



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**Facultad de Medicina
Unidad de Posgrado**

**“INCIDENCIA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICO –
OFTALMOLÓGICAS DE MICROESFEROFAQUIA EN UNA SERIE
DE PACIENTES MEXICANOS”**

TESIS

Que para obtener el grado en
Especialidad en Oftalmología

PRESENTA

Adriana Margarita Arias Amador
adriana_3092@hotmail.com

DIRECTOR DE TESIS

Dra. Daniela Pulido London

Ciudad de México, 2019



Instituto de Oftalmología
"Fundación Conde de Valenciana IAP"



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 esta 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.

Índice General

1. Presentación.....	3
2. Resumen estructurado.....	4
3. Antecedentes teóricos.....	5
3.1 Anatomía del cristalino.....	5
3.1.1 La cápsula del cristalino.....	6
3.1.2 Las fibras zonulares.....	6
3.1.3 El epitelio del cristalino.....	6
3.1.4 Núcleo y corteza.....	7
3.2 Microesferofaquia.....	7
3.2.1 Epidemiología.....	8
3.2.2 Propiedades clínicas.....	8
3.2.3 Asociaciones sistémicas y complicaciones.....	8
3.2.4 Manejo de la microesferofaquia.....	9
4. Justificación.....	10
5. Planteamiento del problema.....	11
6. Pregunta de investigación.....	12
7. Hipótesis.....	12
8. Objetivos.....	12
8.1 Objetivo general.....	12
8.2 Objetivos específicos.....	13
9. Metodología.....	13

9.1	Diseño del estudio.....	13
9.2	Recolección de datos.....	13
9.3	Población estudiada.....	14
9.4	Variables estudiadas.....	14
9.4.1	Definición operacional de variables.....	14
9.4.2	Tipos de variables.....	16
9.5	Análisis estadístico.....	17
10.	Resultados.....	17
11.	Discusión.....	19
12.	Conclusiones.....	20
13.	Apéndices.....	21
13.1	Cronograma de actividades.....	21
13.2	Consideraciones éticas.....	21
13.3	Aspectos de bioseguridad.....	22
13.4	Financiamiento.....	22
13.5	Declaración de conflicto de intereses y confidencialidad.....	22
14.	Referencias.....	23

1. Presentación

a. Título:

Incidencia y características clínico – oftalmológicas de microesferofaquia en una serie de pacientes mexicanos.

b. Investigador responsable, investigadores asociados o participantes y/o instituciones participantes:

- Investigador Responsable: Dra. Adriana Margarita Arias Amador

- Investigadores asociados:

Dra. Daniela Pulido London

Dra. Marisol Garzón

- Instituciones participantes: Departamento de Segmento Anterior.

Instituto de Oftalmología Fundación de Conde de Valenciana I.A.P.

c. Fecha de inicio y finalización de la investigación:

- Inicio: Noviembre 2018

- Finalización: Junio 2019

2. Resumen estructurado

Objetivo: Describir y evaluar la incidencia de la microsferofaquia y sus características clínicas y asociaciones sistémicas en una serie de pacientes durante un período de once años.

Métodos: Se realizó un análisis retrospectivo y descriptivo de pacientes con microsferofaquia que acudieron al Instituto de Oftalmología Conde de Valenciana en la Ciudad de México desde junio de 2007 hasta junio de 2018.

Resultados: Se incluyeron 16 pacientes y un total de 31 ojos. La edad media general fue de 21 años. Se encontró una incidencia de 3 casos por cada 100, 000 personas. El promedio de agudeza visual sin corrección (AVSC) y con corrección (AVCC) al ingreso fue de 1.44 y 0.87 logMAR, respectivamente. Se encontró una asociación entre microsferofaquia y glaucoma en el 48,39%; 60% fueron con ángulo cerrado y 40% con ángulo abierto. El 26,66% de los ojos con glaucoma se sometieron a uno o más procedimientos quirúrgicos de glaucoma. La presión intraocular al ingreso fue de 17,74 mmHg y de 15,56 mmHg en el último seguimiento. 38.70% fueron sometidos a tratamiento quirúrgico del cristalino, siendo la facoemulsificación la más realizada. Se encontró asociación genética en el 50% de los pacientes, la mayoría con el síndrome de Weill-Marchesani.

Conclusiones: La microsferofaquia sigue siendo una condición poco frecuente, con una relación común con el glaucoma y el cierre angular debido a la propia morfología del cristalino. Se puede encontrar aislado o como parte de un síndrome sistémico; por lo que se recomienda un examen oftalmológico y físico completo, así como asesoramiento genético en cada caso.

3. Antecedentes teóricos

3.1 Anatomía del cristalino

El cristalino es una estructura transparente y biconvexa ubicada posterior al iris y anterior al cuerpo vítreo. Está suspendido en su posición por fibras delicadas pero fuertes, llamadas fibras zonulares o zónula de Zinn, que lo sostienen y lo unen al cuerpo ciliar. El ecuador del cristalino representa su mayor circunferencia².

Las funciones del cristalino son: mantener su propia transparencia, refractar la luz, proporcionar la acomodación, en conjunto con la zónula y el cuerpo ciliar⁵.

Debido a la ausencia de suministro sanguíneo e inervación después del desarrollo fetal, el cristalino depende completamente del humor acuoso para cumplir con sus necesidades metabólicas y eliminar sus propios desechos¹.

El cristalino es capaz de refractar la luz debido a su índice de refracción - normalmente alrededor de 1,4 en el centro y 1.36 en la periferia- es diferente del índice de refracción del humor acuoso y vítreo que lo rodea³. En su estado no acomodativo, el cristalino aporta aproximadamente 20.00 dioptrías (D) de las aproximadamente 60.00 D de poder refractivo convergente total del ojo humano promedio; la interfase aire-córnea proporciona el resto, 40.00–45.00 D^{2,6}.

El cristalino continúa creciendo a lo largo de la vida. Al nacer, mide aproximadamente 6.4 mm ecuatorialmente y 3.5 mm anteroposteriormente y pesa aproximadamente 90 mg¹. El cristalino en adultos suele medir de 9 a 10 mm ecuatorialmente y alrededor de 5 mm anteroposteriormente y pesa aproximadamente 255 mg. Los componentes del cristalino son la cápsula, el epitelio, la corteza y el núcleo^{3,4}.

3.1.1 La cápsula del cristalino

La cápsula del cristalino es una membrana basal transparente y elástica compuesta de colágeno tipo IV y otras proteínas de matriz extracelular³. La cápsula contiene la sustancia del cristalino y es capaz de moldearlo durante los cambios de la acomodación. La capa externa de la cápsula de la lente, la lamela zonular, también sirve como punto de unión para las fibras zonulares. La cápsula del cristalino en su polo anterior central mide 14 micras; es más gruesa en las zonas preecuatoriales anteriores (21 micras) y posteriores (23 micras) y es más delgada en su polo posterior a nivel central, donde puede medir solo 2–4 micras. A nivel del ecuador tiene un grosor de 17 micras⁷.

3.1.2 Las fibras zonulares

El cristalino es sostenido por el sistema de fibras de la zónula que se originan de la lámina basal del epitelio no pigmentado de la pars plana y pars plicata del cuerpo ciliar. Las fibras zonulares consisten en microfibrillas compuestas de tejido elástico, y se insertan en la cápsula del cristalino a 1.5 mm anterior al ecuador y 1.25 mm posterior al ecuador^{1,5}.

Las fibras zonulares tienen 5–30 μm de diámetro e inician su desarrollo al final del tercer mes de gestación. La evidencia experimental sugiere que las fibras zonulares provienen a partir del epitelio ciliar, sin embargo su origen real, así como el mecanismo como éstas fibras se insertan en la cápsula del cristalino es desconocida³.

3.1.3 El epitelio del cristalino

Inmediatamente posterior a la cápsula de la lente anterior hay una capa única de células epiteliales. Estas células son metabólicamente activas y realizan todas las

actividades celulares normales, incluida la biosíntesis de ADN, ARN, proteínas y lípidos⁴.

Las células nuevas recién formadas migran paulatinamente hacia el ecuador, donde se elongan y se diferencian en fibras cristalinas. Este cambio está asociado con un gran aumento de proteínas celulares en la membrana de la fibra celular^{5,8}. Al mismo tiempo, las células pierden organelos, incluyendo núcleos, mitocondrias y ribosomas. La pérdida de éstos organelos es ópticamente ventajoso porque la luz que pasa a través del cristalino ya no es absorbida por éstas estructuras. Sin embargo, ya que éstas nuevas fibras celulares cristalinas carecen de las funciones metabólicas previamente realizadas por los organelos, Éstas fibras dependen de la glucólisis para la producción de energía¹.

3.1.4 Núcleo y Corteza

Las células del cristalino no se pierden; a medida que van migrando las nuevas fibras, se conglomeran y compactan con las previamente formadas, y se ubican hacia el centro del cristalino. Las capas más antiguas, que son los núcleos embrionario y fetal, se producen en la vida embrionaria y persisten en el centro cristalino^{2,3}. Las fibras más externas son las más recientemente formadas y conforman la corteza del cristalino.

Las suturas del cristalino están formadas por la interdigitación de las puntas anterior y posterior de las fibras en forma de huso. No existe diferencia morfológica entre la corteza y el núcleo; más bien, la transición entre éstas regiones es gradual^{4,7}.

3.2 Microesferofaquia

La microesferofaquia es una condición bilateral, que es poco común y se caracteriza por un defecto en el desarrollo de la zónula y, secundariamente, del cristalino

durante la embriogénesis^{1,2}. La zónula es anormalmente laxa y elongada, lo que lleva a la formación de un cristalino de pequeño diámetro y de un eje anteroposterior aumentado, lo que le confiere al cristalino la morfología esférica típica de ésta enfermedad⁶.

3.2.1 Epidemiología

La información sobre microesferofaquia en la literatura se encuentra muy limitada y se reduce a reportes o series de casos, y la incidencia de ésta patología y de sus complicaciones es desconocida a nivel mundial y en población mexicana.¹

3.2.2 Propiedades clínicas

Ésta forma del cristalino condiciona un mayor poder refractivo del mismo, por lo que la alta miopía lenticular es un hallazgo frecuentemente encontrado; y condiciona también un desplazamiento anterior del cristalino, provocando en muchos casos un bloqueo pupilar, así como un estrechamiento mecánico de la cámara anterior y el ángulo camerular, asociándose a cierre angular y glaucoma de ángulo cerrado^{2,5}. Adicionalmente, la laxitud zonular puede condicionar una debilidad de la misma, encontrándose en algunos casos una luxación o subluxación del cristalino.² Debido al diámetro reducido del cristalino, el hallazgo clínico clásico de la microesferofaquia consiste en la visualización del ecuador cristalino bajo midriasis pupilar completa en el examen en lámpara de hendidura¹.

3.2.3 Asociaciones sistémicas y complicaciones

La microesferofaquia puede encontrarse como una condición aislada, idiopática y familiar o bien, puede encontrarse asociado a varias patologías sistémicas como el síndrome de Weil-Marchesani, síndrome de Marfan y síndrome de Alport^{3,4,6}. Otras patologías relacionadas con el hallazgo de microesferofaquia han sido descritas,

tales como homocisteinuria, hiperlisinemia, síndrome de Lowe, síndrome de Klinefelter, rubéola congénita y distosis mandibulofacial.^{1,2}

Las complicaciones oculares de microesferofaquia incluyen alta miopía, bloqueo pupilar y glaucoma secundario de ángulo cerrado, y complicaciones asociadas con la subluxación anterior o posterior del cristalino.¹

3.2.4 Manejo de la microesferofaquia

En casos de cierre angular agudo, los ciclopléjicos son la opción terapéutica de elección en pacientes con microesferofaquia, ya que disminuyen el bloqueo pupilar al tensar las fibras zonulares, lo que reduce el diámetro anteroposterior del cristalino y lo desplaza posteriormente^{5,7}. La iridotomía periférica con láser YAG es también una alternativa útil para aliviar el cierre angular y bloqueo pupilar en éstos pacientes.²

Sin embargo, el tratamiento quirúrgico del cristalino es necesario usualmente para disminuir la presión intraocular y preservar la visión. No existe una técnica quirúrgica establecida para el manejo del cristalino debido a la laxitud variable de las fibras zonulares^{4,5}. Los diferentes procedimientos quirúrgicos posibles en éstos casos son la extracción intracapsular, la facoemulsificación o la lensectomía vía limbal o vía pars plana. El implante de un lente intraocular no siempre es posible en éstos pacientes ante la ausencia de un soporte capsular estable, especialmente en casos de cirugías complicadas.² Adicionalmente, el implante dentro de la bolsa es cuestionable y controvertido debido a la inestabilidad de la misma en el postoperatorio, a la alta tasa de contracción capsular y la no disponibilidad de un anillo de tensión capsular de pequeño tamaño.²

4. Justificación

El cristalino es el segundo componente activo del sistema óptico, seguido de la córnea; y se encarga de enfocar continuamente la imagen en la retina^{2,3}. Para cumplir su función óptica, el cristalino debe ser transparente y debe poseer diámetros y curvaturas específicas para poder cambiar y ajustar su poder. Éstas características son indispensables para el desarrollo de una buena agudeza visual en cualquier individuo^{1,8}.

Las anomalías congénitas del cristalino condicionan un desarrollo anómalo del mismo, lo que impide que cumpla su función óptica normal; por lo que representan una importante causa de debilidad visual en aquellos que las padecen. En el caso específico de la microesferofaquia, se conoce que es un defecto en la morfología cristaliniana que genera múltiples alteraciones refractivas y visuales importantes, y que se relaciona a complicaciones oculares crónicas, de difícil manejo y control y que, ante un diagnóstico y tratamiento tardío, provocan secuelas, muchas veces, irreversibles que generan un impacto visual muy importante y se traducen en una mala adaptación social del individuo desde edades muy tempranas al tratarse de un padecimiento congénito⁴. De igual forma, la microesferofaquia puede encontrarse como parte de un síndrome genético que puede afectar a diferentes sistemas en un mismo sujeto, con compromiso incluso vital; por lo que el hallazgo de ésta patología oftalmológica puede ser pivote para la oportuna detección y terapéutica de éstas patologías sindromáticas y así prevenir daños permanentes tanto oculares como sistémicos⁶. La microesferofaquia es una patología poco común, con reducida información en la literatura mundial respecto a su historia natural y relación con

complicaciones. La incidencia de ésta condición tampoco es conocida en población mexicana hasta el momento; por lo que analizar y conocer todos éstos datos representaría una estadística inicial en el tema en México y permitiría identificar el patrón de presentación en pacientes mexicanos, lo que fungiría como herramienta para lograr una detección eficaz y temprana de la microesferofaquia y poder ofrecer un manejo adecuado y pertinente, para mejorar el pronóstico visual y de vida de éstos pacientes³.

5. Planteamiento del problema

La microesferofaquia es una patología que, si bien es poco común, su incidencia específica y datos demográficos y epidemiológicos relacionados no se encuentran reportados ni definidos en la literatura mundial ni en referencias en población mexicana. Las formas y debut de presentación de éstos casos reportados en diferentes referencias de distintos sitios en el mundo pueden llegar a variar dependiendo el grupo poblacional y es algo que no está descrito en mexicanos. Es una alteración del cristalino que se encuentra asociada frecuentemente a síndromes genéticos y complicaciones que comprometen la calidad visual de éstos pacientes. Las series más extensas han sido reportadas en India, asociándose más frecuentemente a Weil-Marchesani. Al ser tan reducida la información conocida sobre la microesferofaquia y sus asociaciones, hay varios datos como éste que no se conocen en nuestro país. Por ésta razón, la identificación de la incidencia de la microesferofaquia en la población y espectro genético mexicano dará pie a definir datos epidemiológicos importantes para el establecimiento de un protocolo de

estudio y definición de frecuencia en asociación tanto a complicaciones oculares, como a frecuencia en relación a patología genéticas, que permita reconocer el curso natural de la enfermedad y definir su incidencia en población específicamente mexicana.

6. Pregunta de investigación

¿Cuál es la incidencia de microesferofaquia en una población mexicana definida y cuál es la variante de presentación y síndromes genéticos asociados en éste grupo demográfico?

7. Hipótesis

La microesferofaquia es una patología de muy baja incidencia en población mexicana y su patrón de presentación y asociaciones sindromáticas es diferente a aquella descrita en otros países.

8. Objetivos

8.1 Objetivo general

Conocer e identificar la incidencia de microesferofaquia en una serie de población mexicana

8.2 Objetivos específicos

- Definir la frecuencia de complicaciones oculares relacionadas a microesferofaquia en pacientes mexicanos
- Identificar la forma de presentación de microesferofaquia en población mexicana
- Conocer el patrón genético mayormente asociado a microesferofaquia en pacientes mexicanos

9. Metodología

9.1 Diseño del estudio

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de todos aquellos pacientes que acudieron al Instituto de Oftalmología Fundación de Asistencia Privada Conde de Valenciana con diagnóstico de microesferofaquia desde junio de 2007 hasta junio de 2018.

9.2 Recolección de datos

Los datos requeridos fueron recabados a partir del expediente electrónico de cada paciente con diagnóstico de microesferofaquia existente en el sistema hospitalario del Instituto de Oftalmología Fundación de Asistencia Privada Conde de Valenciana durante el periodo mencionado.

9.3 Población estudiada

Todos aquellos pacientes, de cualquier sexo o edad, con diagnóstico de microesferofaquia que acudieran al Instituto de Oftalmología Fundación de Asistencia Privada Conde de Valenciana con diagnóstico de microesferofaquia desde junio de 2007 hasta junio de 2018. No aplica cálculo alguno de tamaño muestral dado que se incluyeron la población total en el lapso descrito.

9.4 Variables estudiadas

Las variables estudiadas en cada caso incluyen: edad en años, sexo, motivo de consulta, tiempo de seguimiento, la agudeza visual sin corrección y agudeza visual mejor corregida al momento del ingreso, la agudeza visual sin corrección y agudeza visual mejor corregida en el último seguimiento, el error refractivo encontrado, el estado y posición del cristalino en la consulta inicial, las características gonioscópicas en el momento del ingreso, la presión intraocular en el primero y último seguimiento, la medicación hipotensora utilizada en la primera y última visita, la asociación con glaucoma en cada caso, los síndromes sistémico-genéticos relacionados, la longitud axial y el abordaje terapéutico y quirúrgico del cristalino y del glaucoma.

9.4.1 Definición operacional de variables

- Edad: Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento.
- Sexo: Conjunto de las peculiaridades que caracterizan los individuos de una especie dividiéndolos en masculinos y femeninos

- Agudeza visual sin corrección (AVSC): Capacidad de percibir y diferenciar dos estímulos separados por un ángulo determinado.
- Agudeza visual mejor corregida (AVMC): Agudeza visual que se obtiene al utilizar la mejor refracción posible.
- Error refractivo: Los errores de refracción ocurren cuando la forma del ojo evita que la luz se enfoque directamente sobre la retina, traduciéndose en miopía, hipermetropía y astigmatismo; siendo medidos numéricamente en dioptrías
- Estado del cristalino: Posición anatómica del cristalino que se encuentra a la exploración; ya sea normal o dislocada según el caso.
- Gonioscopía: Examen que evalúa estructuras angulares y valorar la amplitud del ángulo de la cámara anterior del ojo.
- Presión intraocular: Presión que ejercen los líquidos intraoculares contra la pared del ojo
- Medicación hipotensora: Fármacos que reducen la presión intraocular.
- Asociación a glaucoma: Presencia o no de neuropatía óptica progresiva por daño a la capa de fibras nerviosas retinianas.
- Síndromes genéticos asociados: Afección patológica causada por una alteración del genoma; detectado por pruebas específicas por el departamento de Genética del instituto.
- Longitud axial: Distancia comprendida entre parte anterior y posterior del **ojo**
- Abordaje quirúrgico del cristalino: Práctica que implica la manipulación mecánica de las estructuras anatómicas para el manejo del cristalino.
- Abordaje quirúrgico del glaucoma: Práctica que implica la manipulación mecánica de las estructuras anatómicas para el manejo del cristalino.

9.4.2 Tipo de variables

Variable	Tipo de variable
Edad	Cuantitativa discreta
Sexo	Cualitativa dicotómica
Motivo de consulta	Cualitativa nominal
Tiempo de seguimiento	Cuantitativa continua
Agudeza visual sin corrección	Cuantitativa continua
Agudeza visual con corrección	Cuantitativa continua
Error refractivo	Cuantitativa continua
Estado del cristalino	Cualitativa nominal
Características gonioscópicas	Cuantitativa ordinal
Presión intraocular	Cuantitativa discreta
Medicación hipotensora	Cuantitativa discreta
Asociación con glaucoma	Cualitativa dicotómica
Síndromes genéticos	Cualitativa nominal
Longitud axial	Cuantitativa continua
Abordaje del cristalino	Cualitativa nominal
Abordaje del glaucoma	Cualitativa nominal

9.5 Análisis estadístico

El análisis estadístico de los datos se realizó mediante tablas dinámicas con Microsoft® Excel 2017 versión 15.30. Todos los datos obtenidos fueron registrados en una hoja de recolección de datos y posteriormente vaciados en una hoja de cálculo. En el análisis estadístico se realizó estadística descriptiva para ordenar, analizar y representar los datos mediante la utilización de medidas de tendencia central. Para variables cualitativas se utilizaron frecuencias y porcentajes. Para variables cuantitativas se utilizó media.

10. Resultados

Se incluyeron 16 pacientes con microsferofaquia clínicamente diagnosticada, de junio de 2007 a junio de 2018. Se estudiaron un total de 31 ojos ya que uno de los pacientes tenía una agudeza visual de no percepción de luz debido a la presencia de ptisis bulbi desde el ingreso.

La edad media general en el momento del ingreso fue de 21 años. La edad promedio en mujeres fue de 26 años (10-47 años) y en hombres de 17 años (7 a 62 años).

El 43.75% de los pacientes (7 pacientes) eran mujeres y el 56.25% (9 pacientes) eran hombres. El tiempo promedio de seguimiento fue de 2,97 años.

El principal motivo de consulta en los pacientes fue mala visión a largo plazo en el 81,25% de los pacientes (13 pacientes). En segundo lugar, el diagnóstico conocido de glaucoma en 12,50% (2 pacientes). Se encontró una incidencia de 3 casos por cada 100, 000 personas en la población mexicana estudiada.

El promedio de AVSC y AVCC al ingreso fue de 1.44 y 0.87 logMAR,

respectivamente. El promedio de AVSC en el último seguimiento fue de 1.27 logMAR y AVCC 0.71 logMAR en el último seguimiento también.

Con respecto a las características de refracción, se encontró una refracción miópica en el 61,29% de los ojos (19 ojos) con una esfera promedio de -8 dioptrías.

Se encontró un informe de longitud axial en solo 15 de los 31 ojos estudiados, con un promedio de 24,74 mm.

El 16,13% de los ojos (5 ojos) se presentaron con subluxación del cristalino: hacia el sector inferior en 2 de ellos (6,45%), el sector superior en 1 ojo (3,23%) y temporalmente en 2 de los ojos. El 83,87% restante no presentó ningún cambio en la posición de la lente.

Del total de pacientes, se encontraron ángulos iridocorneales abiertos (Shaffer IV) en la gonioscopia en 64.52% (20 ojos); y 35.48% (11 ojos) presentaron ángulos cerrados (Shaffer I), de los cuales 45.45% (5 ojos) fueron tratados con iridotomía con láser YAG.

Se encontró una asociación entre microsferofaquia y glaucoma en el 48,39% del total de ojos (15 ojos); de los cuales 60% (9 ojos) fueron con ángulo cerrado (Shaffer I) y 40% (6 ojos) con ángulo abierto (Shaffer IV).

El 20% (3 ojos) de los 15 ojos con glaucoma ya estaban bajo tratamiento con fármacos hipotensores en el momento del ingreso y el 80% restante no. De estos 15 ojos con diagnóstico de glaucoma, el promedio de fármacos hipotensores utilizados en el momento del ingreso fue de 0,46 y de 1,6 medicamentos en el último seguimiento. El 26,66% de los ojos con glaucoma (4 ojos) se sometieron a uno o más procedimientos quirúrgicos de glaucoma.

La presión intraocular promedio al ingreso fue de 17,74 mmHg y de 15,56 mmHg en el último seguimiento.

Con respecto al manejo del cristalino del número total de ojos estudiados, 38.70% (12 ojos) fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. De estos, 91.66% (11 ojos) se sometieron a cirugía de facoemulsificación con implante de lente intraocular y el 3.23% (1 ojo) se trataron con cirugía de lensectomía. Solo el 3,13% (1 ojo) ya se había sometido a una cirugía de extracción de lente con implante de lente intraocular en el momento del ingreso.

Se encontró asociación genética en el 50% (8 pacientes) de los pacientes con microsferofaquia incluidos en el estudio. El síndrome más frecuentemente asociado fue el síndrome de Weill-Marchesani en el 50% (4 pacientes), seguido del síndrome de Alport con el 25% (2 pacientes) y, finalmente, el síndrome de Axenfeld Rieger y el síndrome de Wolfram con el 12,5% (1 paciente) cada uno.

En el 31,25% de los pacientes (5 pacientes), la microsferofaquia se encontró aislada y no se relacionó con ningún síndrome, y en el 18,75% no fue posible definir una asociación debido a la pérdida de seguimiento de estos pacientes.

11. Discusión

La microsferofaquia es una condición rara con múltiples asociaciones sistémicas. Ocho de nuestros pacientes tenían microsferofaquia aislada. Se observó al síndrome de Weil – Marchesani como la asociación sistémica más común. Las otras asociaciones sistémicas fueron el síndrome de Alport y síndrome de Wolfram.

La mayoría de los pacientes presentaron un alto grado de miopía lenticular.

La subluxación espontánea del cristalino es una característica de presentación común en síndromes asociados como el de Weil-Marchesani; hallazgo que se encontró en 5 de los ojos incluidos en este estudio.

La mayoría de los pacientes fueron manejados con éxito con cirugía de facoemulsificación.

El pronóstico visual en la microesferofaquia permanece ser bueno según lo encontrado en éste estudio, ya que alcanzó una agudeza visual mejor corregida de 20/60 o mejor en el 48% de los pacientes.

El glaucoma fue otra complicación importante en nuestro estudio, encontrándose relacionado en casi la mitad de los pacientes; y siendo el mecanismo más presentado el de ángulo cerrado.

El manejo del glaucoma en la mayoría de los pacientes requirió de uso de múltiples medicamentos, y el 26% requirió de tratamiento quirúrgico.

12. Conclusiones

La microesferofaquia sigue siendo una condición rara con una relación común con el glaucoma y el cierre angular debido a la propia morfología del cristalino. La subluxación y la miopía lenticular también son hallazgos clínicos frecuentes. Se puede encontrar aislado o como parte de un síndrome sistémico; por lo que se recomienda un examen oftalmológico y físico completo, así como asesoramiento genético en cada caso para hacer un diagnóstico temprano y, por lo tanto, un tratamiento oportuno de ésta patología para evitar complicaciones futuras.

13. Apéndices

13.1 Cronograma de actividades

Actividades	Septiembre 2018	Enero- Abril 2019	Mayo a Junio 2019	Julio 2019
Formulación de protocolo	x			
Recolección de datos		x		
Análisis e interpretación			x	
Entrega de resultados				x
Redacción e impresión				x

13.2 Consideraciones Éticas

Este protocolo de estudio se apega a las normas establecidas por el Comité Científico y Ética de Investigación del Instituto de Oftalmología Conde de Valenciana, así como a las normas nacionales e internacionales. Se realizó, registró y reportó en cumplimiento de los principios de las buenas prácticas clínicas.

De acuerdo a la Ley General de Salud en su título segundo, capítulo 17, apartado segundo, nuestro estudio tiene un riesgo grado I sin riesgo, ya que se basará en revisión de expediente clínico, previa autorización del departamento de Segmento Anterior y revisión del comité de ética de investigación. Se tendrá la confidencialidad de la información obtenida del mismo, en una base de datos exclusiva de los investigadores, la cual no se divulgará, sin exponer la identidad del paciente.

La realización de este estudio no contradice en modo alguno la declaración de

Helsinki de 1964 acerca de los principios éticos en investigaciones médicas en seres humanos.

13.3. Aspectos de bioseguridad

Se llevó a cabo revisión de expediente clínico, sin aspectos de bioseguridad a tratar en el proyecto de investigación.

13.4 Financiamiento

No se requirió de ningún presupuesto específico para la realización de éste proyecto de investigación. Las consultas son parte de la revisión continua que se le dan a estos pacientes en el Instituto.

13.5 Declaración de conflicto de intereses y confidencialidad

Los autores participaron en forma activa tanto en la conceptualización, como en el diseño, desarrollo, análisis y reporte final del estudio. Ninguno de los autores tiene algún conflicto de intereses que declarar y no tienen compromiso alguno con los resultados.

La confidencialidad de los tesis no será divulgada de forma alguna; la base de datos se considerará confidencial y estará resguardada con claves de seguridad para su acceso. Ninguna parte del reporte o de los resultados permitirá identificar de forma alguna a cualquiera de los tesis o tutores participantes.

14. Referencias

1. R Muralidhar, K Ankush, P Vijayalakshmi and VP George. Eye (2014). Visual outcome and incidence of glaucoma in patients with microspherophakia.
2. Senthil S, Rao HL, Hoang NT, Jonnadula GB, Addepalli UK, Mandal AK, Garudadari CS (2014) Glaucoma in microspherophakia: Presenting features and treatment outcomes. J Glaucoma ;23(4):262-267.
3. Willoughby C.E, Wishart P K (2002) Lensectomy in the management of glaucoma in spherophakia. J Cataract Refract Surg; 28:1061- 1064.
4. Nelson LB, Maumenee IH. Ectopia lentis. Surv Ophthalmol 1982; 27(3): 143–160.
5. Jensen AD, Cross HE, Paton D. Ocular complications in the Weill-Marchesani syndrome. Am J Ophthalmol 1974; 77(2): 261–269; 192.
6. Cruysberg JR, Boers GH, Trijbels JM, Deutman AF. Delay in diagnosis of homocystinuria: retrospective study of consecutive patients. BMJ 1996; 313(7064): 1037–1040.
7. Burke JP, O’Keefe M, Howell R, Naughten ER. Ocular complications in homocystinuria—early and late treated. Br J Ophthalmol 1989; 73(6): 427–431.
8. Feiler-Ofry V, Stein R, Godel V. Marchesani’s syndrome and chamber angle anomalies. Am J Ophthalmol 1968; 65: 862.