

11234  
7  
2ej



**Universidad Nacional Autónoma de México**

Facultad de Medicina  
División de Estudios de Postgrado  
**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
Centro Médico Nacional  
"GRAL. MANUEL AVILA CAMACHO"  
Hospital de Especialidades

**INTEGRACION DE LOS DIFERENTES  
ASPECTOS DE  
"LUXACION DEL CRISTALINO"**

**FALLA DE ORIGEN**

**TESIS**

Que para obtener el grado de:  
**ESPECIALISTA**

**Cirujano Oftalmólogo**

Presenta:

**Dr. Marcelino Alberto Castillo Escalona**



**IMSS**

Puebla, Pue.

1991.



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# TESIS CON FALLA DE ORIGEN

- INDICE -

Justificación.....	1
Datos históricos.....	2
Definición.....	9
Anatomía del globo ocular.....	10
Anatomía del cristalino.....	12
Fisiología de cristalino.....	15
Etiología.....	16
Frecuencia.....	18
Manifestaciones clínicas.....	19
Patologías asociadas.....	22
S. de Marfan.....	22
S. de Weill - Marchesani.....	26
S. de Ehlers Danlos.....	28
Homocistinuria.....	31
Ectopia Lentis Simple.....	34
Aniridia congénita.....	35
Ausencia hepática de cofactor Molibdeno.....	35
Hiperlisinemia.....	36
Osteogénesis imperfecta.....	36
S. de Sturge Weber.....	37
Ectopia Lentis Traumática.....	37
Complicaciones de la cirugía de catarata.....	39
Catarata hipermadura.....	40
Sífilis.....	41
Picadura de abeja.....	42
Iridectomía con YAG laser.....	42
Métodos de diagnóstico.....	43
Tratamiento de Ectopia Lentis.....	45
Complicaciones.....	48
Rehabilitación visual.....	49
Pronóstico.....	50
Caso clínico.....	52
Bibliografía.....	56

- JUSTIFICACION -

Se ha observado que en la literatura médica existe poca información sobre el tema de luxación de cristalino, esta información se encuentra dispersa en los diferentes libros y revistas que llegan a tocar el tema. Dichas publicaciones hacen mención en forma aislada solo de algunos aspectos de luxación de cristalino.

Por lo anteriormente expuesto se creó necesario realizar una investigación bibliográfica para efectuar una compilación de los datos de mayor importancia para el médico oftalmólogo, facilitando así la comprensión integral de éste tema, que no por poco frecuente es menos importante.

- DATOS HISTORICOS SOBRE EL CRISTALINO Y LA CATARATA -

Diferentes textos modernos nos manifiestan que los Sumerios (pueblo del antiguo país de Sumer, Caldea ó Sumeria, al sur de Mesopotamia) inventaron un sistema de escritura, dejando constancia de ello en las famosas tablillas, cuya antigüedad se remonta al 3000 a. J.C. y cuyo estudio ha permitido conocer, gracias a arqueólogos y eruditos orientales su antiquísima cultura, incluyendo la médica y oftalmológica.

La primera referencia registrada de nuestra especialidad parece ser el Código de Hamurabi, que no es en realidad un tratado médico, sino un cuerno legal, a la vez civil, penal y de comercio. En este código se establece el estipendio, ó penalidad que castiga a los médicos que erran en su oficio y que ha de recibir el cirujano oftalmólogo de acuerdo con el resultado de su tratamiento, es decir, según se salve o pierda el ojo enfermo, naciendo así, por primera vez, la ley del talión (ojo por ojo, diente por diente).

El primer oftalmólogo conocido sería IRI, oculista real de la sexta dinastía egipcia (2500 a.J.C.) y los primeros datos oftalmológicos figuran en el papiro de EDWIN SMITH (1800 a.J.C.); pero el papiro de EBERS (1500 a.J.C.) es el documento más completo que se conoce de la antigüedad sobre oftalmología, en el que además de numerosas afecciones oculares se menciona y describe la catarata.

En el período clásico griego (600 a.J.C.) sucesivamente con influencias persas, de Mesopotamia y de Egipto, especialmente la escuela de Alejandría, hasta llegar a la civilización Romana, Arabe en la que Celso (Aurelius Cornelius Celsus, 25 a. J.C.) ya especifica en su obra De re medica,

el uso de colirios y nos habla del cristalino, la antigua medicina se refiere muy someramente al ojo. Se empezó a estudiar la anatomía cuando moralmente estuvo permitido y de de ESCULAPIO, ALCEON DE CROTONA, HIPOCRATES DE COS y ARISTOTELES se disponen diferentes referencias que omitire por brevedad, debiéndonos ceñir casi exclusivamente al cristalino. Antiguamente se creía que el cristalino era un aspecto post mortem por condensación de la flema, que era uno de los 4 humores cardinales del cuerpo humano.

Quizás los datos más trascendentales los proporcionó el médico griego Claudio o Claro GALENO, que también menciona datos anatómicos sobre el cristalino. Se podrían poseer indudablemente más datos sobre los conocimientos que del aparato ocular se tenían en aquella época, pero el fanatismo y la intolerancia religiosa hicieron desaparecer valiosísimos volúmenes.

De la antigua oftalmología de la India y de China no existen datos relevantes. En realidad lo único sobresaliente son los escritos de SUSRUTA SAMHITA (1000 a.J.C.), quien según algunos autores, ya practicaba la reclinación de la catarata (luxación hacia cámara vítrea del cristalino cataratoso).

Los datos históricos sobre oftalmología son más importantes en tiempos de los Arabes, cuando ejercían su influencia hasta el centro de Asia y Africa del norte incluyendo España. Samarkanda, Damasco y Basohra en Asia, y el Cairo, Túnez y Fez en Africa, así como Córdoba, Sevilla, Granada y Toledo en España, representan puntos históricos de indudable interés en el terreno médico y especialmente oftalmológico.

Los árabes reconilaron la antigua cultura médica persa mesopotámica, judía, griega, y romana (después que la hubie ros destruido en sus ímpetus fanáticos primitivos) incluyen do luego la cristiana feudal europea. Tradujeron textos gri egos e hindúes incluso la oftalmología medieval. Es famoso el Canon de la medicina de AVICENA (IBN SINA). Ulteriormen te AVENZOAR, un judío español de Sevilla, escribió Al Tesir Otros escritores se ocuparon de cuestiones oftalmológicas - como JALEF EL-KULUNI, un griego, primer mahometano que es- cribió un libro de enfermedades oculares; ALI INB AL-ABBAS un persa que escribió una valiosa sección oftalmológica en su libro real; ABU-L-CASEM AMMAR que nació en Mosul a fina les del sigli X, oftalmólogo que ejerció en Egipto y cuyo li bro sobre la "Selección de las enfermedades Oculares", es - uno de los más importantes y originales en la oftalmología árabe; ZARRIN-DAST del S XI, autor de La Luz de Los Ojos, y Ben Guefit, hispano-árabe de Toledo que escribió el libro - Exacta Consideración de las Enfermedades del Sentido Visual sin embargo ALI BEN ISA, que vivió en Bagdad en el S XI fué el mejor autor oftalmólogo de la época con su libro Memórán dum para oculistas.

Después del siglo XI los árabes mostraron menor activi dad y llegamos a la época de IBN RUSHD (Averroes), hispano-árabe de Córdoba, sugirió que era la retina y no el cristali no el elemento fotorreceptor. Sigue en el S XII MUHAMMAD EL GAPEQUI de Córdoba, que escribió la guía oftalmológica y AL COATI de Toledo con su libro de ojos (Sevilla 1160). ESSAMA ARCANDI, de persia, basándose en Galeno escribió la Anato-- mía del ojo. SALAHED-DIN, un Sirio que vivió en la segunda mitad del S XIII, escribió un extenso tratado de oftalmolo-



gía, famoso por sus ilustraciones anatómicas y ópticas, y un contemporáneo, JALIFA BEN ABI-L-MAHASSEN, de Alepo, fué el autor del libro suficiencia en oftalmología. Finalmente AS-SADILI, que vivió en la segunda mitad del S XIV, intentó después de Aristóteles elaborar un sistema de anatomía comparada y de fisiología del ojo.

Si el Corán no hubiese prohibido la disección probablemente hubiese avanzado mucho más el renacimiento árabe. RHAZES escribió varias monografías oftalmológicas y además fué el primero que escribió sobre las reacciones pupilares frente a la luz. AMMAR, el oculista más original de su época, inventó una operación para extraer la catarata mediante succión a través de una aguja hueca. El gran matemático ALHAZEN (965-1038), nacido en Baschra y viviendo en el Cairo transforma la ciencia geométrica y de óptica fisiológica en sus libros clásicos El libro de óptica y de la luz. El más antiguo diagrama ocular se debe a HUNAIN-BEN ISHAQ, que publicó diez tratados sobre la estructura del ojo, probablemente en el año 860.

El manuscrito fué copiado en Siria en 1003 y ulteriormente en 1197. La última copia fué descubierta en el Cairo por MAX MEYERHOF, en 1928. La anatomía se basa en la de Galeno. El nervio óptico sigue vacío. Hay acomodación para el espíritu visual, pero el cristalino está colocado en su parte central, más hacia atrás de como describe el texto de Galeno con el fin de que prevaleciese el criterio de que la catarata era un humor corrompido delante del cristalino que no podía estar inmediatamente detrás de la pupila. Los antiguos diagramas tuvieron gran valor y fueron válidos hasta finales del S XVI, cuando en Europa empezaron a desarrollarse los es

tudios anatómicos. En los primeros tiempos del renacimiento, en Europa las influencias religiosas no permitían la investigación anatómica. Un avance importante se debe a la escuela de Salerno, y por otro lado Toledo fué también clave importante ya que se tradujeron al latín los textos árabes. Uno de los primeros y el más famoso erudito fué el monje Constantino el africano (1018-1085), quien después de estudiar en el Cairo se trasladó con numerosos manuscritos a Italia, monasterio de Montecassino, traduciendo los al latín medieval. Uno de sus tratados, Liber de Oculis, fué virtualmente una traducción de HUNAIN-BEN ISHAQ, que a su vez era una traducción de Galeno y en donde por primera vez se introduce la palabra catarata. Durante varios centenares de años el libro clásico de oftalmología fué el Practica oculorum de BENEVENTUS CRASUS, probablemente del siglo X al XIV. Este libro fué el primero que se imprimió en Ferrara en 1474.

Los escritos de Galeno y Avicena eran aceptados y no se progresó hasta el final del s XVI. Aunque en óptica se hicieron algunos avances, se aceptaba íntegramente la anatomía de la escuela griega, que se traducían al latín a través de los textos árabes. Así ROGER BACON (1214-1294) mantuvo la antigua descripción, importada de Alejandría, de que el cristalino ocupaba una posición central, mientras que los nervios ópticos eran tubos vacíos por los que circulaba en espíritu visual (pneuma).

Merece mención especial LEONARDO DA VINCI, (1452-1519) célebre artista florentino, científico, ingeniero, etc., que con sus experiencias originales, sus meticulosas observaciones y su verdadero genio en el dibujo y la perspectiva constituye un símbolo del Renacimiento occidental. Sus bellos di

bujos del cerebro y de los ojos permanecieron largo tiempo ignorados por falta de medios técnicos de reproducción. Con la invención de la imprenta acaeció en el S XV el verdadero avance de la medicina, ya que las universidades de Europa tradujeron al latín los antiguos textos árabes y griegos que fomentaron el interés anatómico que se reflejó especialmente en Italia. ANDRES VESALIO (1514-1564), nativo de Bruselas, fué profesor de la Universidad de Padua, y dió un verdadero impulso a la anatomía, su libro sirvió de base para los trabajos de Felix Plater y Johann Keuler.

Se deben a Pare las excelentes descripciones oftalmológicas en su tratado de las enfermedades de los ojos, Hieronymus Fabricius, (1537-1619) de Acquapendente, finalmente colocó correctamente el cristalino en su lugar. Simultáneamente Bartisch, (1535-1606), publicaba el primer libro original in preso de oftalmología.

Comienzos del período moderno ( 1600 al 1900 ). Antonj Van Leeuwenhoek, perfeccionó un simple microscopio y durante 5 décadas pudo aportar numerosos descubrimientos como las fi bras del cristalino; un año antes de morir descubrió los conos y los bastones (células fotorreceptoras). En el S XVII - numerosos autores, gracias a la perfección de nuevos métodos y adelantos técnicos, siguieron desarrollando nuevos conocimientos en la oftalmología. Quarré concibió que la catarata era una opacidad del cristalino y no una transformación de un humor, lo que confirmó Rolfink en 1656. Contemporáneamente Du Petit recomendaba la discisión de las cataratas blancas. No debe sorprendernos que después del descubrimiento de la verdadera posición del cristalino y de la naturaleza de la catarata, el próximo paso fuese intentar extraerla. Saint

Ives en 1772 extrajo una catarata luxada en la cámara anterior. Sin embargo el primer procedimiento quirúrgico de extracción de la catarata se debe a Daviel, en 1747. El invento de el oftalmoscopio por Herman Von Helmholtz, en 1851, represento un nuevo gran paso, pues con este instrumento que llamó - facoscopio, mostró que el aumento de la curvatura de ambos - lados del cristalino era debida a la acomodación. Con la introducción de la lámpara de hendidura por Gullstrand en 1911 un nuevo capítulo importante vino a completar el conocimiento del cristalino, al poderse estudiar las diferentes capas que se veían en el ojo vivo y en cuyo estudio contribuyó de forma especial Alfred Vogt, en Zurich, en 1921.

Con estas someras pinceladas llegamos a la época contemporánea, tan repleta de hombres famosos en los innumerables campos de la especialidad oftalmológica, no importa de qué - nacionalidad, ya que todos los países pueden rendir tributo de admiración y respeto a sus respectivos hombres de ciencia no voy a mencionarlos ya que la lista sería interminable.(1)

- DEFINICION -

**CRISTALINO.**- (del latín crystallinus adj. cristal; del latín cristallus y éste del griego cristallon -- "hielo"). (2, 3). Es una lente biconvexa transparente, situada en el polo anterior del globo ocular (4), inmediatamente detrás de la pupila del ojo de los vertebrados y de los cefalópodos (2), entre el diafragma iridopupilar por delante y el cuerpo vítreo por detrás, en la unión de los dos tercios posteriores con el tercio anterior del ojo (3). De estructura avascular, incolora, de 4 mm de grosor y 9 mm de diámetro (5), suspendido en el eje óptico por la zónula (6) Su función es intervenir en el mecanismo de la acomodación por medio de él presenta un foco variable que le permite enfocar en la retina objetos vistos a distancias variables. (7).

**LUXACION.**- ( del latín luxatio - onis; dislocación ; Dis -- Prefijo latino que significa inversión ó separación; prefijo griego con la significación de dificultad, de sorden, imperfección, mal estado. Locus ; lugar).(2, 3, 8). Dislocación permanente de una parte del cuerpo ( ectopia). **ECTOPIA.**- (Del griego εκ fuera, topos lugar), anomalía de situación ó posición de un órgano, especialmente congénita.(3).

**LUXACION DE CRISTALINO.**- Es el cambio en la posición del -- Cristalino por alteración de sus -- medios de fijeza " la zónula " (3, 9), puede ser parcial -- llamándose subluxación, ó completa denominándose luxación -- dicese cuando el cristalino abandona por completo la fosa -- patelar para caer hacia adelante en la cámara anterior ó hacia atrás en el cuerpo vítreo.(10).

- GLOBO OCULAR -

El aparato ocular está constituido por un conjunto de estructuras cuya finalidad es la de recibir los estímulos luminosos del exterior, codificarlos y transmitirlos al cerebro, lugar donde realmente se produce el fenómeno de la visión. El órgano receptor de los estímulos luminosos es el globo ocular.(4).

El globo ocular es un órgano par situado a ambos lados de la línea media entre la parte anterior del cráneo y el macizo facial, alojado en una cavidad ósea denominada órbita. (6).

Tiene forma casi esférica, un diámetro anteroposterior de 25 mm, diámetro vertical de 24 mm, diámetro horizontal de 24 mm. Peso 7 grs. un volumen de 6.5 cc.(7, 11).

Se encuentra constituido por tres capas concéntricas - la más externa la esclera, es la capa resistente que se continúa en la parte anterior con la córnea, de la misma consistencia pero transparente. La capa media denominada uvea ( por su analogía con un grano de uva sin piel)(7), es una túnica de tejido laxo pigmentado, ricamente vascularizada. La capa más interna la retina, membrana nerviosa altamente diferenciada que constituye el receptor visual.(7, 11).

En su interior presenta tres cámaras; cámara anterior en la cual se encuentra el ángulo para el drenaje del humor acuoso limitada por el endotelio corneal, el ángulo camerular, la superficie anterior del iris y el opérculo pupilar. Cámara posterior limitada por la superficie posterior del iris, cuerpo ciliar, hialoides anterior, ecuador y superficie anterior del cristalino. Cámara vítrea que se encuentra ocupada en su totalidad por el humor vítreo, limitada por la superficie posterior del cristalino, zónula, y la retina

(12).

El contenido del globo ocular esta conformado por una serie de estructuras transparentes a saber ; humor acuoso, cristalino, humor vítreo.(7). Para su estudio el globo ocular se divide en dos segmentos ; 1.-segmento anterior que se encuentra constituido por; córnea, cristalino, iris, ángulo iridocorneal, cuerpo ciliar, cámara anterior y cámara posterior. 2.-segmento posterior que se encuentra formado por; esclera, coroides, retina, vítreo.(7).

Esta pequeña esfera presenta funciones diferentes y específicas: 1.-Elementos fibrosos de protección; esclera y córnea. 2.-Elementos transparentes de función óptica; córnea, humor acuoso, cristalino y humor vítreo. 3.-Elementos encargados de la nutrición; coroides. 4.-Elementos encargados de la acomodación; músculo ciliar, cristalino. 5.-Elementos encargados de la regulación de la luz; iris por medio de la pupila. 6.-Elemento sensorial encargado de captar y procesar los estímulos luminosos; retina. (9).

Los globos oculares, la vía visual y la corteza occipital constituyen el sistema visual.(13).

- CRISTALINO -

El cristalino es una lente biconvexa transparente, situada en el polo anterior del globo ocular (4), inmediatamente detrás de la pupila (2), entre el diafragma iridopuntilar por delante y el cuerpo vítreo por detrás, en la unión de los dos tercios posteriores con el tercio anterior del ojo (3), de estructura avascular, incolora, de 4 mm de grosor y 9 mm de diámetro (5), suspendido en el eje óptico por la zónula (6).

Dimensiones; diámetro en el recién nacido 6 a 6.5 mm - al final del primer año 7.5 mm, entre 2 y 3 años 8.8 mm, a los 12 años 9.2 mm.(14), en el adulto oscila entre 9 a 10 mm.(11). Su grosor en el niño pequeño y en el recién nacido oscila entre 3.5 y 4 mm. Entre los 4 y los 15 años un promedio de 3.9 mm,(1). En el adulto es de 4 mm en promedio(11).

Radio de curvatura de la cara anterior; en de 5 mm en los niños pequeños (14), en el adulto es de 10 mm en reposo y 6 mm. en acomodación máxima (11). Radio de curvatura de la cara posterior en el niño es de 4 mm. en el adulto 6 mm. en reposo y 5.5 mm. en acomodación máxima. Durante la acomodación la curvatura anterior se acentúa considerablemente - en relación a la modificación que sufre la curvatura posterior (1).

El cristalino es casi esférico al nacer, se hincha considerablemente al final del segundo año de vida (1). La cara anterior es menos curva que la posterior, por lo que el ecuador cristalino se encuentra siempre más hacia delante que el centro de la lente (1).

El peso del cristalino aumenta con la edad. Al nacer - pesa aproximadamente 65 mg. cifra que debe doblarse al final del primer año (1), en el adulto joven es de 190 a 220



mg. en el ojo emétrope (11). El peso del cristalino aumenta más lento y progresivo conforme avanza la edad (1). El peso varía también con los defectos de refracción, alcanzando un mayor peso en los ojos miopes (1).

Se le estudian una cara anterior, una cara posterior y un ecuador. El ecuador cristalino es un ángulo de unión agudo pero con extremo redondeado. Tiene un aspecto dentado por una serie de elevaciones y depresiones, debidas a la inserción en ramillete de la zónula, siempre existe un espacio de 1 mm entre las elevaciones del ecuador del cristalino y los procesos ciliares, (1, 11).

Está constituido por células elongadas, no nucleadas y transparentes, que forman las fibras del cristalino que se superponen uniendose en dos suturas. Las fibras forman el núcleo (embrionario, fetal y del adulto) y la corteza del cristalino. Un epitelio subcausular que es una capa de células cúbicas situada en la cara anterior y ecuador, son células germinativas de donde se originan la fibras (1, 7, 10, 14). La cápsula del cristalino ( cristaloides ) es una membrana elástica que lo rodea en su totalidad, mantiene su integridad, le da forma, (15). Es una membrana anhieta cuyo grosor varía según las regiones. Por delante, la zona más gruesa está situada a 3 mm por fuera del centro; en la parte posterior, la zona más gruesa se sitúa mucho más cerca del ecuador. (11).

En la cápsula del cristalino se distinguen 3 elementos  
1.- membrana pericapsular, es una capa muy delgada situada en la extrema periferia su grosor es de 1 a 2 micras. 2.- la cristaloides propiamente dicha que tiene un grosor de 20 micras, constituida por formaciones lamelares rodeadas y ci

mentadas por una sustancia de aspecto granuloso. 3.- la laminilla zonular que aparece en la región ecuatorial y en los 2/8 de las caras pre y retroecuatorial. Está atravesada por la fibras de la zónula que van a insertarse en la membrana pericapsular o en el espesor de la cápsula.(11). La capsula del cristalino es la membrana más fuerte de todo el cuerpo, es elástica y maleable, resistente a la ruptura. La fuerza de la cápsula disminuye ante una catarata.(16).

La zónula es un sistema de fibras altamente resistente que actua como ligamento suspensorio, y transmiten al cristalino la contracción del músculo ciliar.(1, 11). Las fibras zonulares nacen de las células epiteliales de los vales ciliares ó de la superficie lateral de los procesos ciliares para insertarse en la membrana pericapsular del cristalino (16). Se insertan a 0.5 mm del ecuador y terminan a 1.5 mm del ecuador tanto en su cara anterior como en su cara posterior agrupandose según su origen, trayecto e inserción en : orbiculo-capsulares posteriores, orbiculo-capsulares anteriores, cilio-capsulares posteriores, cilio-ecuatoriales, y cilio-ciliares ( orbiculociliares, interciliares) (11). Las fibras zonulares separan a la cámara posterior en 3 espacios; prezonular, intrazonular ó espacio de Hannover, y retrozonular o canal de Petit.(1).

Las fibras tienen un grosor variable de 2 a 8 micras - en promedio, su longitud es de 6 a 7 mm.(11).

- FISILOGIA DEL CRISTALINO -

El cristalino presenta dos funciones principales; la primera consiste en mantener su transparencia mediante un complicado cúmulo de actividades metabólicas. y segunda función contribuir al sistema dióptrico de refracción del globo ocular (15).

El ojo humano está constituido de tal manera que cuando se halla en reposo los rayos de luz provenientes de un objeto distante son enfocados sobre la retina.(7). Este foco es variable al poner en juego la acomodación, que es la capacidad de enfocar en la retina objetos vistos a distancias variables ( aquellas menores de 6 metros), modificando la forma del cristalino (17).

En el ojo emélope cuando el cuerpo ciliar está en reposo, la imagen de un objeto en el infinito ( más allá de 6 metros) está enfocada sobre la retina y el poder del cristalino es mínimo. Para enfocar objetos próximos ( a una distancia menor de 6 metros) el músculo ciliar se contrae, relajando así la zónula, lo que disminuye la tensión de las fibras zonulares sobre la cápsula cristalínea, esto modifica la forma del cristalino, aumentando sus radios de curvatura y disminuyendo su diámetro, de esta manera aumenta su índice de refracción, aumentando así su poder óptico. (13). La acomodación es un acto reflejo puesto en juego constantemente (7).

- ETIOLOGIA -

Con fines didácticos he agrupado en forma arbitraria las diferentes entidades en congénitas y adquiridas ;

I.- CONGÉNITAS :

Síndrome de Marfan (5, 12, 18,).

Síndrome de Marchesani (5, 6, 7, 10, 12, 18).

Síndrome de Ehlers Danlos (19, 20).

Homocistinuria (20, 21).

Ectopia lentis simple (defecto genético esporádico) (22)

Aniridia congénita (23).

Ausencia hepática de cofactor Molibdeno (24).

Hiperlisinemia ( 7 ).

Osteogénesis imperfecta (19, 20).

Oxicefalia (20).

Enfermedad de Crouzon's (20).

Síndrome de Sturge-Weber (20).

Son enfermedades sistémicas de los tejidos de sostén, - que producen un defecto en las fibras zonulares.(12).

II.- ADQUIRIDAS :

Espontánea (en ojos predispuestos)(6);

Miopia elevada (6, 18).

Estafiloma anterior (6).

Queratogloblo (6).

Buftalmus (25).

Cualquier entidad que elongue el globo ocular, causando una degeneración zonular con fácil ruptura de la misma ante cualquier esfuerzo por mínimo que este sea.(6).

Traumática (5, 6, 18, 21, 26).

Complicación de la cirugía de catarata (26).

Tumores uveales anteriores (18).

Ciclitis crónica ( 18).

Catarata hipermadura (18, 27).

Sifilis (28).

Picadura de abeja (29).

Complicación de iridotomía con YAG laser (30).

- F R E C U E N C I A -

La luxación de cristalino es una entidad poco frecuente, en un hospital inglés (Hospitals for Sick Children, London) durante 10 años comprendidos entre 1978 y 1988 se intervino quirúrgicamente a 224 pacientes pediátricos por afecciones del cristalino, de ellos 12 presentaron luxación del cristalino, lo que equivale al 5.35 %. (31).

Las entidades nosológicas que se acompañan de alguna variedad de ectopia lentis son también de baja frecuencia de presentación; La homocistinuria se presenta en uno de cada 52,544 nacidos vivos en Irlanda, lo que equivale al 0.0019 % (32). Como complicación de cirugía de catarata específicamente en extracción extracapsular de catarata en el 4.8 % de los procedimientos hay disrupción zonulo-capsular ésta ocurre durante la expresión del núcleo en el 0.8%, durante la limpieza cortical en el 3.2 %, durante la remoción del fleco capsular anterior en el 0.4 %, durante el vuliminto de la cápsula posterior en el 0.4 %. La pérdida de vítreo se presentó en el 2.4 %. Estos datos se obtuvieron al estudiar 250 casos de H.E.C.C. planeada.(33).

En un estudio de luxación congénita de cristalino se revisaron 11 pacientes de los cuales 4 tuvieron S. de Marfan ( 36 % ), 3 tenían ectopia lentis simple ( 27 % ), 2 tuvieron homocistinuria ( 18 % ) y los 2 restantes presentaron S. de Marchesani ( 18 % ). (34). En Estados Unidos la incidencia de homocistinuria es de 1 en cada 200 000 nacidos vivos, y de S. de Marfan es de 4 a 6 casos por 100 000 habitantes.(35). En las dos terceras partes de los pacientes con S de Marfan presentan ectopia lentis (25). La sífilis en Estados Unidos es de 7.4 casos por 100 000 habitantes y hay 239 casos anuales de sífilis congénita (36).

- MANIFESTACIONES CLINICAS -

La dislocación del cristalino puede ser congénita ó adquirida; y también parcial ó completa. Para que se luxé el cristalino ha de haber algún defecto en el ligamento suspensorio ( zónula ) como atrofia, rotura, estiramiento ó desarrollo imperfecto.(37).

MANIFESTACIONES DE SUBLUXACION DE CRISTALINO :

Subluxación de cristalino es cuando el lente se ha desplazado, pero un remanente del mismo se encuentra detrás -- del iris en la fosa vaterlar.(23). Este desplazamiento visualmente provoca visión borrosa (5, 9), si el desplazamiento es mínimo y el cristalino se encuentra detrás de la pupila dicha visión borrosa es debida al astigmatismo y miopía lenticulares (23). Asi como por el defecto prismático que induce el cristalino desplazado. Si el desplazamiento es mayor y deja libre parte de la pupila, la visión borrosa es debida a que existe una parte hipermetrópica alta ( la parte áfaca de la pupila) y una parte miópica ( que corresponde a la parte cubierta por el cristalino, que por no tener la -- tracción uniforme de las fibras zonulares tiende a la esfericidad). Además se puede presentar diplopia monocular por la razón antes expuesta (2, 23).

Iridodonésis, se presenta por la pérdida de apoyo por parte del iris, que normalmente descansa en la cara anterior del cristalino ( 23), por esta misma razón la profundidad de la cámara anterior es desigual. Facodonésis se presenta por que el cristalino ha perdido parte de sus medios de sostén. Tanto la iridodonésis como la facodonésis se presentan si está rota el 50 % de la zónula ó más (24). Durante la visión cercana hay disminución de la agudeza visual -- por el compromiso de la acomodación por la ruptura zonular.

(37). El desplazamiento puede consistir en la inclinación de uno de los bordes del cristalino ó en un desplazamiento lateral hacia arriba, abajo, adentro ó afuera, lo que le da a la cámara una profundidad desigual, siendo más profunda donde falta el cristalino, el borde convexo del cristalino puede generalmente observarse en alguna parte del campo pupilar.(37).

El vítreo puede herniarse cerca de la pupila ó hacer protrusión entre los márgenes de la pupila y el iris, ó en los márgenes de la circunferencia del lente, provocando un glaucoma por bloqueo pupilar.(38).

#### MANIFESTACIONES DE LUXACION DE CRISTALINO :

La luxación de cristalino es cuando el cristalino ha perdido su relación con la fosa patelar, generalmente ocurre que el cristalino se va hacia atrás, al cuerpo vítreo - en donde normalmente se ve en pars plana sobre el cuerpo ciliar o en el ecuador del globo. Menos frecuente es el paso del cristalino a través de la pupila hacia cámara anterior pero cuando esto ocurre por lo general se trata de un cristalino de menor tamaño que el normal (38). ó bien que la persona se encuentre realizando alguna labor cercana, con lo que el cristalino está en máxima acomodación, lo cual disminuye su diámetro facilitando así su paso a cámara anterior. En contusiones más severas cuando hay lesión ó ruptura de los tejidos intraoculares el cristalino puede dislocarse al espacio subretiniano, subcoroideo ó subconjuntival.(38).

Se produce visión borrosa por que la pupila es áfaca, iridodonésis (5, 25), puede haber cuadro de glaucoma ya sea por bloqueo pupilar por hongo vítreo ó inducido por el cristalino, esto es cuando el cristalino se luxa hacia atrás. -



Si el cristalino se luxa hacia cámara anterior, la visión borrosa es por la miopía debida a un cristalino que tiende a la esfericidad y cuya situación es anterior a la normal, hay glaucoma agudo por bloqueo pupilar, por bloqueo angular el cristalino se reconoce con facilidad, si es transparente aparece como una gota grande de aceite con un borde curvo y dorado. La cámara anterior es de mayórs profundidad (37), el iris se ve magnificado por la esfericidad del cristalino -- (23). El contacto con el endotelio produce edema corneal -- que puede contribuir a la visión borrosa.

- PATOLOGIAS ASOCIADAS A ECTOPIA LENTIS -

A continuación expondré un breve resumen de las patologías que más frecuentemente se asocian a luxación de cristalino, haciendo hincapié sólo en los aspectos más relevantes y de mayor importancia para el oftalmólogo en cada una de ellas.

El presente trabajo no pretende agotar el tema de dichas patologías, ya que la mayoría de ellas se encuentra fuera del campo de nuestra especialidad.

- o -

SINDROME DE MARFAN.- Es un trastorno hereditario del tejido conjuntivo en la que existe un defecto genéticamente determinado en la biosíntesis de los componentes estructurales de éste tejido por trastorno metabólico de la colágena y la elastina, caracterizado por un crecimiento y un aspecto corporal anormales, por trastornos oculares y cardiopatía (19).

Este síndrome fué descrito por vez primera por Marfan en 1896. Herencia: es usualmente una alteración autosómica dominante con alto grado de penetrancia, en un 50 % es una alteración autosómica recesiva de penetrancia variable. De los casos esporádicos el 50 % se relaciona con padres de edad avanzada (39).

Fisiopatológicamente la biosíntesis de la colágena involucra 11 enzimas, 13 cofactores y están por dilucidarse 9 más, investigaciones recientes hacen sospechar que la alteración se encuentra a nivel de los enlaces cruzados de aldedo y colágena a nivel de las hélices triples que resultan de la condensación de 2 enlaces cruzados no reducibles, lo que altera la colágena tipo I.(39).

- continúa -

No tiene predilección por raza ó sexo. Clínicamente se manifiesta por alteraciones a nivel; músculoesquelético, ocular cardiovascular, urinario y genital.

A nivel músculoesquelético presenta ; habitus exterior longilíneo, aracnodactilia ( dedos largos en manos y pies), (28), huesos largos de mayor longitud a la normal, el paciente es más alto comparado con la media de su edad o de sus familiares, brazos excesivamente largos, la longitud de ambos es mayor a la estatura del paciente, Xifoscoliosis, hiperelasticidad de las articulaciones, genu recurvatum (35). pectus excavatum, escoliosis a cualquier nivel de la columna vertebral que empeora cuando se acelera el crecimiento - en la adolescencia (40), hipotrofia muscular que ocasiona - hernias diafragmáticas e inguinales, y aspecto de constitución delgada (28). hipotrofia del pániculo adiposo, pie plano (18), prognatismo, paladar arqueado (25).

A nivel cardiovascular presenta ; dilatación aórtica, aneurisma disecante de la aorta(28), se deben a rupturas de las fibras elásticas de las paredes vasculares, aumento del depósito de colágeno y proliferación de las células musculares lisas, debido a los enlaces cruzados defectuosos del colágeno y la elastina. También hay estiramiento de las valvas aórticas lo que produce insuficiencia vascular progresiva, puede ocasionar insuficiencia ventricular izquierda y - muerte (40). Estos pacientes corren el riesgo de una endocarditis. El ecocardiograma es el mejor método para diagnosticar tempranamente estas lesiones, hay que examinarlos anualmente. Cuando el diámetro aórtico es mayor de 5.5 cms se pueden presentar: ruptura aórtica, aneurisma disecante. En esta etapa está indicada la cirugía profiláctica lo que ha

disminuido la mortalidad en un 10 %.(35),Las anomalías cardiovasculars se presentan en un tercio de los pacientes con Marfan. El proceso degenerativo de la túnica media es la responsable del aneurisma disecante. Si la disección se presenta en forma aguda el paciente presenta dolor penetrante en el precordio.(25).

A nivel pulmonar presenta ; lobulación anormal, malformaciones quísticas, aplasia pulmonar, enfisema progresivo y ocasionalmente fibrosis (25).

A nivel genitourinario presenta ; disminución de los movimientos peristálticos del uretero lo que predispone a brotes de pielonefritis recurrente(25).Aumento de la excreción urinaria de hidroxiprolina (20). Infantilismo ( 18).

A nivel dérmico presenta ; hiperelasticidad de la piel (23)

A nivel obstétrico presenta ; aumento en la incidencia de abortos tempranos espontáneos. (35).

A nivel Oftalmológico presenta ; Subluxación de cristalino es la más frecuente de las anomalías oculares (39), según el autor que se revise, cambia la dirección de la subluxación; superior, ó supero-nasal(25), supero-temporal (20), superior y nasal (28), superior en el 79 %, la dislocación es bilateral y simétrica, raramente progresiva (25). Miopia ptosis, megalocórnea y escleras azules. El ángulo de la cámara anterior muestra una configuración inmadura(20). El cuerpo ciliar es inmaduro, con hipoplasia de los elementos musculares,(25), los procesos ciliares se extienden esporádicamente hasta la superficie posterior del iris, El iris muestra heterocromía por zonas de hipopigmentación especialmente en la periferia, presenta hipoplasia del músculo dilatador lo que dificulta la midriasis de estos pacientes(20).

La transiluminación muestra un iris muy posterior que se inserta en el cuerpo ciliar. Se pueden encontrar colobomas de cristalino, esferofáquia y catarata. Degeneraciones retinianas periféricas, síndrome de tracción vítreo periférica y retinopatía periférica pigmentaria, y por lo anteriormente expuesto desprendimiento de retina (25). Glaucoma crónico - por las malformaciones de iris y ángulo, ó presentarse en forma aguda por bloqueo pupilar por dislocación del cristalino.(25). Por lo general la visión de estos pacientes es buena, la cuarta parte de ellos presentan agudeza visual de 20/30 ó mejor, la reducción excesiva de la visión se debe a luxación de cristalino (23). El cristalino puede luxarse hacia cámara posterior, cámara anterior ó hacia vítreo. El área de interfase entre la cápsula del cristalino y las fibras zonulares es de apariencia anormal, esta anomalía en la adhesión zónulo-capsular da como resultado luxación de cristalino, ya que la zónula se encuentra normal.(20). En algunos pacientes la ectopia lentis puede ser el único estigma de S. de Marfan (28). La córnea puede estar aplanada (18).

No existe ningún tratamiento para combatir el defecto o defectos fundamentales. Las complicaciones cardiovasculares se tratan como cualquier otra valvulopatía aórtica. Actualmente se investiga la indicación de practicar una reparación profiláctica de la aorta ascendente antes de que ésta se dilate. Se aconseja asimismo el empleo de propranolol (40). Oftalmologicamente el tratamiento quirúrgico está indicado cuando hay formación de catarata, dislocación de cristalino y glaucoma, desprendimiento de retina. Estos procedimientos sin embargo presentan frecuentemente las si-

guientes complicaciones: pérdida de vítreo, incarceration - de vítreo en la herida, prolapso de iris, edema corneal, hiphema postoperatorio, iritis persistente postoperatoria, -- desprendimiento de retina. Aproximadamente el 50 % de los - pacientes con síndrome de marfan son diagnosticados por el oftalmólogo ( 25).

- o -

SINDROME DE WEILL-MARCHESANI.- También conocido como distrofia mesodérmica hiperplásica caracterizado por ser un padecimiento generalizado del tejido conectivo que se manifiesta por alteraciones esqueléticas y oculares.

En 1932 Weill describió una serie de pacientes con talla baja, dedos cortos y gruesos y luxación de cristalino. En 1939 Marchesani reportó y describió las alteraciones de un síndrome distinto, desde entonces lleva el nombre de ambos autores.(25). Herencia autosómica recesiva de penetrancia variable (20). Hombres y mujeres se ven afectadas por igual(25). Se le considera una condición genética familiar heterogénea (41).

Manifestaciones clínicas : retraso mental (28). Talla baja constitución gruesa, rigidez articular y con escaso movimiento, retraso en la osificación de los huesos del carpo, manos y dedos gruesos y cortos.(23), buen desarrollo muscular tórax ancho en barril, nudillos prominentes, articulaciones con marcada limitación en movimientos activos y pasivos(25) braucefalia, piel gruesa y abundante, braquimorfismo, pániculo adiposo grueso(39).

Oftalmológicamente presenta ; alto grado de miopía, la capacidad visual con corrección es de 20/60 ó menos. El --- cristalino es de menor diámetro y de mayor grosor= micro-es

- continúa -

ferofaquia esta condición favorece la luxación hacia cámara anterior, posterior, o hacia abajo, también puede rotar en su eje. Comúnmente se forma catarata. La frecuente dislocación anterior del cristalino ocasiona episodios repetidos de glaucoma secundario de ángulo cerrado con bloqueo puntillar desarrollando sinecias anteriores periféricas. La subluxación inferior del cristalino puede aumentar la presión intraocular por irritación del cuerpo ciliar lo que produce una producción aumentada de acuoso, además ocasiona ángulo cerrado en dicha zona. Si se encuentra en cámara anterior produce un glaucoma agudo refractario a tratamiento. Se puede presentar hipoplasia por efecto mecánico en el cuerpo ciliar. El ángulo es anormal, presenta numerosas fibras pigmentadas de la raíz del iris hacia la malla trabecular y líneas de Schwalbe's. Se puede presentar retinopatía pigmentaria y degeneraciones coroideas.(25)

Histológicamente el cristalino presenta; vacuolas entre las células epiteliales, licuefacción de fibras corticales, formando masas amorfas homogéneas. La cápsula posterior es delgada y puede permitir el paso de masas proteínicas. Las células epiteliales son más altas, el núcleo redondo con múltiples poros. El diámetro promedio de estos cristalinicos es de 6.75  $\mu$ m. su grosor es 25 % mayor al normal.(42). El advenimiento de la iridotomía con laser ha disminuido las complicaciones quirúrgicas, siendo además un método fácil. La lensectomía es difícil en estos pacientes y con alto riesgo de complicaciones. Sin embargo no se han reportado complicaciones con el sistema de aspiración irrigación con capsulotomía anterior con YAG laser.(42).

Genéticamente se le considera a éste síndrome como una

alteracion autosómica recesiva, sin embargo se han detectado familias en donde padres e hijos estan afectados de ahí que se considere que también hay casos autosómicos dominantes.(42).

Los hallazgos histopatológicos son sugestivos de que el desarrollo del cristalino se detiene congénitamente en el feto de 5 a 6 meses con lo cual el lente es de forma y aspecto fetal. Se encuentra una grán degeneración de las células epiteliales y marcada licuefacción y destrucción de las fibras subcapsulares y corticales del polo anterior y posterior, esto indica la facilidad de que se presente catarata en estos pacientes. La degeneración y necrosis de las células epiteliales pueden ser causadas por varios factores incluyendo la edad, inflamación, traumatismos, y cirugía. Los cambios descritos en estos pacientes pueden ser originados por factores físicos o mecánicos, debido a que estos lentes presentan alta movilidad con lo cual aumenta su contacto con el iris, y el área pupilar.(42).

- o -

SINDROME DE EHLERS-DANLOS.- Es una fibrodisplasia hiperelástica caracterizada por hiperextensibilidad de la piel, la cual es extremadamente fragil - excesiva movilidad de articulaciones, subluxación de cristalino, escleras azules, estrias angiodes y keratocono, causado por un defecto colágeno que se transmite como una condición dominante.(25).

Se debe a un defecto del colágeno sobretudo de los tipos I y III.(40). La mayoría de los casos se asocia con un patrón autosómico dominante con penetrancia variable. Sin embargo se han reportado familias con un patrón autosómico re

- continúa -



cesivo ó ligado al  $\chi$  recesivo. Es conocido que esta entidad se asocia a un patrón variable en su expresión y clínicamente heterogéneo. Los tres criterios clínicos para clasificar la son : piel redundante y frágil, articulaciones hiperelásticas y tendencia a sangrados.(39).

Los problemas clínicos que plantea se deben al grado de variabilidad en la hiperextensibilidad y fragilidad cutánea, que puede condicionar una mala curación de las heridas con formación de cicatrices poco resistentes. En las zonas sometidas a traumatismos repetidos se aprecian a veces nódulos violáceos (pseudotumores molucoides), equimosis e hiperpigmentación cutánea. Pueden palparse esférulas subcutáneas calcificadas que se detectan radiológicamente. Algunos pacientes presentan hiperlaxitud articular y las articulaciones tienden a sufrir dislocaciones recidivantes. Otras alteraciones esqueléticas son cifosis, dolores articulares, deformidades de los pies. Los pacientes presentan cierto grado de fragilidad vascular y algunos sufren una muerte súbita por rotura de una viscera o un vaso importante.(40). -

Otras manifestaciones clínicas que se pueden presentar son; aneurismas arteriales, hernia diafragmática, defectos congénitos del corazón, tracto respiratorio y gastrointestinal, y genital.(40).

Oftalmológicamente pueden presentar; A nivel de la piel de los párpados las mismas alteraciones cutáneas que en el resto de la economía. Se evierte con facilidad. Es común la endotropía, escleras azules y glaucoma. Ectopia lentis, retinopatía proliferativa, hemorragias retinianas y desprendimiento de retina. Estas anomalías se deben a una disminución de la tensión normal de las fibras colágenas lo --

cual se debe en algunos casos a una deficiencia de hidroxilisina. (28).'

Tanto clínica como genéticamente el S. de Ehlers-Danlos es heterogéneo se clasifica en 9 subtipos:

I.-Grave; herencia autosómico dominante, se caracteriza por hiperestensibilidad cutánea, fragilidad vascular, friabilidad hística, cicatrización defectuosa, hiperlaxitud articular, rotura precoz de las membranas fetales. defecto bioquímico desconocido.

II.-Leve; herencia autosómica dominante, se caracteriza por hiperlaxitud articular leve y limitada a las manos y los pies, manifestaciones cutáneas leves. defecto bioquímico desconocido.

III.-Hiper móvil benigna, herencia autosómico dominante, se caracteriza por hiperlaxitud articular importante y generalizada con complicaciones. manifestaciones cutáneas mínimas defecto bioquímico desconocido.

IV.-Equimótica tipo arterial de Sack; herencia formas autosómico dominante y recesiva. se caracteriza por piel fina y heterogénea con red venosa prominente, fragilidad vascular, roturas arteriales y viscerales, acrogeria, hiperlaxitud limitada a los dedos de las manos. Defecto bioquímico heterogéneo, disminución de la síntesis de colágena tipo III, otros presentan menor secreción de los mismos ó cantidades normales de colágena tipo III pero anormal.

V.-forma ligada al cromosoma X; se caracteriza por piel extremadamente laxa, moderadamente frágil con mala cicatrización, tendencia a equimosis y discreta hiperlaxitud articular. Debido a un defecto de la lisinoxidasa.

VI.- por déficit de la hidroxilisina ocular; se hereda en -

forma autosómica recesiva. se caracteriza por niños "derrumbados", piel blanda aterciopelada, dislocaciones articulares recurrentes e hipermovilidad articular, microcornea, rotura de los globos (estafilomas), cifoscoliosis. Se debe a disminución de la hidroxilisina del colágeno tipo I y III - por un defecto de la lisinahidroxilasa.

VII.-Artracalásia múltiple congénita, herencia autosómica - recesiva, caracterizada por niños derrumbados, articulaciones con hiperlaxitud y dislocaciones marcadas, moderadas manifestaciones cutáneas, facies peculiar. Se debe a un defecto en la procolágena-peptidasa y por defectos estructurales de la cadena alfa.

VIII.-Asociada con periodontitis; herencia autosómico dominante. Se caracteriza por distensibilidad cutánea, fragilidad vascular e hiperlaxitud articular, con tendencia a grandes cicatrices, enfermedad periodontal grave, con resorción del hueso alveolar y pérdida de dientes. defecto bioquímico desconocido.

IX.- Defecto de la fibronectina; herencia autosómico recesiva, caracterizada por aspectos de los tipos II y III más grandes estrías de distensión, tendencia a la formación de equimosis. (40).

- o -

HOMOOCISTINURIA.- Es el segundo defecto congénito del metabolismo de los aminoácidos, debido a un bloqueo en la síntesis de cistationina, lo que ocasiona alteraciones del tejido conectivo caracterizada por lesiones a nivel ocular, músculoesquelético, sistema nervioso central, y cardiovascular. (39).

Se debe a una deficiencia de la enzima hepática cista-

- continúa -

tionin beta sintetasa la cual controla la síntesis de cistatiónina, interviene en la degradación de homocisteína en cisteína. El resultado es un bloqueo bioquímico que provoca una acumulación de homocisteína, con un aumento en la concentración del aminoácido en sangre y orina(25). La homocisteína se ha encontrado en conjuntiva, plasma, líquido cefalorraquídeo y orina.(25)!

El bloqueo metabólico ocasiona un defecto en la formación de colágena.(35). Se transmite en forma autosómico recesivo. (39). clínicamente presentan ; talla alta con relación disminuida del segmento superior al inferior, longitud aumentada de los brazos, pectus excavatum ó carinatum, escoliosis y aracnodactilia, tendencia a la rigidez de las articulaciones, osteoporosis generalizada lo que puede ocasionar fracturas patológicas. Existe predisposición a trombosis arteriales especialmente durante la cirugía.(19). Muerte prematura por infarto de miocardio, embolia pulmonar, los accidentes cerebrovasculares no son frecuentes,(25) los fenómenos tromboembólicos se deben a un aumento en la agregación plaquetaria.(32). Hay disminución en la circulación periférica la cual se torna lenta, las plaquetas disminuyen su vida media(20):

Se presenta retraso mental en el 50 % de los casos -- (35). Oftalmológicamente presentan ectopia lentis con desplazamiento inferior, como la zonula es defectuosa hay disminución de la acomodación.(40). El 90 % de los pacientes -- presentan dislocación ó subluxación del cristalino, ocurre a temprana edad pero no antes del primer año de vida (25). comunmente se disloca hacia cámara anterior o en dirección inferonasal, está contraindicada la midriasis por la posibi

lidad de una dislocación hacia cámara anterior ó un glaucoma secundario por bloqueo pupilar.(23). Miopia, catarata y desprendimiento de retina también se pueden presentar.(35). La subluxación infero nasal del cristalino se presenta en la tercera parte de los pacientes a la edad de 5 años, y en todos a la edad de 25 años. Se debe a un defecto primario de las fibras zonulares las cuales presentan desorganización de su estructura con retracción de la membrana basal del epitelio ciliar no pigmentado, se debe a un defecto en la formación y posterior degeneración de la zónula ciliar,(25) Si ocurre un bloqueo pupilar ó una dislocación completa hacia cámara anterior se requerirá un tratamiento de urgencia También se puede presentar dislocación hacia cavidad vítrea Otras manifestaciones frecuentes son; miopia, estrabismo y desprendimiento de retina. Menos frecuentes son la catarata esferofaquia, degeneraciones retineanas paraféricas, atrofia óptica, y oclusión de la arteria central de la retina - (43). El diagnóstico se realiza mediante la detección de niveles elevados de homocistina en orina mediante cromatografía ó con el test nitropruside(23), y electroforesis de proteínas (35). El tratamiento temprano en el neonato evita la presentación de ectopia lentis, comparado con un 70 % de los pacientes que no lo reciben, en estudios realizados la ectopia lentis de desarrollo y progreso en pacientes en quienes se realizó un diagnóstico y tratamiento tardío a pesar de un estrecho control metabólico. El riesgo de las complicaciones oculares en homocistinuria se pueden reducir sustancialmente en pacientes a quienes se diagnostique y trate en las primeras 6 semanas de vida.(32).

El tratamiento es a base de dosis masivas de piridoxi-

na a una dosis diaria de 500 a 1000 mg, cuando es efectiva la respuesta metabólica se aprecia en los primeros días. Aproximadamente la mitad de los pacientes responden a este tratamiento, sin embargo hay pacientes resistentes a la piridoxina. (35).

- o -

ECTOPIA LENTIS SIMPLE.- Es la luxación del cristalino sin o tras anomalías asociadas, es una entidad rara cuyo patrón hereditario exacto se desconoce. (44).

La mayoría de casos son de presentación esporádica o raramente familias con dicho padecimiento. Familia afectada en todos sus miembros durante 3 generaciones con un patrón hereditario compatible con un gen autosómico dominante (44)

En este grupo quedaría la patología conocida como Ectopia lentis et pupillae. son casos raros de ectopia bilateral congénita a pupila, puede estar asociada a hipoplasia del nervio óptico se cree que es de origen neuroectodérmico ó mesodérmico basado en las anomalías como hipoplasia del músculo dilatador "endotelio patía anular" y persistencia de restos de membrana pupilar. (45).

Hay casos esporádicos de ectopia lentis acompañados de anomalías que no encajan en ningún síndrome en especial y se clasifican también en este rubro; ectopia lentis bilateral, aniridia, incisivos superiores con malposición y supernumerarios, mal posición de los incisivos laterales y retraso mental, es muy probable que se deba a un defecto genético esporádico autosómico recesivo. (46).

Se han reportado casos de hermanos que sin antecedentes presentaron ectopia lentis congénita sin anomalías

- continúa -

extraoculares, este tipo de pedigrí sugiere una forma autosómica recesiva de ectopia lentis simple.(47).

- o -

ANIRIDIA CONGENITA.- Es una ausencia parcial, congénita y hereditaria del iris. Es una condición relativamente rara en la cual el iris es extremadamente rudimentario. La córnea es de tamaño normal y curvatura. El cristalino es normal y se puede apreciar la zónula en la periferia del lente. Estos pacientes son altamente susceptibles de desarrollar catarata y dislocación de cristalino, ocasionalmente la visión es normal, pero generalmente es pobre por que se asocia a nistagmus y ausencia de reflejo foveal. Cuando se presentan opacidades en un lente dislocado la agudeza visual disminuye severamente. Una complicación temprana es la vascularización de la córnea y el desarrollo de glaucoma crónico, más tarde se asocia con adherencias de la córnea a la malla trabecular, desarrollando un glaucoma de difícil control. (23).

- o -

AUSENCIA HEPATICA DE COFACTOR MOLIBDENO.- Es un error congénito del metabolismo causada por una combinación en la deficiencia de sulfito-oxidasa y xantina deshidrogenasa. Esta enfermedad hereditaria se debe al defecto de la síntesis de cofactor molibdeno, un componente esencial para ensamblar ambas enzimas. El cuadro clínico de estos pacientes es dismorfismo facial, severa dificultad para alimentarlos, retraso mental, tono muscular anormal, severas contracturas y mioclonias, luxación de cristalino. Los hallazgos bioquímicos incluyen; hipouricemia, xantínuria, aumento de la excreción de sulfatos

- continúa -

y tiosulfatos, S, sulfocisteína, taurina y disminución en la excreción de sulfatos inorgánicos.

El pronóstico es pobre, se han intentado varios tratamientos sin éxito. El diagnóstico prenatal se efectúa por la sulfito oxidasa en el cultivo de células del líquido amniótico, y por medición directa en el líquido amniótico de S-sulfocisteína. (24).

- o -

HIPERLISINEMIA.- Es un defecto del metabolismo de los aminoácidos, muy raro, por deficiencia de la enzima lisina deshidrogenasa. Hay de 2 tipos: 1.- Tipo I; aminocido lisina y glutamina, enzima anormal lisina alfa ceto glutarato oxidoreductasa de nucleótido de fosfopiridina, se asocia a retraso mental e hipotonía. 2.- Tipo II; aminocido lisina y argirina. Enzima anormal se desconoce, se asocia a síntomas de hiperamonemia, en relación con la ingesta de proteínas.

Se caracteriza por retraso mental, retraso motor, retraso del crecimiento. Oftalmológicamente presenta microesferofáquia que puede ocasionar glaucoma por bloqueo pupilar subluxación de cristalino. (39, 48).

- o -

OSTEOGENESIS IMPERFECTA.- Es un trastorno hereditario del tejido conjuntivo, caracterizado por osteopenia con diátesis de fracturas, escleróticas azules, ectopia lentis, y sordera debida a otosclerosis. En la forma más grave, la osteogenia imperfecta congénita, el neonato presenta fracturas múltiples debidas a traumatismos en el útero, por lo general mortinatos por hemorragias cerebrales durante el parto. Se debe a una mutación, pero en ocasiones se ha demostrado un tipo de herencia ligada a un

- continúa -



factor autosómico recesivo. En la forma leve de la enfermedad, osteogénesis imperfecta tarda, resulta en la diátesis de fracturas durante la infancia. Se hereda en forma autosómico dominante.

No existe una terapéutica médica que haya probado ser eficaz. Se ha encontrado una alteración en la relación de la biosíntesis de colágena tipo I y III.( 19).  
- o -

SINDROME DE STURGE-WEBER.- Es una facomatosis (angiomatosis encefalotrigeminal. Es la única facomatosis sin tendencia hereditaria. Clínicamente presenta; angioma cutáneo (nevus flammeus), afectando la primera y segunda rama del trigémino, puede haber hipertrofia del área facial afectada. Angioma meníngeo o cerebral que afecta la región parieto-occipital ocasiona epilepsia, hemiparesia y hemianopsia . Oftalmológicamente presenta glaucoma, se cree que se debe a una anomalía del ángulo similar a la que se presenta en el S. de Marfan. En algunos pacientes se acompaña de ectopia lentis.(20, 18).  
- o -

ECTOPIA LENTIS TRAUMÁTICA.- Una herida ó una contusión puede lesionar la zónula y romperla ocasionando una dislocación, usualmente el lente se desplaza lateralmente o hacia abajo, menos frecuentemente se disloca hacia cámara anterior en donde puede provocar un glaucoma por bloqueo angular.(49).

La fuerza de la contusión actúa directamente sobre la córnea a la que deprime, el humor acuoso es empujado hacia el ángulo y el diafragma irido-cristalino, con lo que se arranca la raíz del iris y la zónula, ésta ruptura zonu-

lar puede subluxar ó luxar al cristalino hacia la cámara ví trea ó hacia la cámara anterior. Si es tal la magnitud de la deformación del globo puede estallar, luxando el cristalino hacia el espacio subconjuntival, subretiniano ó expulsarlo del globo.(6).

Debido a la ruptura de la sónula, el cristalino por lo general se luxa hacia cámara vítrea. Cuando el golpe contuso produce una fuerza oblicua al cristalino se luxa hacia cámara anterior, sobre todo si el cristalino se encuentra retraído (en máxima acomodación), se acompaña de espasmo del esfínter pupilar que se origina cuando el lente atraviesa la pupila.(21). Curiosamente la sífilis es común en indí viduos con luxación traumática del cristalino (28).

Puede ser causada por traumatismos contusos que son los que más deforman el globo ocular durante el mismo, ó un traumatismo perforante que normalmente deja además secuelas de la herida. En éste último tipo de traumatismos se puede presentar la dramática dislocación del tipo extrabulbar que ocurre cuando el lente es "exorimido" por el sitio de la ruptura escleral hacia el espacio subconjuntival. Ocasionalmente se localiza en el espacio tenoniano cuando la ruptura es posterior. Usualmente también el iris se puede wrolapsar hacia el espacio subconjuntival.(23).

El traumatismo puede ocasionar; hemorragia subconjuntival, hemorragia en cámara anterior (hiphema), ésta a su vez puede elevar la tensión intraocular. Iridodíalisis que es cuando el iris se separa del cuerpo ciliar. Se puede desarrollar catarata traumática, ruptura de coroides y/o de retina.(50).

La prevalencia de los traumatismos oculares y la natu-

raleza de los mismos varía mucho en diferentes partes del mundo. En los países industrializados, los principales riesgos son accidentes industriales y automovilísticos. En los países pobres la mayoría de los traumatismos se derivan de las prácticas agrícolas y de industrias rurales.(51).

En los países en vías de desarrollo en los cuales la industrialización se da rápidamente, las lesiones oculares son especialmente frecuentes por que los riesgos del lugar de trabajo no son todavía apreciados por los trabajadores ó sus supervisores. En los últimos años el rápido desarrollo de la industria química ha tenido por consecuencia una mayor incidencia de lesiones causadas por sustancias químicas

La situación resulta agravada por el retraso en el debido tratamiento y por la medicación doméstica inadecuada. El estado del ojo empeora invariablemente y aparecen complicaciones cuando se pierde tiempo al no instituir el tratamiento correcto por un especialista.(51).

Los traumatismos como causa de ceguera ocupan un lugar destacado en la lista de ceguera e incapacidad visual 0.8 % en Zambia, 1.3 % en la India, 2.1 % en China, 5.6 % en Mali y hasta un 9.4 % en Fiji. Son también una de las causas más frecuentes de abstencionismo laboral. Así, las lesiones oculares originan la necesidad de costosos tratamiento médico-quirúrgicos y tienen por consecuencia para la economía una pérdida de productividad. El tipo y la gravedad de los traumatismos se hallan en relación directa con el marco en que se producen, es decir, civil, militar, industrial ó agrícola, ocupacional ó doméstico.(51).

- o -

COMPLICACION DE LA CIRUGIA DE CATARATA. - La ectopia lentis

- continúa -

Se puede presentar como una complicación transoperatoria durante una cirugía del cristalino, puede ser dislocación in toto ó de fragmentos del mismo si la cápsula se ha roto. -- (52).

Con el advenimiento de la microcirugía, y el perfeccionamiento de técnicas e instrumental y equipo sofisticado, - en los últimos años ésta complicación ha disminuido en frecuencia. Durante la extracción extracapsular se estudió el momento y el porcentaje de presentación de la disrupción zonulo-capsular encontrando que ; en el 4.8 % de la extracciones extracapsulares de catarata se presenta disrupción zonulo-capsular.(33).

- o -

CATARATA HIPERMADURA.-- Dentro de la evolución natural de la catarata progresiva se presentan 4 etapas; 1.- Catarata incipiente. 2.- Catarata intumesciente, 3.- Catarata madura y 4.- Catarata hipermadura describe únicamente esta etapa en la cual se puede presentar ectopia lentis ; la metamorfosis ulterior de la catarata madura consiste en la descomposición completa de la masa opacificada del cristalino, cesa la absorción de agua, y se licua la masa del cristalino, reduciéndose la corteza a un fluido lechoso, el núcleo cae por gravedad al fondo de saco capsular el cristalino presenta entonces un aspecto blanco homogéneo el de la corteza lechosa, con una sombra de color estaño en su parte inferior limitada hacia arriba por un semicírculo que corresponde al núcleo oscuro. Al mover la cabeza, éste cambia de posición, y puede verse entonces como se desplaza la sombra pardusca, denominandosele a esta etapa catarata de Morgagni. posteriormente se depositan colesterina ó

- continúa -

sales calcicas en la masa del cristalino (catarata calcárea) de color amarillenta. La cápsula anterior se engruesa por proliferación de sus células (catarata lenticular) de color blanco. La retracción de la catarata hipermadura disminuye el diámetro del cristalino, tirando de la zonula, lo que -- provoca atrofia de sus fibras, en consecuencia hay ruptura de las fibras quedando imperfectamente sujeto y oscila al -- mover el ojo (catarata trémula), si el desgarramiento zonular con -- tinua puede producirse una luxación del mismo. (10):

- o -

SIFILIS.- Es una infección sistémica crónica causada por el Treponema pallidum. Generalmente se transmite por vía sexual y se caracteriza por un período de incubación medio de 3 semanas, seguido de una lesión primaria que se acompaña de linfadenopatía regional, una segunda etapa bacteriémica con lesiones mucocutáneas y linfadenopatía generalizada, un período latente de infección subclínica que puede durar años y aproximadamente en una tercera parte de los casos no tratados, una etapa terciaria caracterizada por lesiones mucocutáneas, musculoesqueléticas ó parenquimatosas que son progresivas y destructivas, ó enfermedad del sistema nervioso central. En 1905, Schaudinn y Hoffman descubrieron el treponema pallidum en material sifilítico. (36):

Curiosamente la subluxación del cristalino es más frecuente en individuos con sifilis.(28). La dislocación espontánea puede ser secundaria a inflamaciones intraoculares -- (ciclitis crónica), ésta pudiera ser la causa de la ectopia lentis en sifilis.(25). En individuos que presentan luxación traumática del cristalino es comun encontrar sifilis --

(28)

- o -

- continúa -

PICADURA DE ABEJA.- Se reportó en la literatura un caso de un paciente masculino de 6 años de edad quien sufrió picadura de abeja en la córnea derecha. Desarrolló una severa inyección conjuntival, quemosis, marcado edema corneal, hiphema, luxación parcial de cristalino, atrofía parcial de iris y catarata. Recibió tratamiento tónico y sistémico con estroides, posteriormente se le practicó lensectomía de la catarata subluxada.(29).

- o -

IRIDECTOMIA CON YAG LASER.-Se reportó en la literatura el caso de un paciente con glaucoma de ángulo cerrado en ojo derecho aparentemente desencadenado por subluxación de cristalino desplazado hacia adelante. Se le detectó subluxación inferior después de una iridotomía con YAG laser que se efectuó en el sector temporal superior. Los autores hacen el comentario de que la iridotomía con laser de YAG efectuada en la periferia puede inducir ruptura zonular y dislocación de cristalino como efecto del choque de la onda fotodisruptora, especialmente cuando el cristalino se encuentra desplazado hacia adelante. Se sugiere tomar en cuenta esta posibilidad al utilizar el laser de YAG. ( 30 ).

- o -

- METODOS DE DIAGNOSTICO -

Una adecuada anamnesis nos ayudará a descartar la grán mayoría de las patologías que acompañan a esta entidad nosológica, y nos orienta hacia algún grupo específico de ellas. El fenotipo es de grán importancia ya que por medio de él se puede descartar la posibilidad de algún síndrome.

La exploración oftalmológica nos ratificará nuestra sospecha de ectopia lentis, la biomicroscopía nos demostrará si el cristalino está en su sitio o fuera de él, la oftalmoscopia nos dará la localización en caso de estar en cámara vítrea.

En caso de que los medios transparentes del ojo no lo estén, el estudio ultrasonográfico es de grán utilidad, la variación de la posición del cristalino puede ser detectada ultrasonográficamente. Ante la presencia de un trauma ó ante una historia incompleta, el ultrasonido puede ser el único método diagnóstico para detectar la presencia, dislocación ó completa ausencia del cristalino. La combinación de los modos A y B detectan la presencia de catarata o determinan ultrasonicamente lo que no se puede visualizar. (25).

De la misma manera la tomografía axial computerizada nos detecta la posición exacta del cristalino. Al saber que hay luxación de cristalino se debe realizar una batería de exámenes para determinar la causa de ectopia lentis; los niveles de homocistina en orina y la cromatografía de la misma descartarán el diagnóstico de homocistinuria. (23). Para establecer el diagnóstico de S. de Marfan existen 4 criterios mayores; 1.-historia familiar confirmada, 2.-habitus longilíneo, 3.-ectopia lentis, 4.- alteraciones del área aórtica. Para realizar el diagnóstico se necesitan 2 de los 4 criterios. (53).

- continúa -

Ante un paciente con ectopia lentis se deben realizar los siguientes estudios; medidas de proporción corporal, teleradiografía de tórax postero-anterior, ecocardiografía, niveles de metionina, cistina en sangre y orina, estos estudios nos revelarán la evidencia de enfermedad sistémica que esté causando la ectopia lentis.(54).

En presencia de un niño con un glaucoma agudo, debe de sospecharse un S. de Weill Marchesani, y antes de utilizar pilocarpina descartar dicho síndrome, ya que la pilocarpina induce miosis, esto puede empeorar el glaucoma, ya que en estos pacientes el glaucoma es por bloqueo pupilar.(55).

Como hemos visto la ectopia lentis es un denominador común de algunas enfermedades del tejido conectivo como; -- Weill Marchesani, Ehlers-Danlos, Marfan, osteogénesis imperfecta y homocistinuria.(22), El diagnóstico diferencial de ectopia lentis incluye; Marfan, homocistinuria, hiperlinsé mia, deficiencia de sulfito-oxidasa, sífilis congénita, --- trauma, Weill-Marchesani.(25).

El diagnóstico diferencial temprano es vital para un buen pronóstico (aneurisma aórtico en Marfan), un tratamiento temprano y oportuno (terapéutica dietética vitamínica en Homocistinuria), y por razones genéticas (consejo genético). (22).



- TRATAMIENTO DE ECTOPIA LENTIS -

El tratamiento debe ser conservador debido a la presen-  
tación común de complicaciones que se observa al retirar el  
cristalino. Está indicada la cirugía, si hay glaucoma secun-  
dario, luxación posterior ó iritis (23).

La dislocación anterior del cristalino es una indica-  
ción de extracción para prevenir el daño de la córnea, blo-  
queo pupilar u obstrucción directa del ángulo.(56).

El tratamiento de estos casos es difícil de planear, -  
la remoción quirúrgica del cristalino en cámara anterior de  
be ser una urgencia, el cristalino en ésta situación se ve  
fácilmente, y la remoción es fácil, generalmente hay pérdi-  
da de vítreo (23, 25, 28, 37), hay que estar preparados pa-  
ra el manejo ideal de ésta presentación.(38). La integridad  
de la hialoides anterior es de vital importancia para prede-  
cir la posible presentación de pérdida de vítreo, la biomí-  
croscopía de los detalles de la hialoides en el área áfaca  
de la pupila y en el área de conexión cilio-vítrea deben  
ser enfatizadas durante la exploración.(57).

Previamente a incidir el globo se fija el cristalino -  
ya que se corre el peligro que al incidir la córnea ó inme-  
diatamente después el cristalino altere su posición y se ha-  
ga menos accesible. El cirujano puede insertar un trocar ca-  
líbre 25 de tipo epidural para fijar el cristalino cuando -  
es removido dentro del segmento anterior,(58), para mante-  
nerlo en su posición se puede utilizar una aguja por vía --  
pars plana. Posteriormente se puede extraer el cristalino -  
mediante un crioe extractor.(38).

Ante un cristalino luxado o subluxado se debe realizar  
extracción intracapsular de cristalino (extracción in toto)  
(59). En algunas ocasiones una irrigación gentil de la cáma

ra anterior permite la salida del cristalino en forma suave el uso de luz fluorescente puede ayudar a la visualización de un lente transparente al darle la apariencia opaca y luminosa.(38).

Cuando la dislocación ha sido hacia el vítreo, se indica una terapia conservadora excepto si hay glaucoma secundario y uveítis,(38), si se ha desarrollado catarata (25), alteraciones ópticas que no pueden ser resueltas por corrección óptica (34, 60). Para evitar la cirugía en casos en los que únicamente hay alteraciones ópticas de difícil corrección se ha realizado la fotocoagulación con arco de Xenón del iris para formar una pupila en la zona áfaca detrás del iris, evitando así las complicaciones de una cirugía -- (61).

En la dislocación subconjuntival, el problema primario es la grán ruptura escleral, el pronóstico de éstos casos es muy pobre pero probablemente se puede reparar la ruptura escleral en un estado temprano y una remoción del cristalino subconjuntival.(38). En caso de haber salida de vítreo se debe realizar también vitrectomía, y en su caso reuosisión del iris.(62).

En la actualidad la automatización de los procedimientos quirúrgicos ha facilitado el tratamiento y disminuido las complicaciones de éste tipo de cirugía. La vitrectomía Lenssectomía presenta las siguientes ventajas en comparación con la cirugía convencional : El procedimiento se realiza vía pars-plana, el globo se mantiene en su volumen normal debido a que se utiliza un sistema cerrado, La visualización es óptima al no alterar la morfología corneal, el material cristalino que se encuentra en contacto con la --

pars plana puede ser visualizado y retirado mediante depresión escleral, se elimina el trauma al iris, se evitan muchas de las complicaciones de la cirugía lmbica (sinequias anteriores, dehiscencia de herida quirúrgica, glaucoma por bloqueo pupilar, cueratopatía bulosa, daño epitelial y es-tromal, y por último se evita el astigmatismo inducido quirúrgicamente). Se puede combinar con el molante intraocu-lar, fijado a iris, fijado a esclera, o en cámara anterior. (63). Sin embargo como todo procedimiento quirúrgico no está exento de complicaciones, se han reportado : desarrollo de membrana epirretineana, hinchama postoperatorio.(63).

Cuando se presenta además de ectopia lentis glaucoma, se realiza además de la vitrectomía-lenssectomía, una ciru-gía filtrante (trabeculectomía)(64). La vitrectomía es un - procedimiento que está indicada en la ectopia lentis tanto congénita como adquirida (65, 66, 67, 68):

En el transoperatorio de vitrectomía vía pars plana se puede presentar una hipertensión intraocular, por la perfu-sión del segmento posterior, se debe vigilar estrictamente la cantidad de líquidos que entran y los que salen del glo-bo para mantener un equilibrio y evitar la hipertensión que puede ocasionar graves consecuencias.(69).

- COMPLICACIONES -

Visión borrosa (63).

Ambliopía (63).

Glaucoma por bloqueo pupilar, el cual puede ser por hongo -  
vítreo o por el cristalino. (38, 64, 70).

Catarata (54).

Endoftalmitis aséptica (71).

Uveitis facotóxica (25).

Uveitis facoanafiláctica (25).

Desprendimiento de retina (23).

Edema corneal por toque endotelial (25).

Degeneración coriorretineana por toque directo (25).

Iritis (5).

- P R O N O S T I C O -

El pronóstico visual depende la causa de ectopia len--  
tis, así tenemos que en las causas de origen congénito el -  
pronóstico es menos favorable debido a las complicaciones -  
y alteraciones que las acompañan. En las causas traumáticas  
dependerá de la gravedad del traumatismo y de la integridad  
funcional del polo posterior.

También dependerá de que el diagnóstico se efectue tem--  
pranamente y de que el tratamiento se instale oportunamente  
eligiendo el mejor procedimiento para cada paciente, y de -  
que el oftalmólogo heche mano de los procedimientos moder--  
nos que han probado ser efectivos. (59, 72).

El diagnóstico temprano es importante para prevenir --  
las complicaciones que se pudieran presentar, y si fuera -  
necesario efectuar un consejo genético a tiempo. (22, 53).

Consejo Genético; Está indicado en numerosos casos, no  
siempre es imprescindible que corra cargo de un asesor gené--  
tico experto. Es fundamental que el diagnóstico sea exacto  
porque, en caso contrario, el asesoramiento también será in--  
correcto. Entre los aspectos que deben plantearse en el con--  
sejo genético se incluyen las posibilidades de recurrencia,  
el pronóstico, la disponibilidad de medios terapéuticos y -  
el diagnóstico prenatal. El asesor debe tener en cuenta así  
mismo el estado emocional del paciente, y el estar dispues--  
to a discutir todas estas cuestiones (religiosas, filosófi--  
cas y éticas). Las probabilidades de recurrencia se estable--  
cen determinando si la enfermedad en cuestión obedece a un  
defecto genético primario, a un tipo de herencia multifacto--  
rial, a una anomalía cromosómica o a un agente teratógeno.  
Es importante cerciorarse de que el paciente comprenda a la

perfección el significado de estas cifras de probabilidad.

(40). Casos en los que está indicado el consejo genético.-

- 1.- Antecedentes de alguna enfermedad genética en la familia
- 2.- Retraso mental de origen desconocido.
- 3.- Presencia de dismorfia física de causa desconocida.
- 4.- Presencia de alguna anomalía cromosómica, supuesta o -- demostrada, en algún miembro de la familia.
- 5.- Presencia de un error congénito de metabolismo, sugerido o demostrado, en algún miembro de la familia.
- 6.- Características dismórficas similares en más de un miembro de la familia.
- 7.- Nacimiento de un niño con una facies peculiar de causa desconocida.
- 8.- Presencia de labio leporino o de paladar hendido.
- 9.- Nacimiento de un niño con genitales ambiguos.
- 10.- Presencia de un niño con baja estatura, ya sea de naturaleza genética o indeterminada.
- 11.- Proyecto de matrimonio entre primos hermanos.
- 12.- Historia familiar de síndrome de Down.
- 13.- Mujeres mayores de 35 años, en gestación o que proyecten concebir.
- 14.- Mujeres que hayan tenido múltiples abortos espontáneos de etiología desconocida.
- 15.- Mujeres en gestación o que proyecten concebir, y que corran el riesgo de tener un hijo con un defecto genético.

- CASO CLINICO -

Nombre :V.C.P.

Sexo: Masculino.

Edad: 46 años.

No. de filiación: 6282 44 0246 IM 44 Or.

Antecedentes heredo-familiares.- Padre finado por enfermedad vascular cerebral a los 70 años de edad. Madre con enfermedad articular degenerativa.

Antecedentes personales no patológicos.- Originario y residente de San Gregorio zacatepala, municipio de Cholula - estado de Puebla. Escolaridad cuarto año de instrucción primaria, ocupación agente de ventas ( vendedor de aspiradoras) Estado civil casado, tiene 6 hijos. Medio socioeconómico bajo. Habita casa propia que cuenta con los siguientes servicios; luz, agua extradomiciliaria ( agua de paso), consta de un cuarto redondo habitado por 8 personas en condiciones de hacinamiento, practican fecalismo al aire libre. Tabaquismo desde los 20 años de edad a base de una cajetilla al día, alcoholismo ocasional desde los 18 años.

Antecedentes personales patológicos.- Negados.

Antecedentes personales patológicos oftalmológicos.- Hace 20 años sufre traumatismo directo sobre globo ocular izquierdo con una piedra, condicionó disminución de la agudeza visual permanente, no recibió tratamiento médico.

Padecimiento actual.- Lo inicia el 4 de mayo de 1990 a las 16.00 hs al destapar un envase de refresco, recibe impacto de corcholata en ojo izquierdo que condicionó disminución - súbita de la agudeza visual de dicho ojo, dolor intenso tipo punzante con irradiación hacia occipucio, ojo rojo.

Exploración oftalmológica inicial.- Con el cuadro anterior-

- continúa -

mente descrito se presenta al servicio de urgencias de oftalmología a las 21.00 hs. encontrando :

Agudeza visual O.D. 20/20

O.I. Percibe y proyecta luz, no discrimina -  
colores. (.) no mejora.

Anexos oculares O.D. Normales, O.I. discreto edema e hipere-  
mia en el borde libre del párpado superior izquierdo.

Movilidad ocular.- Posición de la mirada al frente en orto-  
tropía, ducciones y versiones normales.

Pupilas.- anisocoria a expensas de midriasis izquierda de 6  
mm. reflejos O.D. Normales, O.I. Ausentes, pupila fija.

Biomicroscopia de segmento anterior.- O.D. Sin alteraciones  
O.I. conjuntiva con hiperemia ciliar ++, córnea transparen-  
te con pequeños depósitos retroqueráticos de pigmento en á-  
rea central, cámara anterior profunda, ocupada por cristali-  
no transparente que contacta con endotelio en área central,  
tyndal vítreo + en su parte anterior.

Tonometría por aplanación: O.D. 16 mm. de hg.

O.I. 26 mm. de hg.

Fondo de ojo por oftalmoscopia directa.- O.D. Polo posteri-  
or sin alteraciones, O.I. no valorable por opacidad de los  
medios.

Se llega a los siguientes diagnósticos :

- contusión ocular izquierda que condicionó;
- luxación traumática de cristalino a cámara ante-  
rior.
- glaucoma secundario.

se ordenan exámenes de laboratorio preoperatorios, se cita  
con resultados a la consulta externa de oftalmología.

Acude con dichos resultados el 8 de mayo de 1990, continúa

- continúa -



con la misma sintomatología, se explora encontrando que han desaparecido los fenómenos inflamatorios del párpado superior. Presenta edema corneal en área central +. se explora fondo de ojo con oftalmoscopia indirecta ( con lente de 3 - espejos de Goldman ) encontrando; tyndal vítreo + de predominio en su tercio anterior, papila normal, patrón vascular sin alteraciones, área macular con pérdida de su arquitectura por una rotura coroidea que parte de la papila hacia retina ecuatorial siguiendo el trayecto de M III comprometiendo el Ház papilo-macular y las zonas foveal y perifoveal. Se instala tratamiento de 75 mg. de prednisona al día. los exámenes de laboratorio y gabinete son los siguientes: Biometría hemática.- hemoglobina 15.8, hematócrito 47, concentración media de hemoglobina globalar 33, leucocitos - - 7 400.

Tiempo de protrombina ; 14 segundos 83 % ( control 13 100%)

Tiempo parcial de tromboplastina 31.

Química sanguínea.- glucosa 95, urea 30, creatinina 1.3.

Exámen general de orina.- ph 5, densidad 1021, cristales de ácido úrico ++,

Telerradiografía de tórax postero-anterior normal.

Electrocardiograma trazo normal.

Se opera el día 10 de mayo de 1990 realizandose extracción intracapsular de cristalino, trabeculectomía, vitrectomía - anterior. Se presentó pérdida de vítreo al momento de la extracción del cristalino. También se efectuó iridectomía en sector en M XII y esfinterotomía en M VI. Se instaló es el siguiente; ampicilina 500 mg cada 6 hs por 10 días, acetaminofen 600 mg cada 8 hs por 5 días, se continuó la prednisona 75 mg diarios por 10 días más y posteriormente se redujo

15 mg cada 5 días. su evolución postoperatoria fué la siguiente: 11 de mayo 1990 presentó quemosis conjuntival +, discreto edema corneal +, burbuja de aire de 4 mm libre en cámara anterior. al día siguiente (12 V 90) fenómenos inflamatorios mínimos en conjuntiva, córnea transparente, escasas estrías en descemet burbuja de 1 mm libre en cámara anterior. El día 13 se egresa del hospital, se había reabsorbido totalmente la burbuja de aire.

El paciente no acude a sus citas postoperatorias, presentándose hasta el día primero de junio de 1990, se refirió asintomático, no se encontraba con tratamiento alguno, la exploración final reportó: A.V. O.I. percibe y proyecta luz. segmento anterior conjuntiva con bula de filtración en sector superior, córnea con depósitos retroqueráticos de pigmento en área central, cámara anterior amplia, pupila vertical -- por iridectomía en sector y esfinterotomía inferior. fondo de ojo sin cambio.

Por las características del polo posterior el paciente no fué candidato a ningún tipo de rehabilitación óptica, se da de alta del servicio con los siguientes diagnósticos;

- Secuelas de trauma ocular.O.I.
- Rptura coroidea antigua.O.I.
- Afauquia quirúrgica O.I.

- BIBLIOGRAFIA -

- 1.- L.Dolcet, M.Dolcet. Cataratas infantiles congénitas y -  
adquiridas. Ed. Danae S.A.España 1976.
- 2.- Diccionario de la lengua española, 19a.Ed. Real acade--  
mia de la lengua. España 1970.
- 3.- Diccionario terminológico de ciencias médicas. Salvat -  
editores 4a. ed. España 1952.
- 4.- M.Maceras. Licenciatura Oftalmología. Salvat Editores.  
España 1988.
- 5.- D. Vaughan, T.Asbury.Oftalmología general.Ed. El manual  
moderna. 8ava. edición México 1989.
- 6.- F.Padilla de Alba. Oftalmología fundamental.Méndez cer-  
vantes editores. 5a. edición. México 1988.
- 7.- Y.Fouliquen. Oftalmología.Ed. Masson. España 1986.
- 8.- Diccionario de ciencias médicas. Salvat editores. 4a. -  
edición España 1960.
- 9.- P.Antillón,J.Argais. Oftalmología básica. Editorial Mán  
des Oteo. 5a. edición México 1988.
- 10.-E. Fuchs. Oftalmología. Editorial Labor. 3a. ed. españo  
la, España 1958. Vol. I.
- 11.-H. Sarnax. Anatomía e histología del ojo. Ed. Masson --  
2a. edición. España 1985
- 12.-F. Hollwich. Oftalmología. Salvat editores, 2a. edición  
España 1988.
- 13.-OMS OPS. Oftalmología aplicada, Salvat. México 1988.
- 14.-Duke-Elder.The anatomy of the visual system. Vol. II. --  
Editorial H.Kimpton. England 1961.
- 15.-R. Moses. Adler's Physiology of the eye; clinical appli-  
cation. 7a. edición. Mosby. U.S.A. 1981.
- 16.-W. Hogan. Ophthalmic pathology. Ed. Saunders.2a. ed. U.  
S.A. 1968.

- 17.-D.Willer. Oftalmología. Editorial Limusa. México, 1983.
- 18.-J.Kanski. Oftalmología clínica. Ed. Doyma.España, 1987.
- 19.-G.Rodnan, R.Schumacker. Compendio de las enfermedades --  
reumáticas. Publicado por The Arthritis Foundation. Sava Ed  
México 1983 .
- 20.-Ocular pathology a text and atlas. 2a. Ed. Harper publi-  
shers U.S.A. 1985.
- 21.-S.Willer. Enfermedades de los ojos de Parsons.16 Ed. E-  
ditorial Interamericana. México 1980.
- 22.-P.Koop. Hereditary diseases with lens dislocation, cli-  
nical aspects. Klin Monatsbe Augenheilkd.1987 jan.190 (1).
- 23.-D.Donaldson. The Crystalline lens,Vol.II, atlas of dise-  
ases of the anterior segment of the eye. Mosby. USA 1976.
- 24.-P.Bumer. Absence of hepatic molybdenum cofactor. Oph---  
thalmic pediatric genet. 1985 abr. 5 (3).
- 25.-P.Duane.Clinical ophthalmology. Ed. Harper and raw pu-  
blishers. Vol. I,III,V. 1985.
- 26.-H.Mackenzie Freeman.Traumatismo ocular. Ed. manual mo-  
derno México, 1982.
- 27.-L.Bass. A case of spontaneous dislocated lenses. Am.J.  
optm.physiol.opt. 1985; may; 65(2).
- 28.-F. Newell.J.Ernest. Ophthalmology wnciples and con---  
cepts. 3a edicion.Mosby.USA 1974.
- 29.-G.Chen. C.Richardson.Bee sting-induced ocular changes.  
annales of ophthalmology; 1986 oct. ;18(8).
- 30.-S.Melamed. E.Barraquer.Neodinium YAG laser iridotomy as  
a posible contribution to lens dislocation. Annals of oph-  
thalmology 1986 oct; 18(10).
- 31.-S.Hing.L.Speedwell. Lens surgery in infancy and child--  
hood.Br. j. ophthalmol, 1990. feb. ; 74 (2).
- 32.-J.Burke,W.Okeefe. Ocular complications in homocystinu--  
ria early ans late treated.Br. j. ophthalmoL.jan 1989 73(6)

- 33.-P.O'daniel.B.santos. Posterior capsular zonular disruption in planned extracapsular surgery. Arch. Ophthalmol, - 1985 may; 103 (5).
- 34.-P.Syrdales. Pars plana technique for removal of congenital subluxated lenses. acta.ophtalmol.(copenh); 1987 oct 62(5).
- 35.-S.Schorlder.W.Krupp. Current medical diagnosis and treatment. Ed. appleton and lange. USA 1989.
- 36.-E.Braunwald. Principios de medicina interna de Harrison llava ed. Editorial interamericana. México 1988.
- 37.-J.Allen. Manual de enfermedades de los ojos.Salvat 16a. ed. España 1975.
- 38.-A.Sorby. Modern ophthalmology topical aspects. Vol. III Ed. Butter worth 2a. ed. Great Britain 1972-
- 39.-D.Resnick.Diagnosis of bone and joint disorders,Ed.Saunders USA 1988.
- 40.-J.Stein medicina interna.1a. ed. Salvat.España 1984.
- 41.- I.Young,A.Fielder.Weill-Marchesani syndrome in mother and son. Clin. Genet.;1986 dec; 30 (6).
- 42.- H.Fujiwara,Y.Takiwaga. Histology of the lens in the weill-marchesani syndrome. Br. J.Ophthalmol. 1990; 74.
- 43.-S.Mudd.P.Skorby. The natural history of homocystinuria am.j. hum. genet. 1985 jan; 37 (2).
- 44.-V.Richardson,G.Benavides. Familiar ectopia lentis,asociación mexicana de genética humana. V congreso de genética humana. libro de resúmenes; Nov. 1979. Ver. México.
- 45.-N.Gupta,A.Ayra.Ectopia lentis et puuillae. Indian j. -- ophthalmol. 1989, janemar. ; 37 (1).
- 46.-A.Zemzem. Aniridia, ectopia lentis abno rnal upper incisors and mental retardation an autosomal recessive syndrome Jpn. j. ophthalmol. 1988 32 (4).
- 47.-C.Rufz, P.Rivas, familial simple ectopia lentis, a probable autosomal recessive form. ophthalmic.paediatric genet

1986 aug. 7 (2).

48.-P.Buson,W.Mc dermott. Tratado de medicina interna de Cecil Loeb tomo II, 14ava ed. Interamericana. México 1977.

49.-E.Perkins,P.Hansell. An atlas of diseases of the eye. - Ed. Churchill Livingstone. London 1971.

50.-I.Abrahamson.Color atlas of anterior segment eye diseases. Ed. Medical Economics company. USA 1974.

51.-OMS Estrategias para la prevención de la ceguera en programas nacionales. ginebra 1984.

52.-H.Stallard. Eye surgery.Ed. Bristol. 5a. ed. 1973.

53.-K.Chan,J.Callahan. Marfan syndrome diagnosed in patient 32 years of age or older.Mayo clin proc. 1987 jul;62 (7).

54.-B.Casper,J.Simon.Familial simple ectopia lentis. j. paediatr. ophthalmol strabismus. nov-dec 1985; 22 (4).

55.-K.Wright,G.Chousos.Weill Marchesani syndrome with ipsilateral angle-closure glaucoma.J. paediatr ophthalmol strabismus. 1985 jul - aug. ; 22 (4).

56.-G.Portney.Glaucoma guidebook. Ed.Wea & febeger 1977 USA

57.-H.Slezak.The anterior hyaloid membrane of the vitreous body in congenital ectopic lens. Klin. Monatsbl Augenheilkd 1987 nov. ; 191 (5).

58.-D.Bode,W.Lloyd.The use of a trochar to fixate a dislocated lens. Ann. ophthalmol. 1986 jan; 18 (1).

59.-G.Zaidman.The surgical management of dislocated traumatic cataracts. Am.J. ophthalmol. 1985 my; 15 ; 99 (5).

60.-L.Nelson, Aphakic correction in ectopia lentis. Ann - - ophthalmol 1985 jul; 17 (7).

61.-P.Lomba,D.Kumar. Xenon arc photocoagulation for treatment of subluxation of the lens.Br.J.Ophthalmol, 1985 apr. 69 (4).

62.-J.Redon, A case of subconjunctival luxation of the crystalline lens. Bull.Soc.Ophthalmol. Fr. 1985 jun-jul;85(6-7)

- 63.-L.Gerard,R.Canizales.Subluxated ectopic lenses in adult Ophthalmology. april 1990; 97 (4).
- 64.-M.Ravault. Surgery of the crystalline lens displaced in to de vitreous body. Annll ther clin Ophthalmol;1988 39.
- 65.-I.Glenchuck.Treatment results in traumatic and congenital lens subluxation. Ophthalmol. Zh; 1987 ; 62 (5).
- 66.-P.Reese,F.Weingelst. pars plana management of ectopia - lentis in children.Arch. Ophthalmol. 1987, sep; 105 (9).
- 67.-J.Rover. Removal of dislocated lenses using pars plana vitrectomy. Fortschr Ophthalmol; 1986; 83 (3).
- 68.-Y.Ruellan. Surgical treatment of dislocation of the crystalline lens. J. Fr. Ophthalmol; 1985; 8 (12).
- 69.-J.Combe,C.Bellette. posterior hypertension produced by intraocular perfution, a surgical adjuvent for the extract ion of lenses with posterior subluxation. Bull Soc. Ophthalmol Fr.; 1985 jun-jul; 85 (6-7).
- 70.-W.Jones.Posttraumatic glaucoma. J. am. optom. assoc. -- 1987 sep;58 (9).
- 71.-J.Crazatto,A.Lombardi. Inflamed eye in Marfan's syndrome with posteriorly luxated lens. Ophthalmologica.1986 - - 193 (1 - 2 ).
- 72.-E.Weidle,H.Thiel. Indication and results of the lens removal using the pars plana approach. Klin Monatsbl Augenheilkd. 1985 jan; 186 (1).