están indicados cuando la dehiscencia de la zónula afecta entre 90 y 180°.
- **Ganchos de Mackool:** son unos ganchos específicos para sostener el saco y facilitar la facoemulsificación. La zona del gancho que se introduce en el saco es más larga que los ganchos de iris, y su extremo es triangular para no perforar la cápsula anterior cuando lo fijemos.

En cuanto a las lentes, siempre es conveniente tener en quirófano una lente de tres piezas, con hápticos de PMMA, con la potencia adecuada para nuestro paciente, y/o lentes de soporte iridiano si sospechamos que no va a ser posible el implante en el saco.

Perlas clínicas

- En los pacientes que presenten una luxación aislada del cristalino sin ningún antecedente traumático ni signos de pseudoexfoliación, debe tenerse en cuenta que pueden tener aumentada la homocisteína en el plasma, por lo que se debe investigar ante la probabilidad de una hipercoagulabilidad asociada.
- En la evaluación preoperatoria, es obligatorio explorar al paciente sin dilatar y dilatado completamente para determinar el grado de dehiscencia o luxación. Prestaremos especial aten-

ción ante pacientes con longitudes axiales normales o elevadas en combinación con una cámara anterior estrecha, porque puede corresponderse con una esferofaquia o un adelantamiento del cristalino por incompetencia zonular.

- En los pacientes con síndrome de Marfan es preferible realizar una lensectomía *via pars plana*, ya que disminuye mucho el riesgo de desprendimiento de retina postoperatorio en comparación con el abordaje por vía anterior.



Vídeo 5-1
Ganchos de Mackool en ojo con debilidad zonular



Vídeo 5-2
Capsulorrexia en ojo con debilidad zonular

Bibliografía

1. Danysh BP, Duncan MK. The lens capsule. *Exp Eye Res.* 2009;88:151-64.
2. Rohen JW. Scanning electron microscopic studies of the zonular apparatus in human and monkey eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1979;18:133-44.
3. Sakabe I, Lim SJ, Apple DJ. Anatomical evaluation of the anterior capsular zonular free zone in the human crystalline lens (age range, 50 approximately 100 years). *Nihon Ganka Gakkai Zasshi.* 1995;99:1119-22.
4. Krag S, Andreassen TT. Mechanical properties of the human lens capsule. *Prog Retin Eye Res.* 2003;22:749-67.
5. Assia EI, Apple DJ, Morgan RC, Legler UF, Brown SJ. The relationship between the stretching capability of the anterior capsule and zonules. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1991;32:2835-9.
6. Marques FF, Marques DM, Osher RH, Osher JM. Fate of anterior capsule tears during cataract surgery. *J Cataract Refract Surg.* 2006;32:1638-42.
7. Chandra A, Charteris D. Molecular pathogenesis and management strategies of ectopia lentis. *Eye (Lond).* 2014;28:162-8.
8. Summers KM, West JA, Peterson MM, Stark D, McGill JJ, West MJ. Challenges in the diagnosis of Marfan syndrome. *Med J Aust.* 2006;184:627-31.
9. Drolsum L, Rand-Hendriksen S, Paus B, Geiran OR, Semb SO. Ocular findings in 87 adults with Ghent-1 verified Marfan syndrome. *Acta Ophthalmol.* 2015;93:46-53.
10. Mudd SH, Skovby F, Levy HL, Pettigrew KD, Wilcken B, Pyeritz RE, et al. The natural history of homocystinuria due to cystathionine beta-synthase deficiency. *Am J Hum Genet.* 1985;37:1-31.
11. Sadiq MA, Vanderveen D. Genetics of ectopia lentis. *Semin Ophthalmol.* 2013;28:313-20.
12. Patel N, Khan AO, Mansour A. Mutations in ASPH cause facial dysmorphism, lens dislocation, anterior-segment abnormalities, and spontaneous filtering blebs, or Traboulsi syndrome. *Am J Hum Genet.* 2014;94:755-9.
13. Delori F, Pomerantzeff O, Cox MS. Deformation of the globe under high-speed impact: its relation to contusion injuries. *Invest Ophthalmol.* 1969;8:290-301.
14. Kuhn F. *Ocular Traumatology.* New York: Springer; 2008.
15. Kuhn F, Maisiak R, Mann L, Mester V, Morris R, Witherspoon CD. The Ocular Trauma Score (OTS). *Ophthalmol Clin North Am.* 2002;15:163-5.
16. Fan DS, Young AL, Yu CB, Chiu TY, Chan NR, Lam DS. Isolated microspherophakia with optic disc colobomata. *J Cataract Refract Surg.* 2003;29:1448-52.
17. Subbiah S, Thomas PA, Jesudasan CA. Scleral-fixated intraocular lens implantation in microspherophakia. *Indian J Ophthalmol.* 2014;62:596-600.
18. Demetrio R, Ruiz-Sancho D, Rolon N, del Campo A, Blanco C. Crystalline coloboma. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2015;90:142-3.
19. Brown KE, Keller PJ, Ramialison M, Rembold M, Stelzer EH, Loosli F, et al. Nlcam modulates midline convergence during anterior neural plate morphogenesis. *Dev Biol.* 2010;339:14-25.
20. Morrison D, FitzPatrick D, Hanson I, Williamson K, van Heyningen V, Fleck B, et al. National study of microphthalmia, anophthalmia, and coloboma (MAC) in Scotland: investigation of genetic aetiology. *J Med Genet.* 2002;39:16-22.
21. Pagon RA, Graham JM, Jr, Zonana J, Yong SL. Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association. *J Pediatr.* 1981;99:223-7.
22. Seong M, Kim MJ, Tchah H. Argon laser iridotomy as a possible cause of anterior dislocation of a crystalline lens. *J Cataract Refract Surg.* 2009;35:190-2.
23. Melamed S, Barraquer E, Epstein DL. Neodymium:YAG laser iridotomy as a possible contribution to lens dislocation. *Ann Ophthalmol.* 1986;18:281-2.
24. Mackool RJ. Argon laser iridotomy and crystalline lens dislocation. *J Cataract Refract Surg.* 2009;35:1323; author reply 1323-4.
25. Chee SP, Jap A. Management of traumatic severely subluxated cataracts. *Am J Ophthalmol.* 2011;151:866-71.