

Universidad Nacional Autónoma de México

Complicaciones en el tratamiento de la subluxación del cristalino
en pacientes con Síndrome de Marfan.

Revisión de 25 años.

Tesis de posgrado para obtener el título de especialista en Oftalmología

Dra Pilar Inés Barojas Méndez

Asociación para Evitar la Ceguera en México I. A. P.

Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con
Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

DEDICATORIA

A mis papas

A mis hermanos

A Mario

A mis maestros

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con
Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

AGRADECIMIENTOS

Dr Jans Fromow Guerra

Dr Juan Manuel Jiménez Sierra

Dr Everardo Barojas Weber

Dr Armando Castillejos Chévez

Dr Abelardo A. Rodríguez

Dra Blanca Figueroa Magaña

INDICE

1. Dedicatoria
2. Agradecimientos
3. Indice
4. Introducción
5. Marco teórico
6. Justificación
7. Planteamiento del problema
8. Objetivo
9. Hipótesis
10. Diseño del estudio
11. Metodología
12. Criterios de inclusión
13. Criterios de exclusión
14. Variables
15. Resultados
16. Discusión
17. Anexo 1
 - a. Tablas
 - b. Gráficas
 - c. Base de datos
18. Bibliografía

INTRODUCCION

El síndrome de Marfán es un trastorno genético autosómico dominante que afecta las fibras elásticas del tejido conectivo, manifestándose en aquellos sistemas u órganos que la contienen en mayor concentración, tales como el cardiovascular, esquelético, duramadre, ocular, piel, tegumentos y pulmón^{1,2}.

La fibra elástica tiene como función la distensión y retracción, forma parte de la matriz extracelular de los tejidos y está compuesta por elastina y una red de microfibrillas que sirve de armazón para el depósito de elastina y el ensamblaje de las fibras elásticas^{2,4}, como en la zónula. Esta red de microfibrillas está formada por fibrilina 1, que está codificada por el gen FBN1 en el cromosoma 15q21, cuyo defecto se expresa mediante un efecto dominante negativo, es decir, en los heterocigotos, la fibrilina 1 mutante destruye el ensamblaje de las microfibrillas normales, posiblemente, al intervenir en la multimerización de la fibrilina². Esto se estudió al encontrar microfibrillas anormales y escasas en cultivo de fibroblastos de piel de pacientes con Síndrome de Marfan. En el gen FBN1 se han descrito más de 500 mutaciones y casi todas son únicas para un individuo o familia afectada⁵, dando origen a un defecto hereditario de la fibrilina, lo que ocasiona una formación de fibras elásticas anormales, con la consiguiente disfunción de los tejidos que la poseen. Además, se ha postulado que la fibrilina normal inhibiría el crecimiento de los huesos largos y que las fibras elásticas a través de su tensión controlarían el crecimiento de éstos, por lo tanto, al existir una alteración en estas estructuras se produciría el crecimiento óseo exagerado propio de la enfermedad⁶.

Las mutaciones de la fibrilina 1 pueden producir trastornos Marfan-like como prolapso de la válvula mitral, dilatación aórtica, fenotipo esquelético o ectopia lentis aislada. En estudios recientes se ha sugerido que una anomalía en la vía de señalización del TGF β puede producir un fenotipo marfanoide. El defecto genético produce disminución y un trastorno en la incorporación de la fibrilina en la matriz del tejido conectivo. La identificación de mutaciones en TGF β en pacientes con Síndrome de Marfan tipo II provee evidencia directa de la señalización anormal del TGF β en la patogénesis del Síndrome de Marfan. Anormalidades en el TGF β R2 y TGF β R1 han sido reportados como causa de un nuevo síndrome asociado con aneurisma aórtico y anomalías congénitas (Síndrome de aneurisma aórtico Loews-Dietz). Este Nuevo grupo de trastornos del tejido conectivo relacionados al síndrome de Marfan se ha denominado patología de la señalización del TGF β ⁷.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Incidencia y aspectos genéticos. La incidencia ha sido descrita entre 1/3.000 y 1/20.000 habitantes^{2,5}. Se estiman por lo menos 200,000 pacientes con síndrome de Marfan solo en E.U.A. Esta incidencia lo hace uno de los síndromes acompañados de malformaciones, que afectan solamente un gen más frecuentes. El 70%-85% de los casos de Marfán clásico son hereditarios. Se ha informado de casos en todas las razas y grupos étnicos^{2,8,9}. La herencia es autosómica dominante con penetrancia casi completa, pero con expresión variable. La falla de la detección puede estar dada por la marcada variabilidad clínica (en la misma o diferentes familias), dependencia de la edad en la aparición de las manifestaciones clínicas (a mayor edad, mayor compromiso clínico) y la existencia de casos nuevos, producto de las mutaciones^{1,9}.

La causa más frecuente de morbilidad y mortalidad es la dilatación o disección aórtica, sin embargo presentan otras alteraciones cardiovasculares. La causa más frecuente de morbilidad infantil es el prolapso de la válvula mitral con regurgitación mitral que produce disfunción de la válvula tricuspídea¹⁰.

El diagnóstico se basa fundamentalmente en los hallazgos físicos. Existen 3 formas de presentación relacionadas estrechamente con la edad, con cuadros clínicos y pronósticos bien definidos: Marfán neonatal, Marfán infantil, Marfán clásico¹⁰.

a. Marfán neonatal. Los escasos casos reportados han sido esporádicos. En la ecocardiografía prenatal se ha detectado cardiomegalia con insuficiencia tricuspídea severa. Al nacer, se evidencia alteraciones esqueléticas y de piel (extremidades largas con dedos finos, aspecto envejecido, piel laxa, hipotonía, alteraciones del tórax, contracturas en flexión, micrognatia) y cardiovasculares (insuficiencia mitral y tricuspídea severas, cardiomegalia, dilatación aórtica y pulmonar, arritmias, prolapso mitral y tricuspídeo, aneurismas masivos de la aorta ascendente y descendente). La muerte ocurre en horas o días por insuficiencia cardíaca¹¹⁻¹⁴.

Las manifestaciones oftalmológicas descritas en el síndrome de Marfan congénito se describen en un estudio por Meire¹⁵ en donde se reportan a seis pacientes con esclera azul, megalocornea, hipoplasia del iris con importante transiluminación, miosis, esferofaquia con o sin subluxación del cristalino y miopía severa. Se recomienda su evaluación oftalmológica y biométrica en niños con contracturas congénitas y aracnodactilia. Todos los casos fueron esporádicos.

b. Marfán infantil. En el desarrollo de la enfermedad en este grupo, destaca la descripción hecha por Lipscomb en 40 niños menores de 16 años, con seguimiento de hasta 10 años a través de evaluación clínica y molecular¹. En este estudio, la edad al diagnóstico de los casos esporádicos fue de $11,4 \pm 3,95$ años y en los familiares $7,3 \pm 5,23$ años. Las lesiones cardiovasculares se presentaron en 55% de los casos, todos asintomáticos, predominando la dilatación aórtica en 42% de los niños, con una edad media de detección de $11 \pm 3,9$ años. Se evidenció, además que al completarse la

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

maduración y el fenotipo esquelético, la mayor parte de los pacientes tenían compromiso cardiovascular. Como manifestación asociada, describe retardo de la marcha y trastornos del aprendizaje. Otra revisión, de 86 casos, efectuada por Geva en 1990, que incluyó casos neonatales e infantiles¹⁶, se describe mayor frecuencia en hombres (2/3 de los casos), predominio de casos esporádicos (70%) y edad media al diagnóstico de 3,2 meses; con compromiso esquelético en 100% de los pacientes y anomalías oculares en 83%. Respecto del compromiso cardiovascular, las lesiones más frecuentes fueron: prolapso mitral, 96%, dilatación raíz aórtica, 86% e insuficiencia mitral, 84%. La edad media de muerte fue de 16,3 meses. El 74% presentó insuficiencia cardíaca y 21% requirió cirugía. En lactantes hubo mayor morbimortalidad por lesiones de la mitral y en la niñez-adolescencia por compromiso aórtico¹⁷. Estos datos documentan que el síndrome de Marfán neonatal-infantil tiene características clínicas y pronóstico claramente diferentes que los reportados en los pacientes de mayor edad¹⁰.

c. Marfán clásico. Esta forma de presentación es la más frecuente y reconocida y se presenta en niños, adolescentes y adultos. Hace algunos años se utilizaban los criterios de Berlín, en donde se requerían manifestaciones esqueléticas y el involucro de otros dos sistemas como ectopia letis, dilatación o disección aórtica o ectasia dural que se consideraban criterios mayores⁷. Los criterios más recientes para el diagnóstico de la enfermedad son los proporcionados por la Nosología de Ghent en 1996 (Tabla 1), que se basan en la historia familiar- genética y el compromiso de los diferentes órganos o sistemas afectados¹⁸. Para evaluar los criterios de Ghent se debe considerar dos conceptos: uno es el criterio mayor, como evidencia de signo de alta especificidad de la enfermedad porque es infrecuente en otras condiciones o en la población general y otro es el compromiso de órgano o sistema, que indica afección pero con menor trascendencia en el diagnóstico. Asimismo, el estudio molecular, incluidos en los criterios de Ghent. Las alteraciones esqueléticas son las más frecuentes y precoces de detectar y por ello son las que primero establecen la sospecha de la enfermedad. Son progresivas con la edad y se completan en la adolescencia. Destacan por su frecuencia la talla alta con mayor envergadura, pectum excavatum o carinatum, aracnodactilia, escoliosis, hipermotilidad articular y paladar ojival. La evaluación clínica se puede complementar con estudios radiográficos, principalmente con radiografía de pelvis, cuando se requiere detectar protrusión acetabular. Las lesiones cardiovasculares determinan el pronóstico del síndrome de Marfán, ya que son las que ocasionan la mayor mortalidad, con 70%-95% de los casos¹³, siendo más específica y frecuente la dilatación aórtica. Su incidencia depende de la edad: 40%-80% en niños y 80%-100% en adultos. Es de mal pronóstico por su carácter evolutivo, con riesgo de complicaciones como disección y ruptura. La dilatación se acelera con el estrés físico o emocional y con el embarazo. El compromiso de la válvula mitral (prolapso, insuficiencia) es frecuente pero menos grave. Las lesiones cardiovasculares son diagnosticadas rutinariamente por ecocardiografía transtorácica o transesofágica, esta última más resolutive en estudios de arco aórtico¹⁹. También se utiliza la tomografía computada y resonancia magnética

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

como estudios de gabinete importantes¹⁰. El daño pulmonar debe sospecharse con síntomas sugerentes de neumotórax o con radiografía de tórax que presente bulas apicales. La evaluación de piel y tegumentos en búsqueda de estrías atróficas no relacionadas a cambios bruscos de peso ni embarazo y hernias incisionales o recurrentes. La ectasia dural es una dilatación del saco dural principalmente lumbosacro, asintomática. En casos extremos puede provocar erosión vertebral y meningocele anterior. Se han descrito cefaleas posturales por extravasación de líquido cefalorraquídeo (LCR) e hipotensión intracraneal¹⁰.

El compromiso ocular es frecuente (70%) y progresivo. Se cree que el compromiso ocular es secundario a la presencia de la fibrilina en el tejido conectivo ocular incluyendo capsula lenticular, zónula, iris, epitelio corneal, capa de Bowman, conjuntiva, esclera, coroides, membrana de Bruch y lámina cribosa²⁰. La lesión más específica para el diagnóstico es la subluxación del cristalino, sin embargo, es necesario también identificar vicios de refracción para preservar la máxima función visual¹⁰ (astigmatismo irregular, diplopia monocular). La subluxación se presenta con mayor frecuencia en la región temporal superior. Se presenta en aproximadamente el 50-87% de los pacientes con síndrome de Marfan²⁰. La encontramos desde el nacimiento o durante la infancia o adolescencia. Estos pacientes refieren disminución, fluctuación de la agudeza visual o diplopia monocular. La Ectopia lentis se considera un criterio mayor para el diagnóstico clínico del síndrome de Marfan según los criterios de Berlin y Ghent. Se ha reportado que del 2-3% de los pacientes presentan luxación del cristalino a la cámara anterior o cavidad vítrea y que el 8% genera glaucoma. Histológicamente, en ojos sanos la fibrilina se encuentra en la zónula y en el ecuador, donde la zónula se adhiere. Se han estudiado cristalinios de ojos de pacientes con Síndrome de Marfan extraídos mediante una técnica intracapsular. Al exponerlos a anticuerpos monoclonales anti-fibrilina, se ha demostrado una tinción tenue en ecuador en donde se inserta la mayoría de las fibras zonulares. Estas fibras son escasas, atenuadas, rotas y en la cápsula anterior se encontraron fragmentos dispersos y desorganizados de fibrilina²⁰. Se han reportado cataratas prematuras principalmente la esclerosis nuclear, opacidad subcapsular posterior y corticales en pacientes de 30 a 50 años²⁰.

En el ángulo iridocorneal encontramos un cuerpo ciliar inmaduro con hipoplasia de los elementos musculares que produce una miosis, una malla trabecular BROAD y desplazamiento del canal de Schlemm. Clínicamente, la cámara anterior es profunda, con el ángulo abierto. El iris tiene pocas criptas, ocasionalmente puede tener quistes en la raíz del iris e iridodonesis²⁰.

La córnea es plana y se considera un criterio menor en los criterios de Ghent. Las córneas deben medirse con la queratometría. Maumenee²¹ en 1981 describió las características de un ojo con Síndrome de Marfan, estudió 160 pacientes encontrando que las queratometrías promedio eran de $502 \pm 41.9 \mu\text{m}$, la razón es desconocida, pero puede estar asociado al aumento en el diámetro axial del globo ocular y al

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

adelgazamiento escleral con aplanamiento de la curvatura corneal o a una patología corneal primaria por la mutación en el gen de la fibrilina que puede funcionar como una proteína de anclaje en la córnea²¹. Se han reportado anomalías en el endotelio corneal como formación de vesículas probablemente por engrosamiento focal de la membrana de descemet y pleomorfismo celular entre otras alteraciones. Se ha reportado la megalocornea como un hallazgo no específico en el síndrome de Marfan clásico y congénito que se presenta por las anomalías de los componentes elásticos que producen un estiramiento centrífugo²⁰.

Existe mayor riesgo de glaucoma que se presenta antes de los 50 años. El glaucoma primario de ángulo abierto es el más frecuente pero se presentan glaucomas secundarios por varios mecanismos. Existen estudios histopatológicos que revelan un desplazamiento del canal de Schlemm o un canal y venas acuosas muy prominentes explicando el mecanismo de hipertensión ocular (no existe otra razón). El glaucoma secundario puede estar asociado a anomalías congénitas del ángulo iridocorneal. Se han descrito procesos iridianos largos con inserción anterior al espolón escleral y un iris con conformación concava²⁰. Puede existir un bloqueo pupilar por la luxación anterior del cristalino o vítreo. Schlote describió un glaucoma crónico dependiente de la posición del cristalino que se trata con extracción del mismo²². Asimismo se describió una asociación con la inserción anormal de la musculatura ciliar. También puede ser secundario al desprendimiento de retina, cirugía de catarata o iritis crónica. En pacientes pseudofácicos existe un desplazamiento excesivo del lente intraocular en sentido anteroposterior que genera una dispersión de pigmento e inflamación²⁰.

El vítreo anterior generalmente está intacto, sin embargo, el vítreo central y posterior presenta licuefacción con adherencias anormales en la superficie de degeneraciones en encaje o lattice²⁰.

En la retina se han reportado degeneración miópica, latineo, agujeros atróficos, blanco sin presión, proliferación corioretinianas de pigmento, agujeros y síndrome de tracción vítrea. Existe un adelgazamiento coroideo, crecienta escleral y estafiloma posterior. La complicación más grave es el desprendimiento de retina. En la retina encontramos a la fibrilina solamente en la pared de los vasos, sin embargo existen varios factores que predisponen esta complicación: el cristalino subluxado es inestable y genera tracción de la base vítrea formando agujeros en la retina, la licuefacción vítrea con un desprendimiento de vítreo posterior sin dehiscencia en la interface vitreoretiniana y las adhesiones vítreas anormales predisponen a los pacientes a generar agujeros gigantes. En la serie de Maumenee se reportó desprendimiento de retina en seis ojos de cuatro pacientes de un total de 18 que fueron sometidos a cirugía de cristalino y la pérdida de vítreo se reportó como el factor de riesgo más importante²¹. La incidencia de desprendimiento de retina en estos pacientes es de 5 a 25.6%. Nemet comenta que es más común en pacientes jóvenes, con miopía alta, subluxación del cristalino y en afaquia²⁰. En este estudio se reporta un 9% en pacientes con ectopia lentis y en un 19%

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

en pacientes con afáquia. Se ha asociado a un eje axial mayor y bilateralidad en un 30-42%²⁰. El pronóstico quirúrgico en estos pacientes es reservado.

La miopía alta es la segunda manifestación más frecuente con un 34-44% comparado con la población general que sólo presenta un 4.8%. se han reportado estrabismo y ambliopía por la miopía axial, astigmatismo, anisometropía, subluxación del cristalino o microferofaquia. La subluxación del cristalino, dependiendo de su grado de dislocación generará aberraciones importantes y una refracción cambiante²⁰.

Dentro de los criterios menores para el diagnóstico clínico de síndrome de Marfan encontramos una córnea plana por queratometría y miopía axial por ultrasonido o refractometría y iris o cuerpo ciliar hipoplásico que llega a producir una pobre midriasis farmacológica. Para el diagnóstico debemos encontrar por lo menos dos criterios menores^{10,43}.

Diagnóstico diferencial. El diagnóstico diferencial se debe realizar con otras enfermedades genéticas que comprometen el tejido conectivo y enfermedades metabólicas que presentan algunos hallazgos clínicos semejantes pero presentados en forma aislada (Tabla 3). En nuestro medio, por no contar con estudios moleculares, tiene importancia la realización del test de nitroprusiato para descartar homocistinuria⁸.

Se debe plantear la realización de consejo genético considerando la tasa de recurrencias, opciones de reproducción y existencia de nuevos casos en otros familiares recordando la variabilidad de fenotipo dentro de la misma y entre familias^{5,8,42}. Cada hijo de un individuo afectado presenta 50% de riesgo de heredar el síndrome de Marfán. El diagnóstico molecular prenatal no se encuentra disponible en forma rutinaria y rara vez se ha hecho diagnóstico por ecografía de fetos afectados.

MARCO TEORICO

Existe controversia en el manejo de la subluxación del cristalino en estos pacientes. De forma conservadora, se puede manejar con una refracción óptima y corrección con lentes aéreos o de contacto. Se ha reportado como la forma más segura de tratamiento²³. No existen criterios bien establecidos para el manejo quirúrgico de la subluxación del cristalino. Algunos autores (Halpert) sugieren una agudeza visual mejor corregida igual o menor de 20/70, subluxación anterior del cristalino, diplopia monocular y progresión de la subluxación hacia la cavidad vítrea²⁴. La decisión quirúrgica no es el único punto controversial, a lo largo de los últimos 25 años se han practicado diferentes técnicas quirúrgicas. La lensectomía vía pars plana fue una cirugía muy popular para este tipo de pacientes. La rehabilitación visual se realizaba con lentes de contacto de forma segura²³. Tiempo después se comenzó a suturar lentes a la esclera. De igual forma se manejaba la subluxación con extracción intra o extra capsular y posteriormente, con los avances en la facoemulsificación se realiza el tratamiento con incisiones menores de 2 mm. Se han reportado el implante de lente intraocular en bolsa, la sutura de las capsulas para darle una mejor estabilidad al lente intraocular, la sutura transescleral del lente intraocular²⁵ y el uso de anillos de tensión capsular y su variante de Cionni y endo-exocapsular suturada al surco.

Existen pocos estudios que evalúen el manejo conservador comparándolo con el manejo quirúrgico en estos pacientes.

Lai reporta 123 pacientes, 21 con manejo conservador y 102 pacientes con manejo quirúrgico, sin embargo solo 8 pacientes presentan subluxación del cristalino por síndrome de Marfan²⁶. En la bibliografía hay múltiples reportes de familias o muestras muy pequeñas y de poco tiempo de seguimiento.

Se ha reportado el uso de lentes intraoculares de cámara anterior. Morrison publicó en el 2005 un reporte de cinco pacientes y ocho ojos a los que se les realizó lensectomía vía pars plana, vitrectomía e implante primario de un lente intraocular para cámara anterior. Encontró pocas complicaciones y un buen resultado visual y señala un seguimiento corto como principal limitación a su estudio²⁷. Asimismo Syrdalen en 1987 y Behki en 1990, publicaron excelentes resultados visuales tratando la subluxación del cristalino con lensectomía rehabilitando a los pacientes con lentes de contacto^{28,29}. Wu Chen en el 2005 presentó un reporte con seguimiento de 1 a 16 años después de tratamiento con lensectomía, sin embargo su muestra sólo es de 18 ojos y no todos tienen diagnóstico de Síndrome de Marfan. En este reporte de mayor tiempo de evolución existe un mayor número de complicaciones registradas, entre ellas glaucoma en el 6% y hipertensión ocular transitoria en el 6%³⁰.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Se ha descrito el uso de lentes intraoculares de cámara anterior tipo Artisan como implante. Aspiotis en Grecia publicó un estudio retrospectivo de siete ojos con síndrome de Marfan tratados con vitrectomía y un implante de lente intraocular de cámara anterior reportando una mejoría de agudeza visual igual o mayor de cuatro líneas en la cartilla de Snellen en el 100% de la muestra. No reporta complicaciones, sin embargo su seguimiento es de tan sólo seis meses³¹. Existen otros estudios de poco tiempo de seguimiento y con una muestra pequeña con el mismo manejo y buenos resultados³².

El uso de lentes intraoculares de cámara posterior fijado al iris se reportó por Yen en el 2008. Presenta una muestra pequeña de 17 ojos en donde se encontró mayor frecuencia de descentración del lente intraocular en pacientes con síndrome de Marfan a comparación con otros pacientes; asimismo reportó mejoría en la capacidad visual y como complicaciones refiere desprendimiento de retina y bloqueo pupilar³³.

Omulecki publicó en 1998 excelentes resultados tratando a los pacientes con subluxación del cristalino en Síndrome de Marfan utilizando lensectomía y sutura transescleral del lente intraocular. Su muestra es muy pequeña (sólo tres pacientes) y el seguimiento es corto (de 8 a 20 meses)²⁵. También Tsai en el 1999, Vadala en el 2000, Kim en el 2003 y Ma en el 2008 presentaron muestras similares con las mismas deficiencias³⁴⁻³⁷.

Bahar reporta 15 ojos de pacientes con síndrome de Marfan usando un anillo de tensión capsular tipo Cionni más implante de lente intraocular plegable esférico. Reporta un excelente centrado de la bolsa lenticular, buenos resultados visuales y pocas complicaciones (opacificación capsular en el 18.7%, ningún desprendimiento de retina) con un seguimiento de 14 ± 9.49 meses³⁸.

Como complicaciones después de los diferentes manejos de la subluxación del cristalino se han descrito desprendimiento de retina, opacidad capsular³⁹, desplazamiento del lente intraocular³⁹, luxación del lente intraocular a la cavidad vítrea⁴⁰, glaucoma³⁰, hipertensión ocular transitoria³⁰, desprendimiento de vítreo posterior³⁰, hemorragia vítrea transitoria³⁰ y sinequias anteriores periféricas³⁰.

Es importante presentar a los pacientes con un seguimiento largo. Los pacientes con Síndrome de Marfan deben de consultar especialistas de por vida, y posterior a una cirugía de cristalino deben hacerlo metodológicamente. Se han reportado en la literatura complicaciones después de un manejo quirúrgico después de 17 años de haber permanecido asintomáticos⁴¹.

JUSTIFICACION

Existen diferentes tratamientos para la subluxación del cristalino y gran controversia.

En la literatura no hay estudios evaluando nuestros objetivos que tengan una serie de casos grande y con un seguimiento largo. Los reportes son de familias o serie de casos pequeña evaluando generalmente solo un tratamiento (no comparativo). Existen reportes grandes del tratamiento de la subluxación del cristalino pero toman en cuenta otras causas del mismo y no sólo el Síndrome de Marfan.

Con este estudio intentamos realizar una comparación entre el manejo conservador y el quirúrgico para evaluar los resultados visuales y las complicaciones. Con un seguimiento largo esperamos poder reportar las complicaciones en cada tratamiento y si existe algún manejo que disminuya estas complicaciones.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es el tratamiento ideal para la subluxación del cristalino en pacientes con síndrome de Marfan (conservador o quirúrgico) con mejor resultado visual y menores complicaciones?

OBJETIVOS

Objetivo General

Estudiar el **manejo, resultado visual y complicaciones** del tratamiento de la subluxación del cristalino en pacientes con síndrome de Marfan en la Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P. Dr Luis Sánchez Bulnes en los últimos 25 años.

Objetivos Específicos

Estudiar los diferentes manejos (conservador y quirúrgico) evaluando:

- Agudeza visual inicial
- Capacidad visual al mes del tratamiento
- Capacidad visual a los seis meses del tratamiento
- Capacidad visual final
- Complicaciones
- Tiempo de complicación

HIPOTESIS

Hipótesis General

El manejo quirúrgico de la subluxación de cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan puede aumentar el riesgo de complicaciones.

Existen más complicaciones en aquellos pacientes en donde se les sutura el lente intraocular o anillo de tensión capsular.

Hipótesis Específicas

La AV puede ser menor en el grupo quirúrgico. La CV al mes y a los seis meses del tratamiento puede ser menor en el grupo quirúrgico. La CV final es claramente menor en aquellos pacientes que presentaron complicaciones. Las complicaciones son mayores y más variadas en el grupo quirúrgico.

DISEÑO DEL ESTUDIO

Se diseñó un estudio retrospectivo, longitudinal, observacional y descriptivo de tipo cohorte retrospectiva o descripción de casos.

METODOLOGIA

El estudio se realizó en el Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P. Hospital Dr Luis Sánchez Bulnes en los últimos 25 años. La población son todos los pacientes con sospecha o diagnóstico clínico de Síndrome de Marfan y la unidad de observación del estudio es el ojo.

El universo del estudio son todos los pacientes con sospecha o diagnóstico clínico de síndrome de Marfan de la Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P. Hospital Dr Luis Sánchez Bulnes en los últimos 25 años.

El método de recolección es un muestreo.

La obtención de la población fue complicada y exhaustiva. Se utilizaron varias fuentes:

- Base de datos del Hospital
- Base de datos del Servicio de Genética
- Base de datos del Archivo de fotografías del Servicio de Patología del Hospital
- Archivo del Hospital

Para obtener expedientes de los primeros años del estudio en donde no se encuentran registros de la gran parte de las fuentes señaladas arriba, se realizó una búsqueda desde febrero del 2009 hasta julio del mismo año revisando aproximadamente 200 expedientes al día para localizar más pacientes con este diagnóstico.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

CRITERIOS DE INCLUSION

- Pacientes con diagnóstico o sospecha clínica de Síndrome de Marfan
- Expediente completo
- Seguimiento de un año como mínimo o con por lo menos dos pruebas de capacidad visual

CRITERIOS DE EXCLUSION

- Pacientes con complicaciones previas como glaucoma o desprendimiento de retina previo al ingreso
- Pacientes con tratamiento quirúrgico de la subluxación del cristalino previo al ingreso

VARIABLES DEL ESTUDIO

A continuación está una lista con todas las variables estudiadas:

- Sexo
- Edad de ingreso
- Edad de tiempo quirúrgico
- Subluxación del cristalino
 - Con subluxación
 - Sin subluxación
- Localización de la subluxación del cristalino
 - Temporal superior
 - Temporal inferior
 - Nasal superior
 - Nasal inferior
- Transparencia del cristalino
 - Normal
 - Catarata
- Alteraciones en el polo posterior
 - Normal
 - Otras: degeneración coroidomiópica, cambios en epitelio pigmentado de la retina, etc.
- Alteraciones en periferia de la retina
 - Normal
 - Lesiones no predisponentes para desprendimiento de retina
 - Lesiones predisponentes para desprendimiento de retina
- Presión intraocular en mmHg
- Esfera en dioptrías
- Eje anteroposterior en milímetros usando ultrasonido
- Agudeza visual inicial usando cartilla de Snellen
- Manejo conservador
 - Lente de contacto
 - Armazón
- Manejo quirúrgico
 - EICC
 - EECC
 - Lensectomía vía pars plana

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

- Facoemulsificación
 - Vitrectomía anterior
 - LIO
 - Afáquia
 - En bolsa
 - Sutura (de cápsulas, LIO o ATC)
 - ATC
- CV al mes del tratamiento usando cartilla de Snellen
- CV a los seis meses del tratamiento usando cartilla de Snellen
- CV final usando cartilla de Snellen
- Complicaciones
 - Desprendimiento de retina
 - Tiempo de presentación en meses
 - Hipertensión ocular en mmHg
 - Tiempo de presentación en meses
 - Desplazamiento del LIO
 - Tiempo de presentación en meses
 - Opacidad capsular
 - Tiempo de presentación en meses
 - Luxación del LIO a cavidad vítrea
 - Tiempo de presentación en meses
- Tiempo de resolución de la complicación en meses
 - Nunca se resolvió
 - Se resolvió con una cirugía
 - Se resolvió con dos o más cirugías
- Experiencia del cirujano

La variable principal fue el manejo de la subluxación del cristalino.

Las variables dependientes son múltiples: vitrectomía anterior, ATC, LIO, CV al mes y seis meses del tratamiento, CV final, complicaciones, experiencia del cirujano.

Las variables independientes se mencionan a continuación: edad, localización de la subluxación del cristalino, estado de la retina y periferia, presión intraocular, esfera, eje anteroposterior.

En la tabla 2 encontramos una tabla con las variables del estudio describiendo el tipo de variable, unidad de medición, instrumento de medición y el momento de la medición.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Es importante mencionar que muchas variables se obtuvieron de datos en el expediente por medio del interrogatorio o de la exploración y son puramente descriptivos.

La variable principal se estudiará en porcentaje. Se compararán los resultados del grupo manejado de forma quirúrgico con el grupo manejado de forma conservadora.

La recolección de datos se considera la maniobra principal. Los datos recolectados se recolectan en una base de datos de Excel usando solamente números para que posteriormente se pueda analizar con el programa SPSS.

Una vez identificados los expedientes como se describió anteriormente, se estudia el expediente y si cumple los criterios de inclusión del estudio se vacía la información a la base de datos de Excel usando números. En cuanto a la agudeza y capacidad visual se utilizó una tabla de conversión de decimales a la cartilla de Snellen (tabla 3). Se comenzó por los datos demográficos como sexo edad al ingreso y al tiempo quirúrgico, existencia y localización de la subluxación del cristalino, transparencia del cristalino, estado de la retina y periferia de la retina, presión intraocular al ingreso, esfera y eje anteroposterior si contaba con un estudio de ecografía. Se determinará el manejo que se le había realizado al paciente, si es conservador se especificaba si se realizó con lente de contacto o de armazón y si es un manejo quirúrgico se especificará el tipo de cirugía, si se le realizó vitrectomía anterior, si se uso anillo de tensión capsular y si se le colocó lente intraocular en bolsa, suturado (incluyendo aquí a los pacientes con sutura de cápsulas, ATC o LIO) o si permaneció afáquico. Después se revisaran las consultas y refracciones posteriores para valorar la capacidad visual al mes y seis meses del tratamiento y la CV final (tomando en cuenta la última refracción). Se revisarán todas las consultas para encontrar las complicaciones reportadas y el tiempo en el que aparecieron. Se tomarán en cuenta todas las complicaciones inherentes a la subluxación y al tratamiento quirúrgico. Se evaluará si esta complicación nunca se resolvió, si se resolvió con una cirugía o si se resolvió con dos o más cirugías. Por último se registrará la experiencia del cirujano.

Se anexa una copia de la base de datos principal (anexo 1)

Ningún procedimiento se estandarizó.

El análisis se realizó utilizando el programa SPSS para determinar porcentaje de los datos demográficos, se estudiaron promedios de edad, eje AP y AV. Se estudiaron porcentaje de pacientes con los diferentes manejos y porcentaje de complicaciones estudiando al grupo quirúrgico con las tres variables de este grupo: LIO, ATC y vitrectomía para valorar si en alguna variable existen más complicaciones.

Al ser un estudio retrospectivo no hay necesidad de firmar un consentimiento informado. El estudio tiene importancia en la ética de practicar un tratamiento que

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

probablemente genere más riesgos de complicaciones serias. El objetivo del estudio sólo es estudiar los diferentes manejos para beneficiar a más pacientes.

Como descripción de la organización del estudio es importante mencionar que el estudio requirió de recursos humanos para la identificación y transporte de expedientes. Como recursos materiales sólo se encuentran una computadora para poder crear la base de datos utilizando el programa Excel y el análisis usando el programa SPSS. Se requirieron recursos humanos del Hospital al utilizar el personal del Archivo. No se usó ningún tipo de financiamiento.

La identificación de pacientes, recolección de datos y análisis de los resultados se llevó a cabo de enero del 2009 a julio del mismo año.

RESULTADOS

La muestra fue de 233 ojos con sospecha o diagnóstico de síndrome de Marfan. El 53% de los pacientes es femenino y el 47% masculino (gráfica 1). La edad de ingreso es en promedio 14.73 ± 12.109 ($x \pm DS$) con rango de 0 hasta 63 años (tabla 4).

Del total de la muestra, el 88% de los ojos presentó subluxación del cristalino (gráfica 2). La localización de la subluxación del cristalino más frecuente fue la temporal superior con un 50.6% seguida de la nasal superior con un 25.5% y por último la temporal y nasal inferior cada una con un 6.1% (gráfica 3). El 97% de la muestra presentó un cristalino transparente y solamente el 3% restante tenía catarata (gráfica 4).

En cuanto a la retina, el 97% presentaba un polo posterior normal y sólo el 3% restante presentaba alteraciones agrupadas, como degeneración coroidomiópica y cambios inespecíficos del epitelio pigmentario de la retina. El 96% de la periferia de la retina también se encontró normal. El 1% presentó lesiones no predisponentes para desprendimiento de retina y el 3% presentó lesiones predisponentes a desprendimiento de retina las cuales fueron tratadas con láser de Argón al momento del diagnóstico (gráfica 5).

El eje anteroposterior promedio fue de 26.48 ± 2.966 . La agudeza visual promedio fue de 20/200 (tabla 5).

Al 74% ($n=172$) de la muestra se le manejo de forma conservadora (gráfica 6). Dentro de este grupo el 64% utilizó lente de contacto y un 25% lentes de armazón (gráfica 7). En este gráfico existe un grupo denominado no seguimiento en donde agrupamos a pacientes que cumplían un año de seguimiento pero solamente tenían dos refracciones para registrar capacidad visual.

El 26% de la muestra se manejó con tratamiento quirúrgico (gráfica 6). En este grupo la muestra es de 61 pacientes. La edad promedio del manejo quirúrgico fue de 14.35 ± 12.854 ($x \pm DS$, tabla 5). Dentro de los distintos manejos quirúrgicos para la subluxación del cristalino, al 53% de la muestra se le realizó facoemulsificación, al 41% lensectomía vía pars plana, al 3% extracción extracapsular (EECC) y al 3% extracción intracapsular (EICC), (gráfica 8).

Al 51% de la muestra quirúrgica se le realizó una vitrectomía anterior durante la cirugía por un cirujano de segmento anterior. Al 49% restante no se les realizó vitrectomía anterior (gráfica 9).

En cuanto al lente intraocular, el 46% permaneció áfaco, el 7% se le implantó un lente intraocular en la bolsa capsular y el 47% restante es un grupo en donde se clasificaron

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

los pacientes que se les suturaron las cápsulas, el lente intraocular o el anillo de tensión capsular (gráfica 10). Al 26% de la muestra del grupo quirúrgico se le colocó un anillo de tensión capsular (gráfica 11).

Como parte del análisis de los resultados se usó la prueba de Mann-Whitney (para tomar desviación estándar). En la tabla 6 es importante resaltar que la agudeza visual inicial en el grupo quirúrgico (20/320) es menor a la reportada por el grupo no quirúrgico (20/160). La diferencia que existe entre la agudeza visual inicial del grupo quirúrgico y no quirúrgico es estadísticamente significativa con una p de 0. Asimismo, la capacidad visual al mes de tratamiento tiene una diferencia estadísticamente significativa. La capacidad visual a los seis meses del tratamiento y la capacidad visual final es ligeramente mayor en los pacientes del grupo quirúrgico (no quirúrgico=20/80, quirúrgico=20/63), sin embargo, la diferencia que existe entre la capacidad visual final de ambos grupos no es estadísticamente significativa con una p de 0.481.

En el grupo manejado de forma conservadora encontramos una frecuencia de 0.6% de desprendimiento de retina. En el grupo manejado de con cirugía encontramos una frecuencia de 6.6% para desprendimiento de retina. La diferencia que existe entre la frecuencia de desprendimiento de retina en el grupo conservador y el grupo quirúrgico es estadísticamente significativa con una $p=0.017$. asimismo encontramos una razón de Momios que es el riesgo de desarrollar desprendimiento de retina por someterse a cirugía de 12 con un intervalo de confianza del 95%. Este riesgo abarca de 1.31 a 109.57 (tabla 7).

En el grupo manejado de forma quirúrgica ($n=61$) encontramos un 13.1% (8 casos) de hipertensión ocular, un 29.3% (17 casos) de desplazamiento o descentramiento del lente intraocular, un 20.7% (12 casos) de opacidad capsular y un 5.2% (3 casos) de luxación del lente intraocular a la cavidad vítrea (tabla 7).

En los pacientes que permanecieron áfacos encontramos un 8% (2 casos) de frecuencia de desprendimiento de retina y un 10.7% (3 casos) de hipertensión ocular como complicaciones (tabla 8). A los pacientes en donde se les implantó el lente intraocular en la bolsa no se reportó ningún caso (0%) de desprendimiento de retina y de luxación de lente intraocular a la cavidad vítrea pero un 25% en hipertensión ocular (1 caso), un 25% de desplazamiento del lente intraocular (1 caso) y un 25% de opacidad capsular (1 caso). En el grupo de sutura se encontró un 6.9% (2 casos) de desprendimiento de retina, un 13.8% (4 casos) de hipertensión ocular, un 55.2% (16 casos) de desplazamiento del lente intraocular, un 37.9% (11 casos) de opacidad capsular y un 6.9% (2 casos) de luxación del lente intraocular a la cavidad vítrea (tabla 8).

En el grupo en donde se realizó vitrectomía anterior encontramos un 10.7% (3 casos) de desprendimiento de retina, un 17.9% de hipertensión ocular (5 casos), un 10.7% de desplazamiento del lente intraocular (3 casos), un 0% de opacidad capsular y un 7.1% (2

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

casos) de luxación del lente intraocular a la cavidad vítrea. En el grupo sin vitrectomía anterior encontramos una frecuencia menor de desprendimiento de retina (3.3%, 1 caso), de hipertensión ocular (10%, 3 casos) y de luxación del lente intraocular a la cavidad vítrea (3.3%, 1 caso) pero una frecuencia importante de desplazamiento del lente intraocular con un 46.7% (14 casos) y de opacidad capsular con un 40% (12 casos) (tabla 9).

DISCUSION

A nuestro conocimiento es el estudio con la muestra más grande y con mayor seguimiento.

Si comparamos la agudeza visual inicial de los dos grupos (conservador y quirúrgico), el grupo quirúrgico presentó un promedio menor, sin embargo es importante mencionar que a estos pacientes no se les realizó una prueba de lente de contacto antes del manejo quirúrgico para valorar la capacidad visual.

La capacidad visual final fue muy similar en ambos grupos y su diferencia no fue estadísticamente significativa. Si clasificamos la capacidad visual para poder agrupar a los pacientes, ambos grupos caen en una deficiencia visual leve. Con el estudio actual determinamos que no hay diferencia significativa en la capacidad visual final en ningún tratamiento.

El manejo conservador claramente produce menos complicaciones. La cirugía tiene un riesgo de generar desprendimiento de retina de 12 (razón de momios). La frecuencia de desprendimiento de retina en el grupo quirúrgico fue de 6.6% y la diferencia que existe comparándolo con la frecuencia de desprendimiento de retina en el grupo de manejo conservador es una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.017$).

Además del desprendimiento de retina, al someterse a una cirugía para manejo de la subluxación del cristalino en pacientes con síndrome de Marfan sometemos al paciente al riesgo de desarrollar hipertensión ocular en un 13.1%, opacidad capsular en un 20.7%, desplazamiento del lente intraocular en un 29.3% y luxación del lente intraocular a la cavidad vítrea en un 5.2%.

La pacientes a los cuales se les realizó vitrectomía anterior presentaron más complicaciones como desprendimiento de retina en un 10.7%, hipertensión ocular en un 17.9% y luxación del lente intraocular a la cavidad vítrea en un 7.1%, estas son complicaciones serias. En los pacientes en donde no se realizó vitrectomía anterior presentaron altas frecuencias de desplazamiento de lente intraocular en el 46.7% y opacidad capsular en el 40%. Estos nos indica que el realizar una vitrectomía anterior no garantiza ni protege a los pacientes operados de generar complicaciones. La vitrectomía anterior es una vitrectomía incompleta y esto puede ser la razón del aumento en las complicaciones.

En el grupo quirúrgico hay una gran riesgo de desarrollar opacidad capsular (20.7%). Si esta complicación es importante, requerirá tratamiento con una capsulotomía lo cual a su vez genera aún mayor riesgo de desprendimiento de retina.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

La sutura de cápsulas, de anillo de tensión capsular o de lente intraocular aumenta la frecuencia de desplazamiento de lente intraocular presentando un 55.2% de frecuencia en nuestra serie y también de opacidad capsular presentando una frecuencia de 37.9%, no así de desprendimiento de retina.

El riesgo de desarrollar desprendimiento de retina en la población general es un riesgo bajo de 0-02%^{46, 47}. Sabemos que cualquier cirugía del cristalino aumenta el riesgo de desarrollar desprendimiento de retina. En pacientes con síndrome de Marfan se ha reportado hasta un 25%²⁰ de desprendimiento de retina y el realizar una cirugía en el cristalino de estos pacientes suma riesgos. Es importante que determinemos bien las indicaciones de la cirugía en pacientes con subluxación del cristalino con síndrome de Marfan. La subluxación no es una indicación quirúrgica y si es posible tratarla de forma conservadora debe de ser de esta forma para no aumentar riesgos al paciente. Se debe de siempre explicar los riesgos que el paciente tiene al someterse a este tipo de cirugía y posponerla el mayor tiempo posible. Se debe de siempre actuar evaluando el coso beneficio del tratamiento que le ofrecemos a nuestros pacientes y siempre actuar bajo el principio de primero no dañar.

El estudio cuenta con limitaciones, la primera es que un seguimiento muy largo. Se decidió hacerlo así para poder cumplir con los objetivos del mismo. Sin embargo esto aumenta considerablemente el tiempo de estudio y la obtención de expedientes (en la APEC se cuenta con base de datos desde hace sólo siete años) lo que produce un subregistro importante de los mismos. El Síndrome de Marfan tiene una incidencia baja. Se calcula que en el Hospital existe una incidencia de 9 pacientes con sospecha o diagnóstico clínico de Síndrome de Marfan al año. Al ser un estudio retrospectivo encontramos muchos problemas con el registro de datos en los expedientes lo cual limita las variables a estudiar.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con
Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Tabla 1

Criterios de Ghent para diagnóstico clínico de Síndrome de Marfan

Tabla 2. Criterios diagnósticos de síndrome de Marfan (Nosología de Ghent, 1996)

Aspecto Evaluado	Criterio Mayor	Criterio Menor
Historia familiar/genética	Padre-hijo-hermano que cumpla los criterios diagnósticos de Marfan en forma independiente, presencia de mutación FBN1 causante de Marfan o presencia de haplotipo alrededor de FBN1, heredado por descendencia conocida de estar asociado con diagnóstico de Marfan familiar. Criterio mayor positivo: Historia familiar positiva	No hay
Sistema esquelético	Pectum carinatum, pectum excavatum que requiera cirugía. ↓ relación segmento superior/inferior o envergadura/talla >1.05, signos muñeca-pulgar, escoliosis >20° o espondilolistesis, ↓ extensión codo (<170°), pte plano, algún grado de protrusión acetabular (Rx). Criterio mayor positivo: 4 criterios mayores Sistema comprometido: 2 criterios mayores o 1 criterio mayor y 2 menores	Pectum excavatum moderado, hipermotilidad articular, paladar ojival con dientes aglutinados, aspecto facial (dolicocefalia, hipoplasia malar, enoftalmo, retrognatia).
Sistema cardiovascular	Dilatación aorta ascendente con o sin insuficiencia aórtica y al menos compromiso senos vasalva, o disección aorta descendente Criterio mayor positivo: 1 criterio mayor Sistema comprometido: 1 criterio menor	Prolapso mitral con o sin insuficiencia, dilatación arteria pulmonar, en ausencia de estenosis pulmonar valvular o periférica u otra causa obvia, en menor de 40 años. Calcificación de anillo mitral en <40 años, dilatación/disección aorta descendente o abdominal en <50 años.
Sistema pulmonar	No hay Criterio mayor positivo: no hay Sistema comprometido: 1 criterio menor	Neumotórax espontáneo, bulas apicales (RxTx).
Sistema ocular	Subluxación de cristalino Criterio mayor positivo: 1 criterio mayor Sistema comprometido: 2 criterios menores	Cornea plana, miopía axial, hipoplasia de iris o músculo ciliar, hipoplasia causando miosis.
Piel	No hay Criterio mayor positivo: no hay Sistema comprometido: 1 criterio menor	Estrias atróficas no asociadas a la baja de peso o embarazo, hernia incisional o recurrente.
Sistema nervioso central	Ectasia dural lumbosacra (TAC/RNM) Criterio mayor positivo: 1 criterio mayor Sistema comprometido: no hay	No hay
Requisitos para el diagnóstico de Marfan		
<p>1. Caso índice: Si historia genética/familiar es negativa: 2 órganos/sistemas con criterio mayor + compromiso de 3^{er} órg./sist. Si historia genética/familiar es positiva: Criterio mayor en un órgano/sistema + compromiso de 2^o órg./sist.</p> <p>2. Para familiares de un caso índice: Presencia de un criterio mayor en historia familiar + 1 criterio mayor en órgano/sistema + compromiso de 2^o órgano/sistema</p>		

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Tabla 2 Variables estudiadas en el protocolo

Variable	Descripción de variable	Tipo de variable	Unidad de medición	Instrumento de medición	Momento de la medición
Sexo	Independiente	nominal	femenino o masculino	exploración	Ingreso
Edad de ingreso	Independiente	ordinal	años cumplidos	interrogatorio	ingreso
Edad de tiempo quirúrgico	Independiente	ordinal	años cumplidos	interrogatorio	momento quirúrgico
Subluxación del cristalino	Independiente	nominal	con o sin subluxación	exploración	ingreso
Localización de la subluxación del cristalino	Independiente	nominal	TS, TI, NS, NI	exploración	ingreso
Transparencia del cristalino	Independiente	nominal	transparente o catarata	exploración	ingreso
Alteraciones en el polo posterior	Independiente	nominal	normal o otras	exploración	ingreso
Alteraciones en periferia de la retina	Independiente	nominal	normal o con lesiones no predisponentes o predisponentes	exploración	ingreso
Presión intraocular	Independiente	discreta	mmHg	exploración	ingreso
Esfera	Independiente	continua	dioptrías	refracción	ingreso
Eje anteroposterior	Independiente	continua	mm	ecografía	ingreso
Agudeza visual inicial	Dependiente	discreta	cartilla de Snellen	exploración	ingreso
Manejo conservador	Dependiente	nominal	LDC o armazón	expediente	al momento del tratamiento
Manejo quirúrgico	Dependiente	nominal	tipo de cirugía	expediente	al momento del tratamiento
Vitrectomía anterior	Dependiente	nominal	con o sin vitrectomía	nota quirúrgica	momento quirúrgico
LIO	Dependiente	nominal	afaquia, en bolsa o sutura	nota quirúrgica	momento quirúrgico
ATC	Dependiente	nominal	con o sin ATC	nota quirúrgica	momento quirúrgico
CV al mes del tratamiento	Dependiente	discreta	cartilla de Snellen	refracción	al mes del tratamiento
CV a los seis meses del tratamiento	Dependiente	discreta	cartilla de Snellen	refracción	a los seis meses del tratamiento

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

CV final	Dependiente	discreta	cartilla de Snellen	refracción	en la última consulta
Complicaciones	Dependiente	nominal	tipo de complicación	expediente	al momento de presentarla
Tiempo de complicación	Dependiente	discreta	meses	expediente	al momento de presentarla

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Tabla 3

Conversión de decimales a la cartilla de Snellen

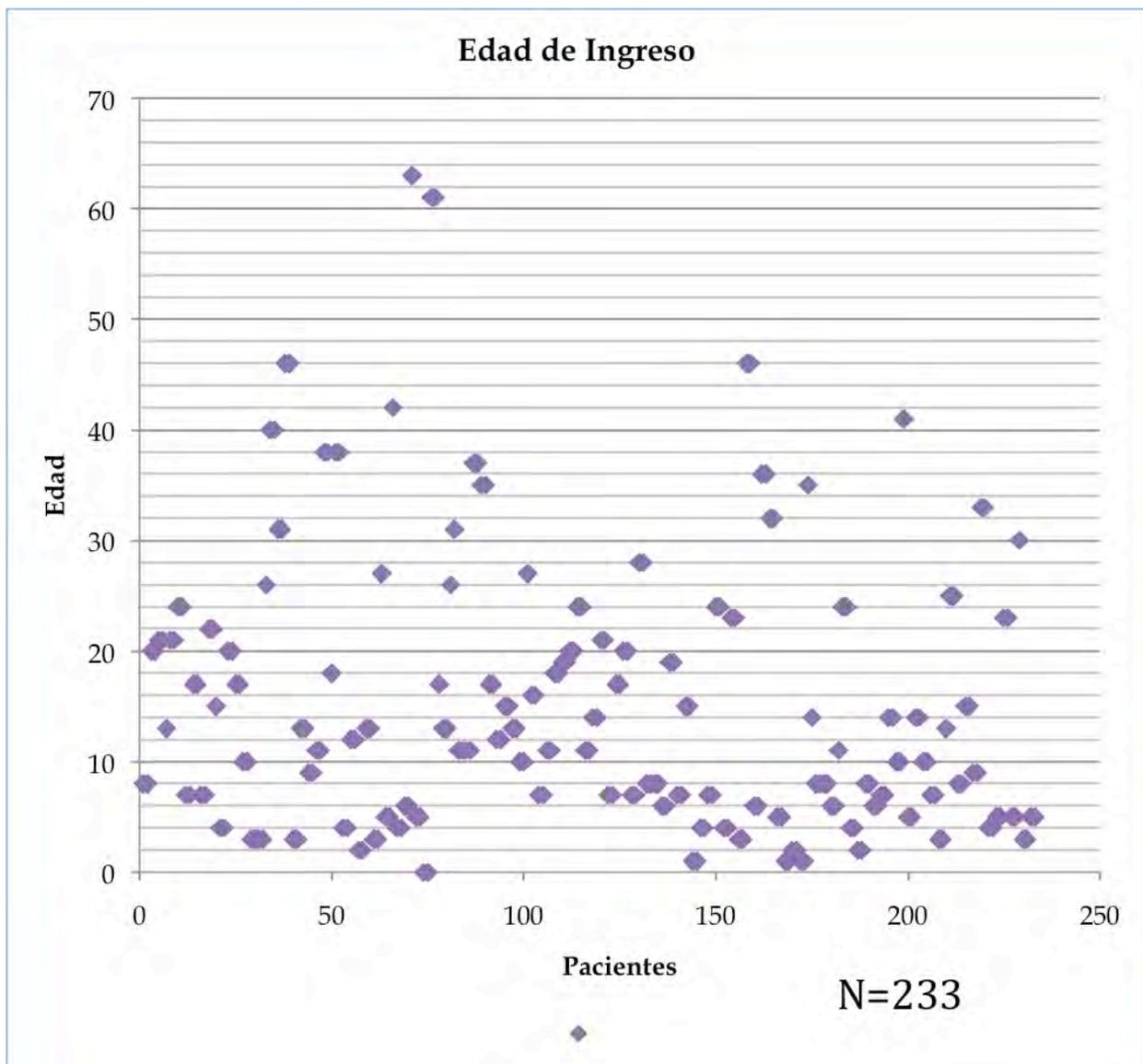
Snellen	Decimal
NLP	
LP	
HM	
20/1250=CF 1m	
20/1000	
20/800	
20/630=CF 2m	
20/500=CF 3m	
20/400	0.05
20/320	
20/250	
20/200	0.1
20/160	
20/125	0.15
20/100	0.2
20/80	0.25
20/63	0.33
20/50	0.4
20/40	0.5
20/32	0.66
20/25	1

NPL= no percepción de luz, LP= percepción de luz, HM= movimiento de manos, CF= cuenta dedos

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Tabla 4

Edad de ingreso al Hospital para Evitar la Ceguera en México de los pacientes con Síndrome de Marfan en los últimos 25 años



Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Tabla 5

Edad de ingreso $x \pm DS$	14.73 \pm 12.109
Edad al tiempo quirúrgico $x \pm DS$	14.35 \pm 12.854
AV inicial x	20/200
Eje AP $x \pm DS$	26.48 \pm 2.966

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Tabla 6

	No quirúrgicos	Quirúrgicos	p
Edad de ingreso $x \pm DS$	15.49 \pm 11.9	12.56 \pm 12.37	0.014 x
AV inicial $x \pm DS$	20/160	20/320	0 x
CV al mes de tratamiento $x \pm DS$	20/63	20/100	0.029 x
CV a los 6 meses de tratamiento $x \pm DS$	20/80	20/63	0.479 x
CV final $x \pm DS$	20/80	20/63	0.481 x

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Tabla 7

n=233	DR	HTO	Desplazamiento LIO	Opacidad capsular	Luxación LIO
No quirúrgicos 26%	0.6% (1 caso)	0%	/	/	/
Quirúrgicos 74%	6.6% (4 casos)	13.1% (8 casos)	29.3% (17 casos)	20.7% (12 casos)	5.2% (3 casos)

Diferencia entre la frecuencia de desprendimiento de retina en el grupo quirúrgico y no quirúrgico estadísticamente significativa de $p=0.017$ con razón de momios (riesgo de DR por someterse a cirugía) de 12

(IC95% 1.31 a 109.57)

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

Tabla 8

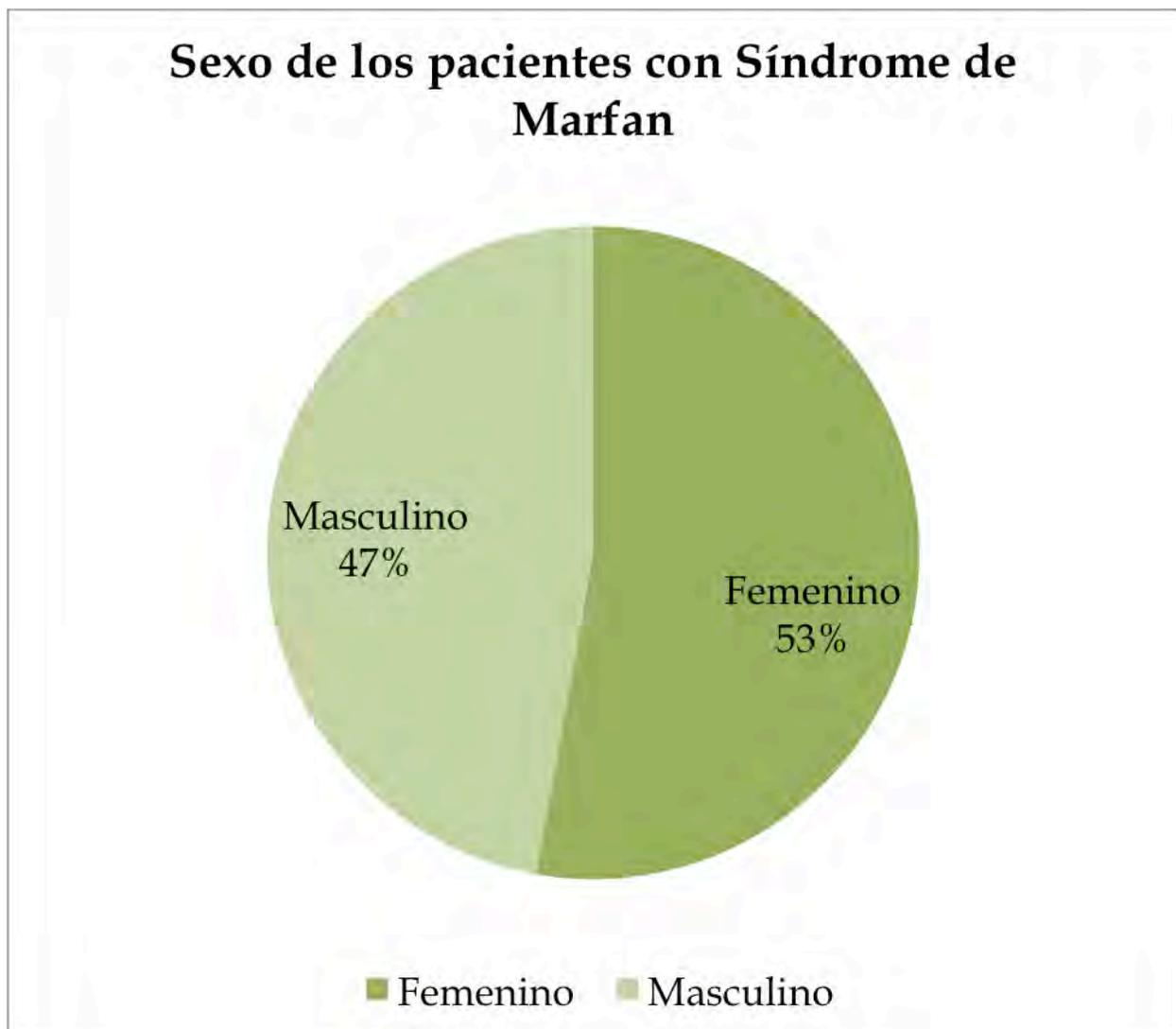
n=61	DR	HTO	Desplazamiento LIO	Opacidad capsular	Luxación LIO
Sin LIO	8% (2 casos)	10.7% (3 casos)	/	0%	/
Bolsa	0%	25% (1 caso)	25% (1 caso)	25% (1 caso)	0%
Suturado	6.9% (2 casos)	13.8% (4 casos)	55.2% (16 casos)	37.9% (11 casos)	6.9% (2 casos)

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

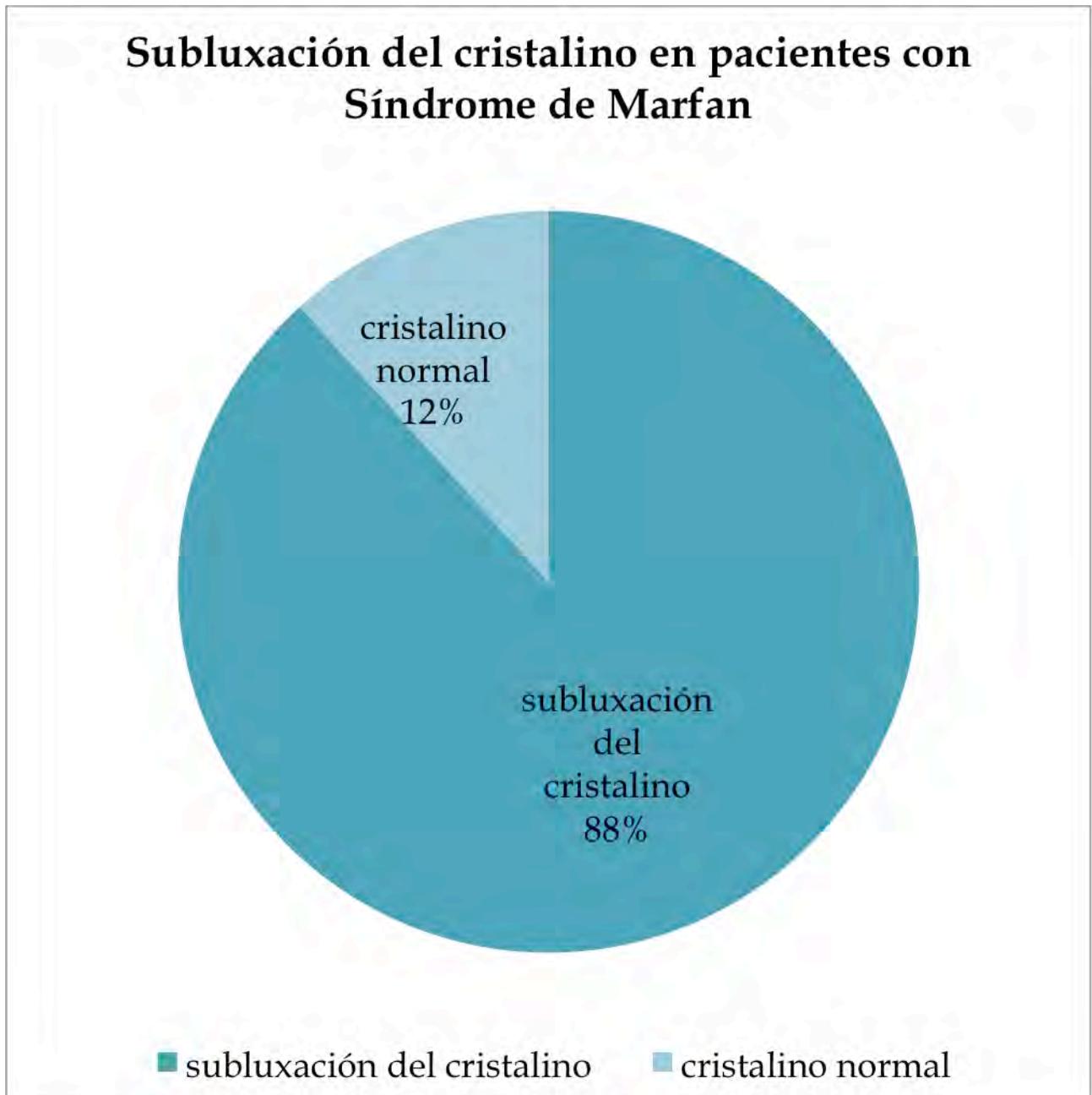
Tabla 9

n=61	DR	HTO	Desplazamiento LIO	Opacidad capsular	Luxación LIO
Con vitrectomía anterior	10.7% (3 casos)	17.9% (5 casos)	10.7% (3 casos)	0%	7.1% (2 casos)
Sin vitrectomía anterior	3.3% (1 caso)	10% (3 casos)	46.7% (14 casos)	40% (12 casos)	3.3% (1 caso)

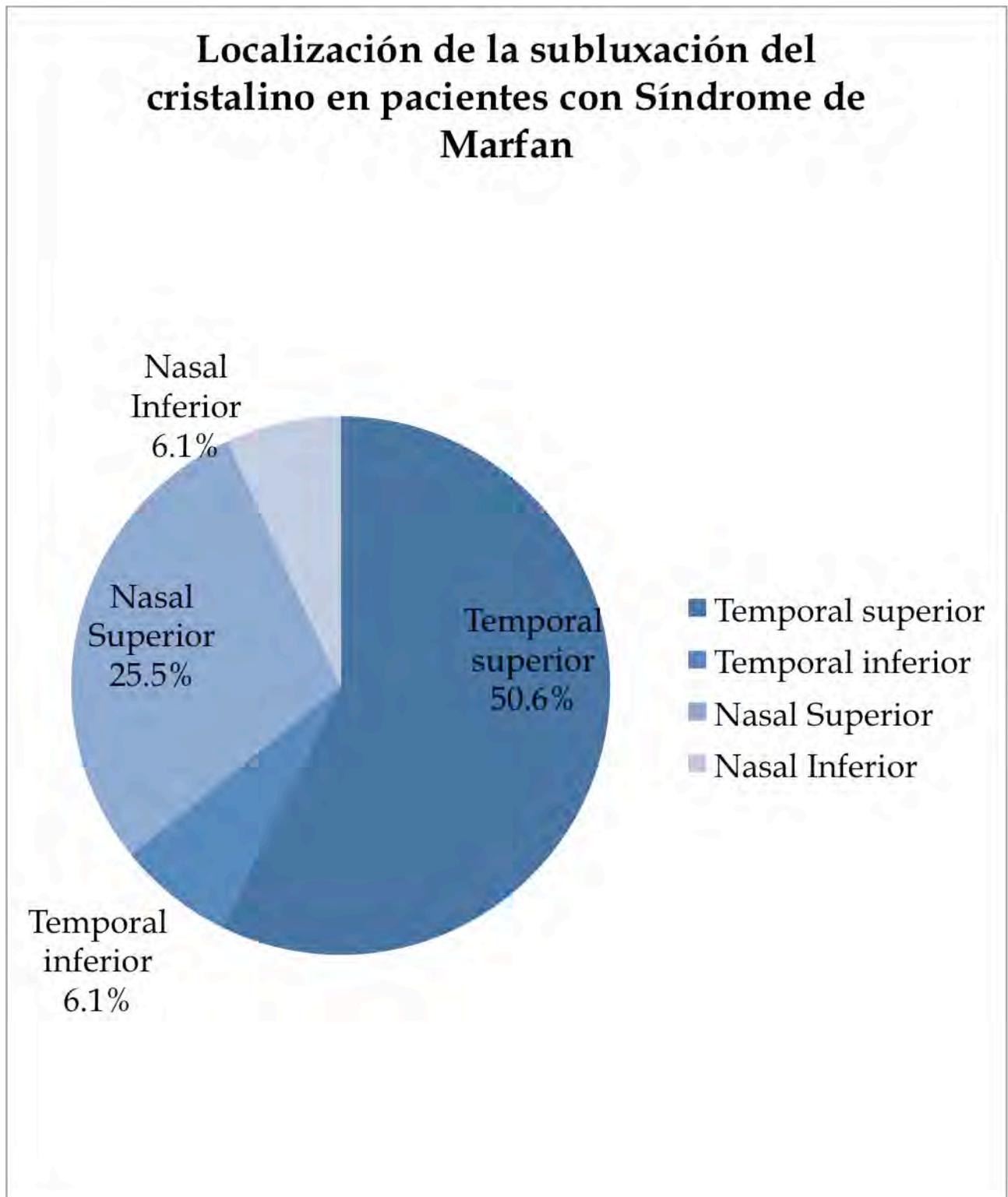
Gráfica 1



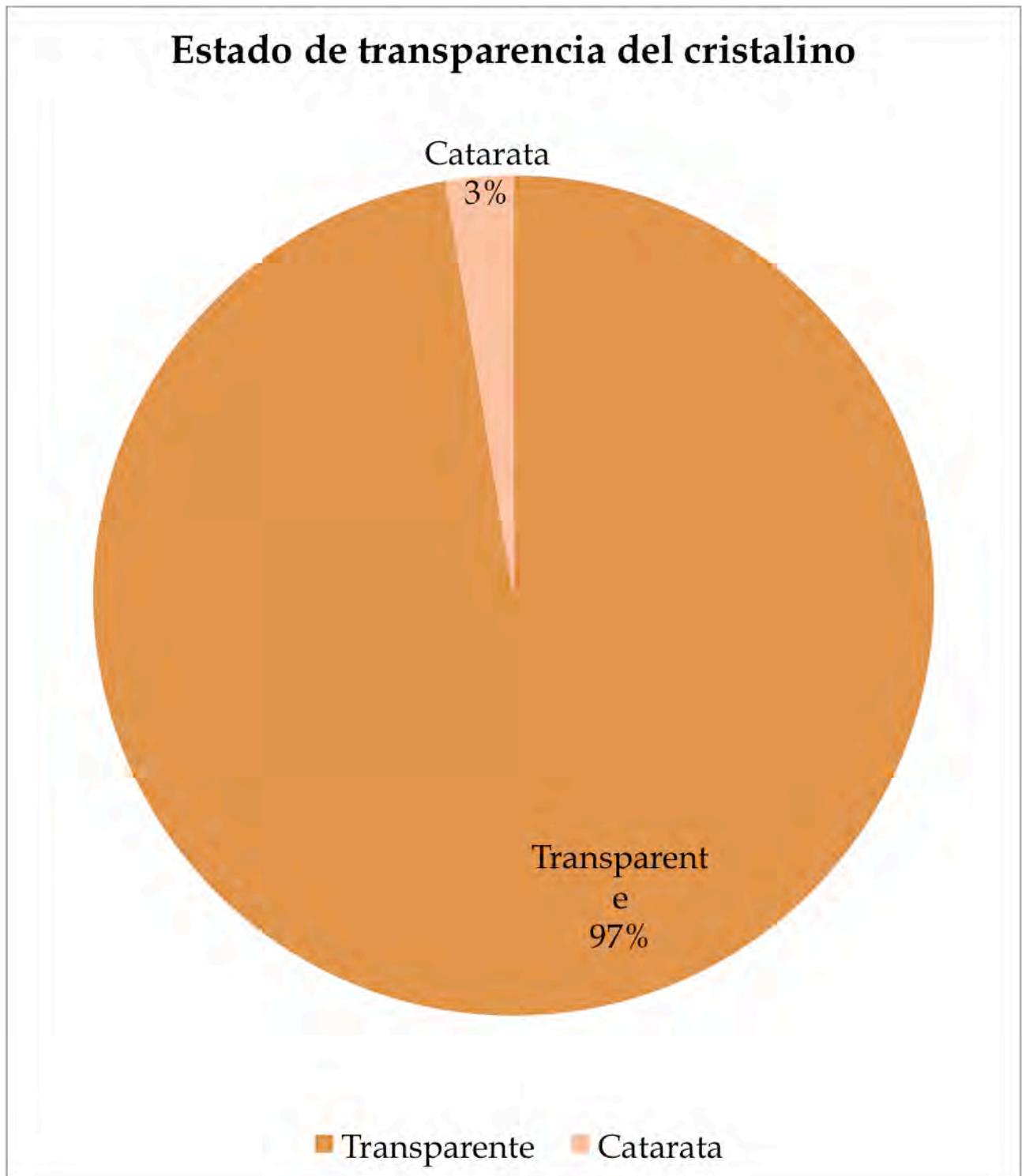
Gráfica 2



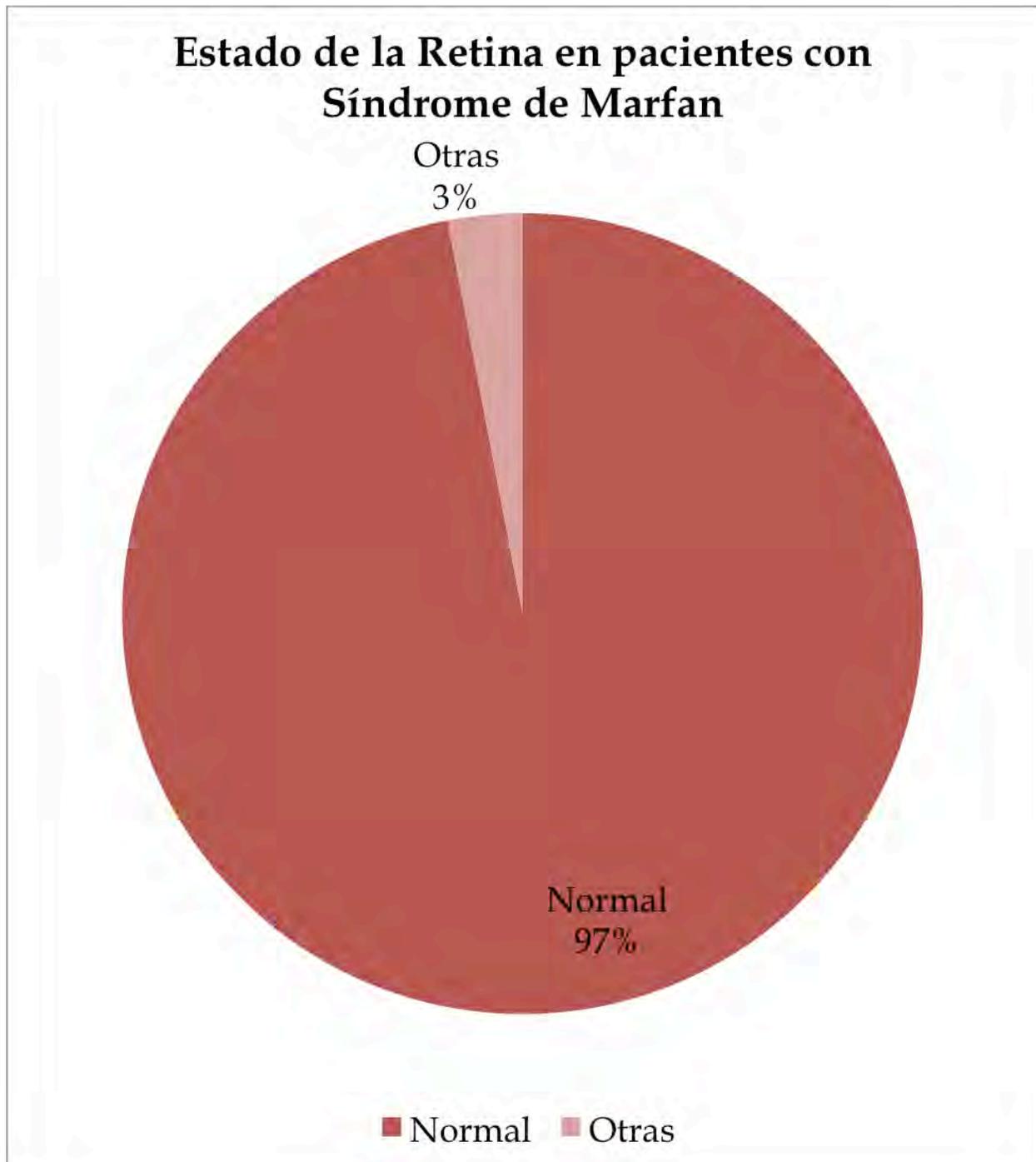
Gráfica 3



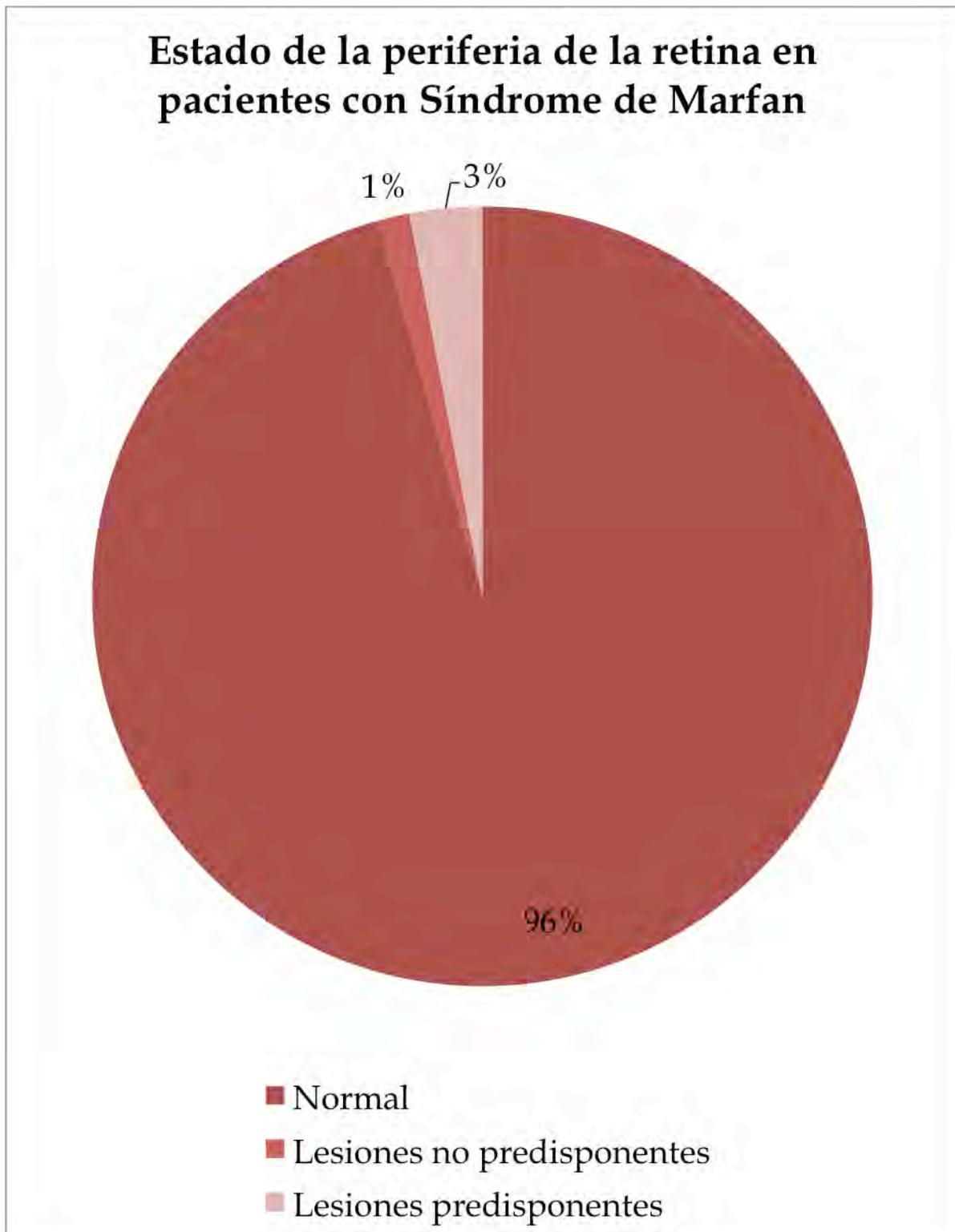
Gráfica 4



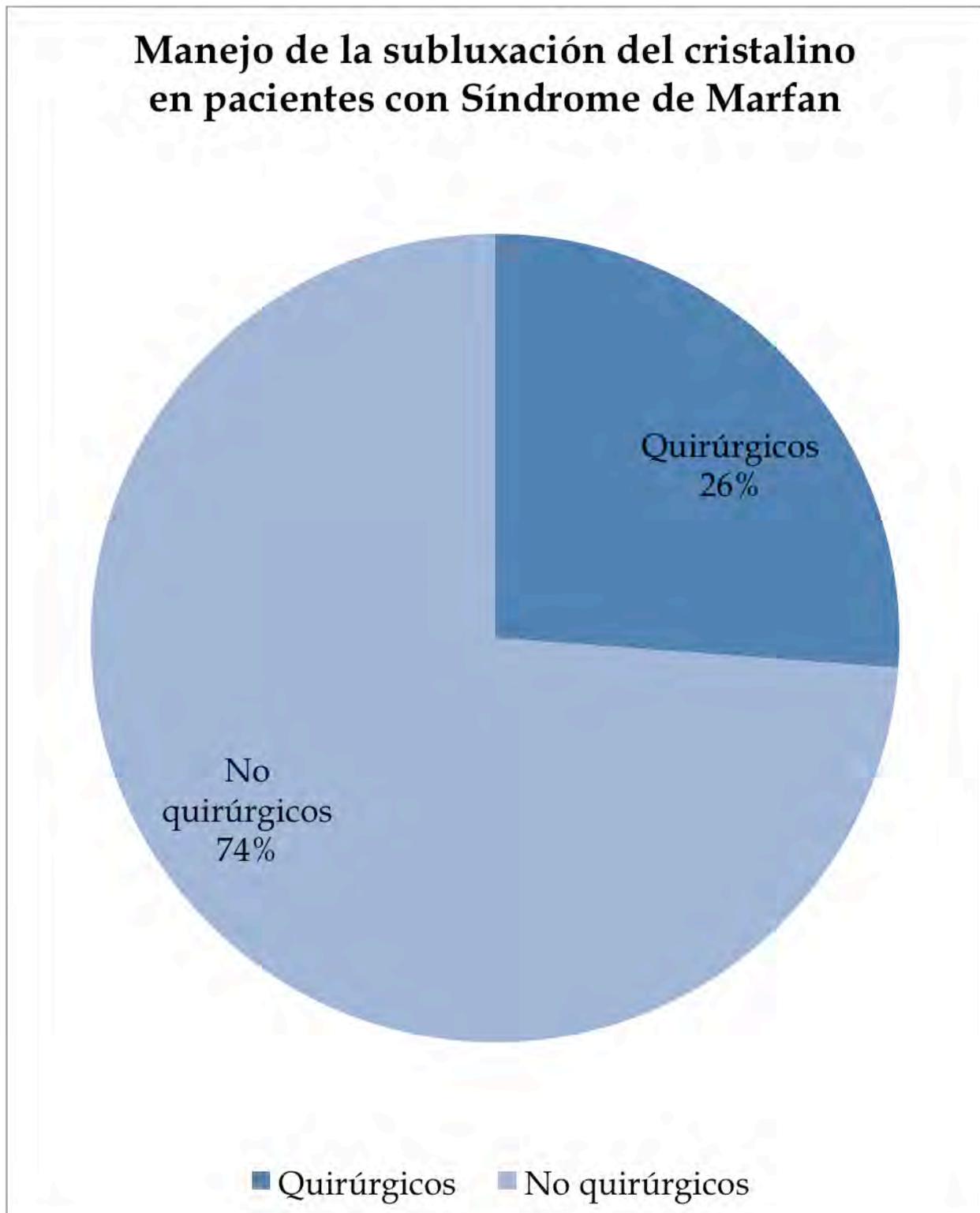
Gráfica 5



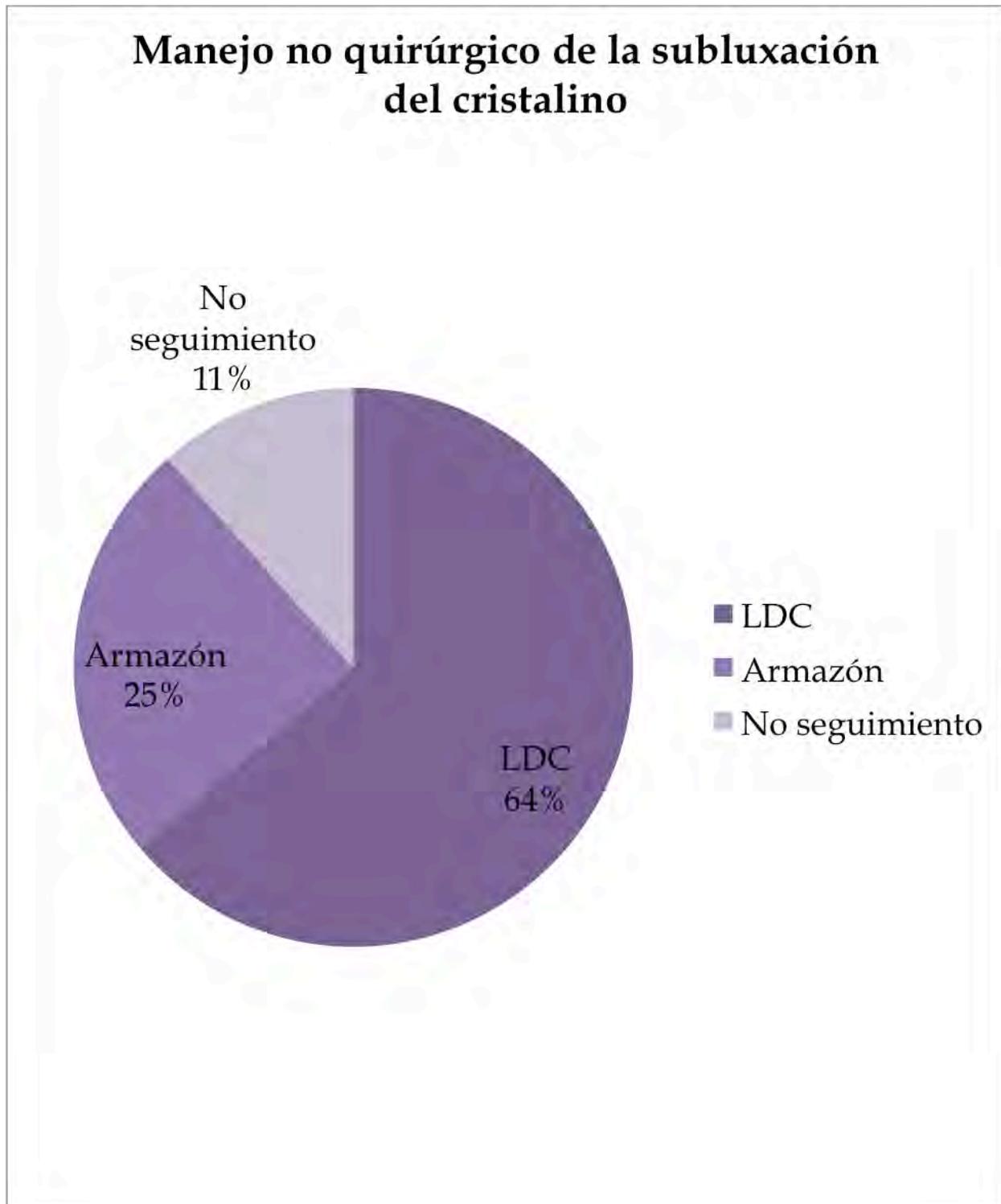
Gráfica 6



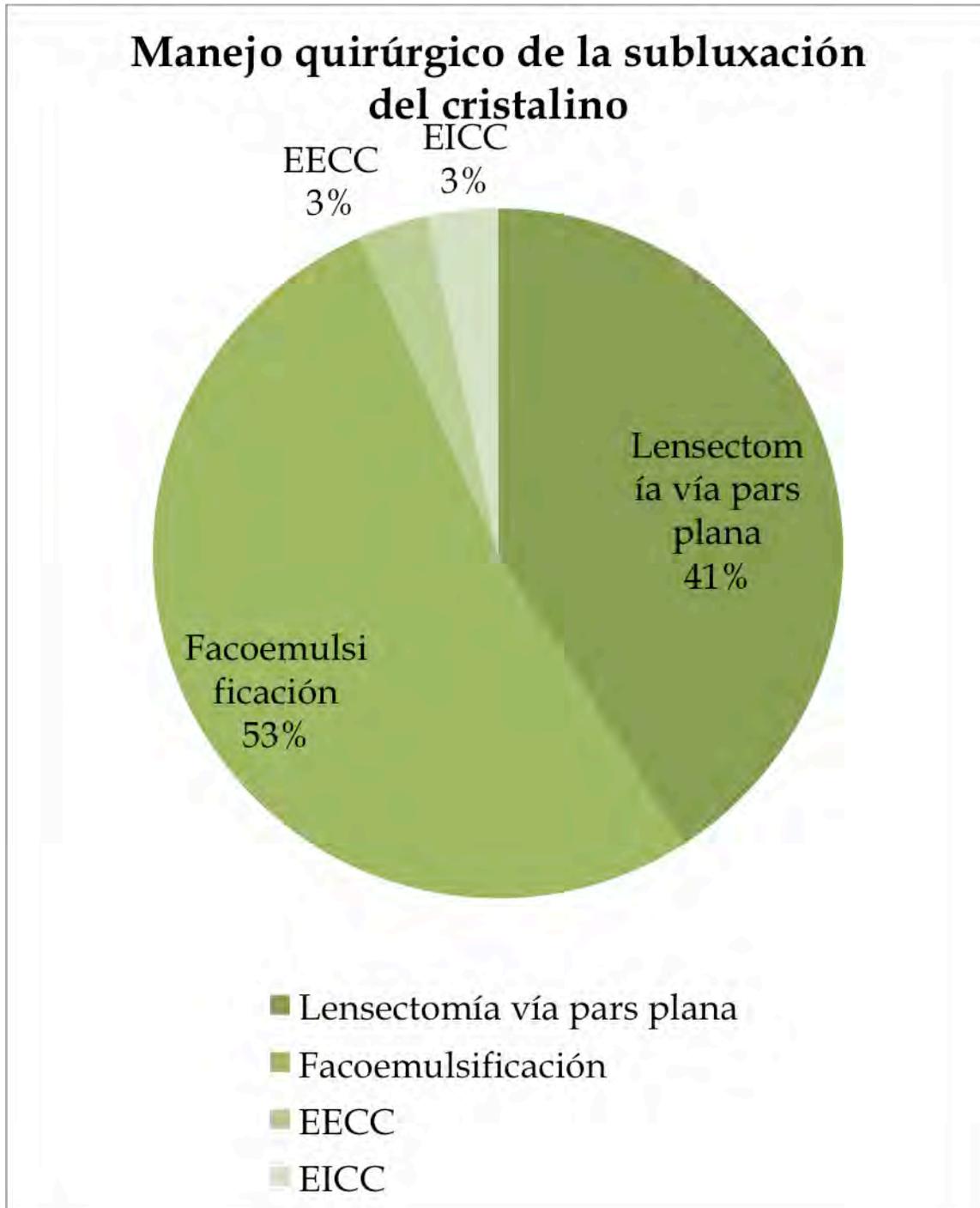
Gráfica 7



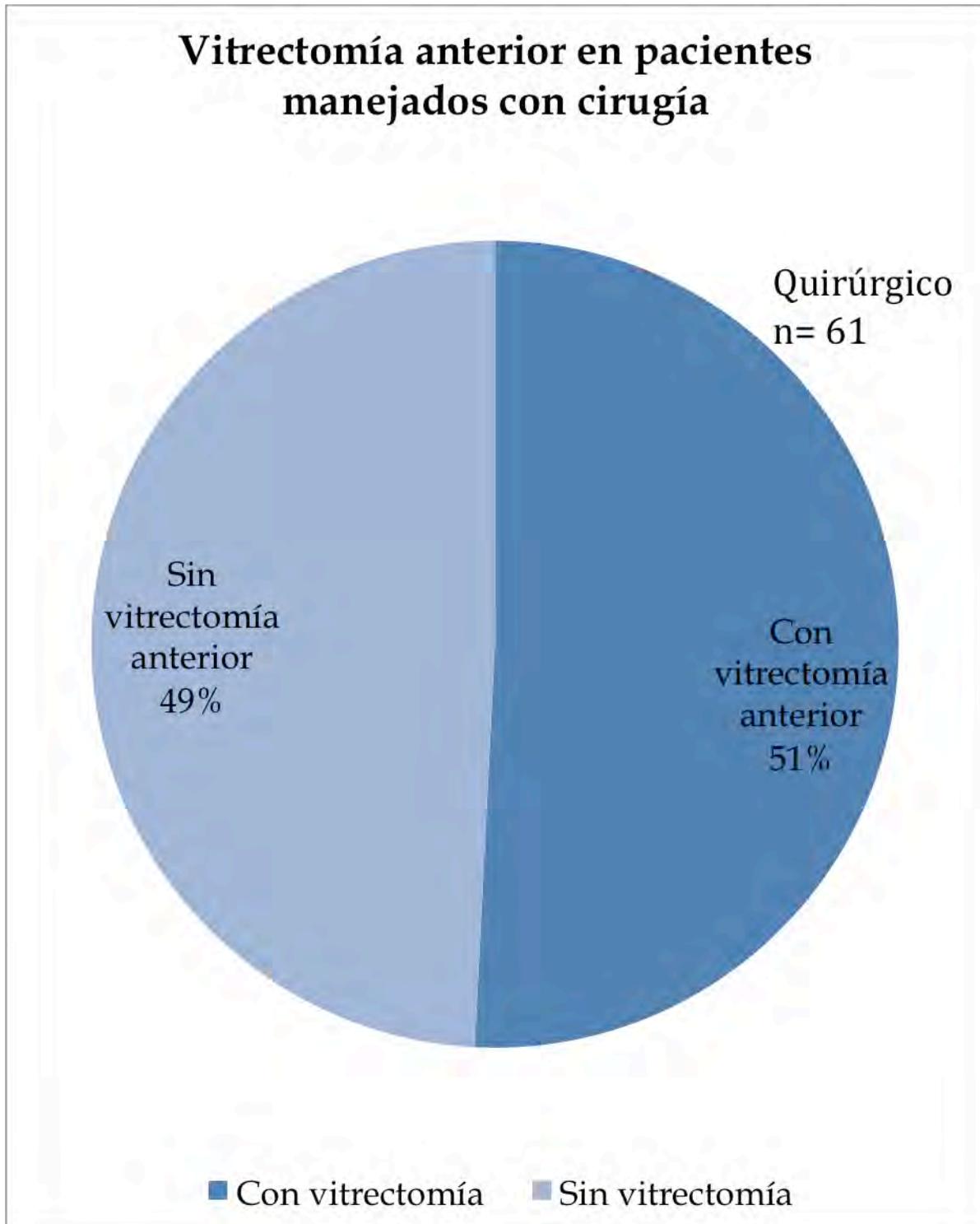
Gráfica 8



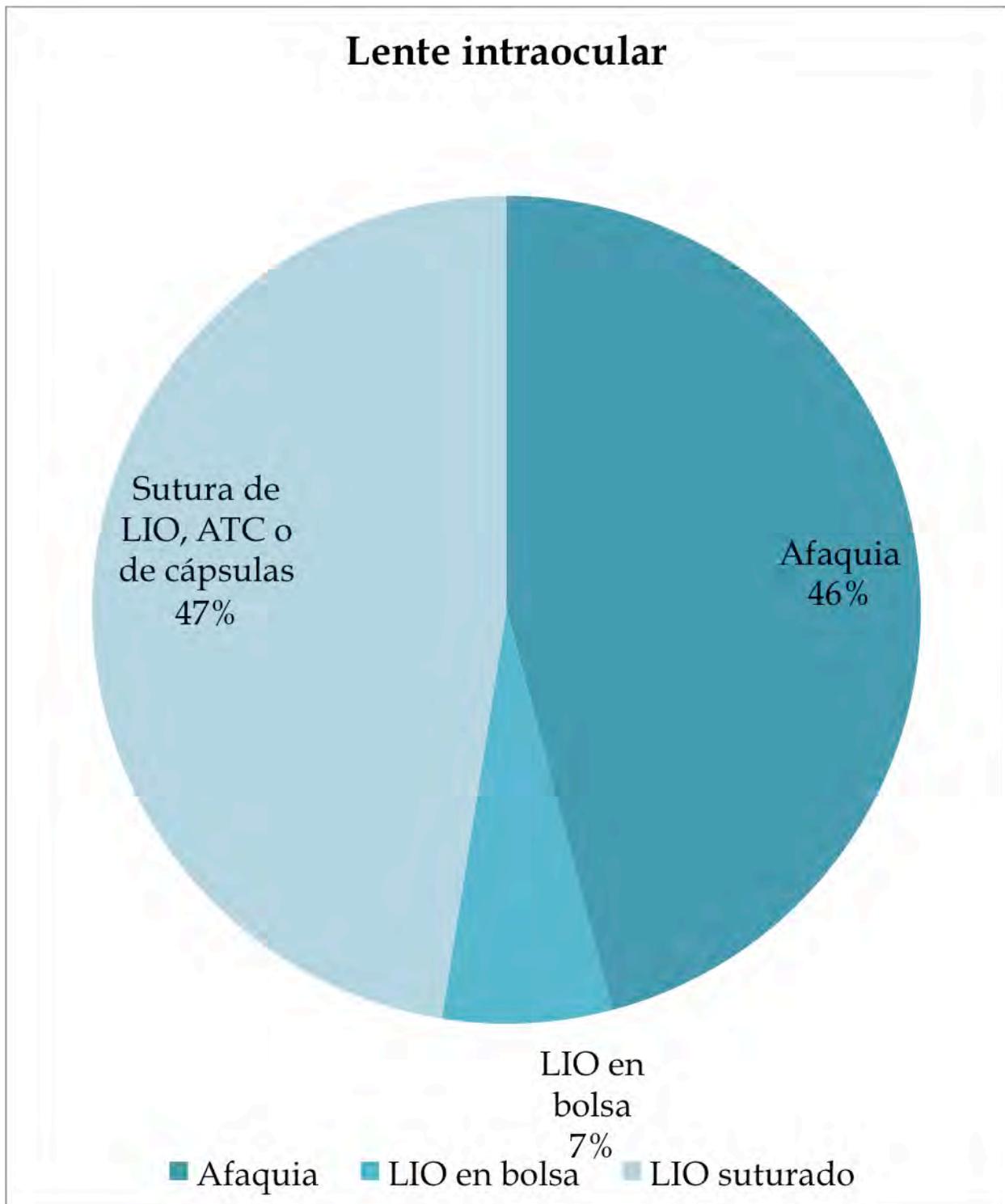
Gráfica 9



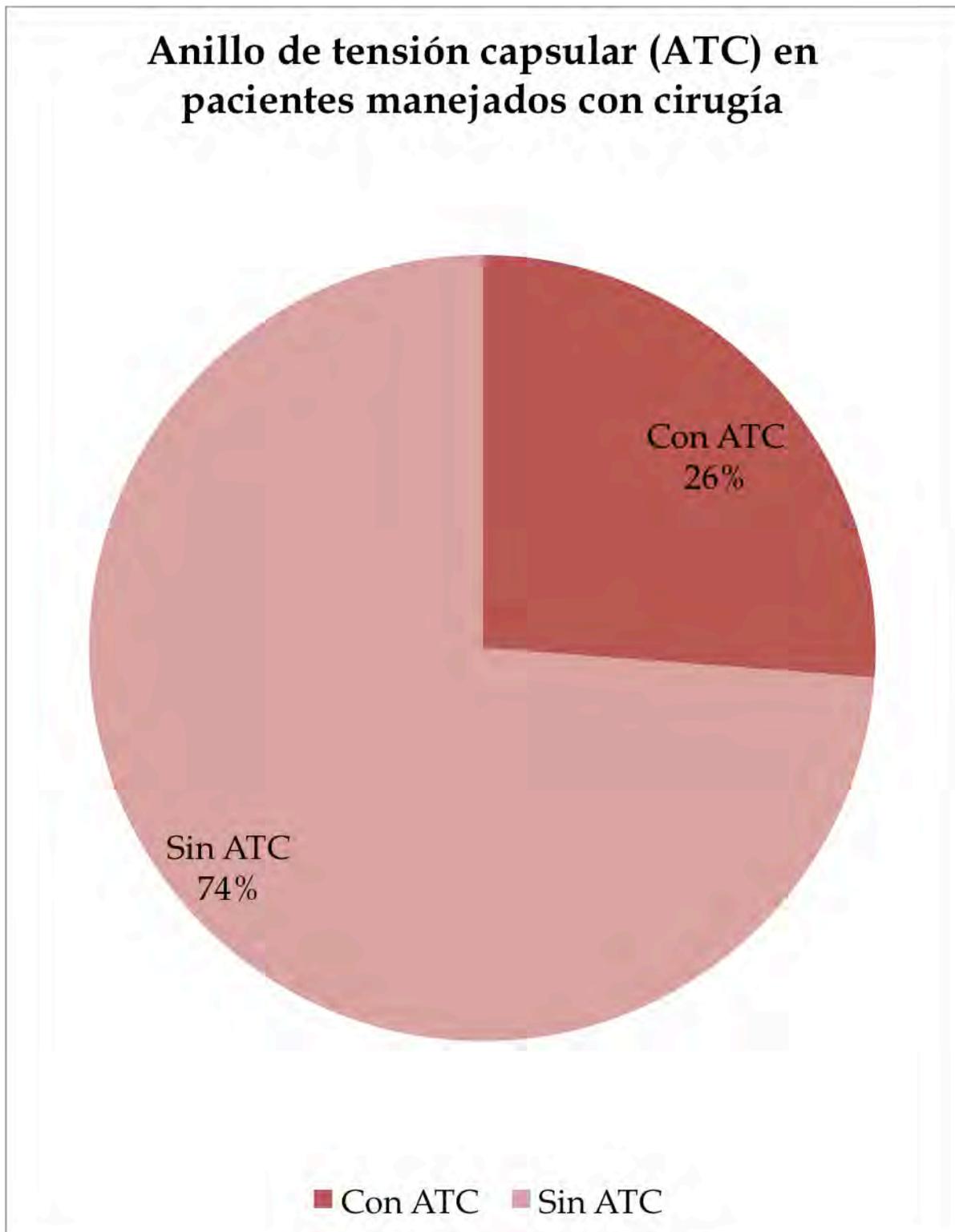
Gráfica 10



Gráfica 11



Gráfica 12



Expediente	Sexo	Edad de ingreso	Edad en qx	AV inicial	PIO	Eje AP	Esfera
	1 masculino	edad en años	edad en años al momen		en mmHg	en mm	
	2 femenino				0 digital normal		
607045 S	1	8		7	0		-3
639438 D	2	20		19	14		
639438 S	2	20		16	14		
660925 D	2	21		7	14		8
660925 S	2	21	22	6	12		6
679071 S	1	13		19	17		
677022 D	2	21		19	12		0.75
677022 S	2	21		20	12		-0.5
677021 D	2	24		18	13		-0.5
677021 S	2	24		19	13		-0.5
642460 D	1	7		6	0		-27
642460 S	1	7		7	0		-26
630447 D	1	17		7	12		-23
630447 S	1	17		7	12		-20
606749 D	2	7		11	10		
606749 S	2	7		7	10		
641955 D	2	22	22	7	5		14
641955 S	2	22		7	10		14
643660 D	1	15		19	18		
579715 D	1	4		18	0		
579715 S	1	4		18	0		
674717 D	1	20		14	12		-3.5
674717 S	1	20		15	12		-3.5
563318 D	1	17	18	7	16		8
563318 S	1	17		7	16		8
584512 D	2	10		14	12		-13
584512 S	2	10		14	12		-13.75
588501 D	1	3	3	7	0		11
588501 S	1	3	3	7	0		10.75
659627 D	2	3		7	0		5
659627 S	2	3		7	0		5.5
573320 S	2	26	37	7	12		-18
614219 D	2	40	44	18	12		0.5
614219 S	2	40	40	7	12		0.5
613969 D	1	31		7	14		
613969 S	1	31		7	14		
611394 D	2	46		19	10		
611394 S	2	46		19	10		
588599 D	1	3		7	12		16
588599 S	1	3		7	12		20
436195 D	1	13		11	10		10
436195 S	1	13	15	11	10		10
611392 D	1	9		11	16		-12
611392 S	1	9		11	10		-11
666491 D	2	11		20	16		-1.75
666491 S	2	11	11	11	15		-8
578285 D	1	38	38	15	14		-22

578285 S	1	38		7	14		-22
580479 D	1	18		11	10		-9
610576 D	2	38		16	16		-20
610576 S	2	38		11	16		-20
658869 D	2	4		17	0		-9
658869 S	2	4		17	0		-11
412899 D	2	12		18	9		-1
412899 S	2	12		16	10		12
765882 D	1	2		23	0		
765882 S	1	2		23	0		
744897 D	2	13	13	7	12		-3
744897 S	2	13		19	14		-1.25
772069 D	1	3		23	0		-7
772069 S	1	3		23	0		-8
766563 S	1	27	27	19	12		
784056 D	1	5		19	10		-9
784056 S	1	5		7	10		-9
781444 D	1	42		19	8		12
779942 D	2	4	5	11	0		11.5
779942 S	2	4	5	7	0		15
729240 D	2	6		7	0		-3
729240 S	2	6		7	0		-2
748336 S	2	63	63	7	12		-3
715936 D	2	5	7	7	0		-9
715936 S	2	5	6	7	0		-9
716735 D	1	0		23	0		1.5
716735 S	1	0		23	0		1.5
718820 D	1	61		17	10		1
718820 S	1	61		7	10		-10.5
745019 D	2	17		14	10		-12
780818 D	2	13		7	16		-9
780818 S	2	13		7	17		-9
756412 S	1	26		11	12		-9
716398 D	2	31		7	12		
760993 D	1	11		19	0		
760993 S	1	11		19	0		
755087 D	1	11		11	10		12
755087 S	1	11		11	10		13
736278 D	2	37		19	14		-3.5
736278 S	2	37		19	14		-5.5
741672 D	2	35		11	16		-6
741672 S	2	35		11	16		-6
749159 D	1	17		15	12		3
749159 S	1	17		16	12		3
741632 D	2	12		7	12		8
741632 S	2	12		7	10		10
690439 D	2	15		19	14		0
690439 S	2	15		20	14		0
690440 D	2	13		19	12		-5
690440 S	2	13		19	12		-3.25
690441 D	2	10		20	12		0
690441 S	2	10		20	12		0
727147 S	2	27		7	12		-18

694522 D	1	16	16	11	0		-20.75
694522 S	1	16	16	11	0		-19.75
686016 D	1	7		11	10		-4
686016 S	1	7		17	10		-2.5
693315 D	2	11		11	0		1.5
693315 S	2	11		20	0		0.25
457108 D	2	18		7	12		-20
457108 S	2	18		1	12		
303110 D	1	19	19	11	12		11
303110 S	1	19	20	11	12		0
674717 D	1	20		14	12		-3.75
674717 S	1	20		15	12		-3.75
677021 D	2	24		18	13		-0.75
677021 S	2	24		19	13		-5
688922 D	1	11		17	10		-2.75
688922 S	1	11		15	10	22.6	-3.5
274724 D	1	14		18	8		cris cav
274724 S	1	14		7	12		leucoma
660925 D	2	21		7	14		8
660925 S	2	21	22	7	12		6
682330 D	1	7		15	0		-16
682330 S	1	7		7	0		-18
686632 D	2	17		7	16		-19
686632 S	2	17		7	16		-19
639438 D	2	20		19	14		
639438 S	2	20		16	14		
604341 D	1	7		7	0		-14.75
604341 S	1	7		7	0		-15
733347 D	2	28		7	10		-19
733347 S	2	28		7	10		-15
225965 D	1	8	10	11	0 /		
225965 S	1	8	10	14	0 /		
225966 D	1	8	8	14	0		
225966 S	1	8	8	14	0		
258169 D	1	6	7	7	0		
258169 S	1	6	7	7	0		
278780 D	2	19		14	17		-3
278780 S	2	19	19	7	17		
932713 D	2	7		14	13		9
932713 S	2	7		14	13		10
890319 D	1	15		19	10		-7
890319 S	1	15		19	10		-7.25
763220 D	2	1		18	0		-4
763220 S	2	1		18	0		-5
433320 D	1	4	6	7	0	28.8	-16
433320 S	1	4	8	11	0	29.4	-16
835425 D	1	7		11	0		-10
835425 S	1	7		11	0		-9
888225 D	1	24	25	14	12	28	-11
888225 S	1	24	25	7	12	31.4	-15
809026 D	1	4	5	23	0	24.8	13
809026 S	1	4	5	23	0	24.6	14
839326 D	2	23		14	14		10

839326 S	2	23		11	14		11
821929 D	2	3	3	23	0	28.8	11
821929 S	2	3	3	23	0	25.8	11
942536 D	2	46		7	11	28	
942536 S	2	46		7	11	25.2	
837053 D	1	6		17	17	28	-17
837053 S	1	6		11	14	28	-21
867007 D	2	36	40	17	14	22.8	-3
867007 S	2	36	39	11	14	23	-5
927246 D	2	32		15	14		-3
927246 S	2	32		7	14		14
876156 D	1	5	6	11	0	22.4	
876156 S	1	5	6	7	0	22.4	
640158 D	1	1	1	23	0	23	8
640158 S	1	1	1	23	0	22.5	9
137359 D	2	2	3	23	0 /		
137359 S	2	2	4	23	0 /		
836460 D	1	1		23	0	23.9	-18
836460 S	1	1		23	0	24	-20
811561 D	1	35		19	18	32	4
172262 D	1	14		17	14		-10
781879 D	2	8	8	7	14	24.7	18
781879 S	2	8	8	7	14	25.9	14
913281 D	2	8	8	19	12	30.2	
913281 S	2	8		19	15	30.8	
927191 D	2	6		15	0		-13.5
927191 S	2	6		11	0		-19.5
642493 D	1	11		11	12	23.9	-3.75
716294 D	1	24	29	7	12	30.1	6
716294 S	1	24		7	14	30.3	
101595 D	2	4	5	24	0	27.7	14
101595 S	2	4	6	24	0	28.2	16
245398 D	1	2	7	24	0 /		-5
245398 S	1	2	7	24	0 /		-5
706105 D	1	8		11	0		-20
706105 S	1	8		11	0		-14
795306 D	2	6		11	13		-14
795306 S	2	6		15	13		-16
551107 D	2	7	12	11	16	26	-2.5
551107 S	2	7	11	11	16	26.5	-6.5
824024 D	1	14		7	15		-5
824024 S	1	14		15	15		-5.75
798625 D	1	10		18	0		1.25
798625 S	1	10		14	0		0.75
777807 D	2	41		17	16		-14
841409 D	2	5		15	0		2
841409 S	2	5		16	0		-9
823809 D	2	14	14	7	12		
823809 S	2	14	14	7	12		
690796 D	1	10		20	0		-3
690796 S	1	10		19	0		-4
880289 S	2	7	7	14	0		16.5
816652 D	1	7		7	12		12

846516 D	1	3	4	23	0		-16
846516 S	1	3		23	0		-9
868818 D	2	13		11	0		6.5
759820 D	2	25		7	16		-11
759820 S	2	25		7	16		-11
862223 D	1	8		7	0		11
862223 S	1	8		11	0		10
843570 D	2	15		20	14		2.5
843570 S	2	15		20	14		0.75
833574 D	1	9		11	0		-12
833574 S	1	9		7	0		-8.5
843452 D	2	33		7	17		14
843452 S	2	33		7	16		13
657083 D	1	4		11	0		-19.5
657083 S	1	4		11	0		-22
858283 D	2	5		16	0		-17
858283 S	2	5		17	0		-14
884585 D	2	23		7	15		-24
884585 S	2	23		7	15		-21
851732 D	2	5		11	0		-4
851732 S	2	5		11	0		-4.5
852339 D	2	30		16	14		-2
831343 S	2	3		7	0		16
831343 S	2	3		7	0		16
839247 D	2	5		7	12		0
839247 S	2	5		7	12		-1

1	3	1	0	0
1	3	1	0	2
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	2
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	4	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	2	1	0	0
1	4	1	0	0
1	2	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	2	1	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	1	0
1	3	1	1	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
1	1	1	0	0

1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	4	1	0	0
1	4	1	0	0
1	1	1	1	0
1	1	1	1	0
1	2	1	0	0
1	2	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	2
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
/ vit				
a aderente				
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	1
1	4	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	2	1	0	0
1	2	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	2	1	0	0
1	2	1	0	0
1	1	1	0	2
1	1	1	0	2
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0

1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	4	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	2	1	0	0
1	2	1	0	0
1	4	1	0	0
1	4	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
0	0	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	4	1	1	0
1	4	1	1	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
0	0	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	4	1	0	0
1	1	1	0	0

1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
0	0	1	0	0
1	1	1	0	2
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	2	1	0	0
1	4	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0
0	0	1	0	0
0	0	1	0	0
1	3	1	0	0
1	3	1	0	0
1	1	1	0	1
1	2	1	0	0
1	2	1	0	0
1	1	1	0	0
1	1	1	0	0

Manejo no qx	Manejo quirúrgico	Vitrecomía	LIO	ATC	CV mes tx	CV 6 meses tx
0 LDC	0 lensectomía via p	0 no	0 no	0 no		
1 amazon	1 facoemulsificación	1 si	1 bolsa	1 si		
2 no seguimiento	2 EECC		2 suturado			
	3 EICC					
1					11	15
0					19	19
0					19	19
2					25	
	0	1	0	0	14	16
1					19	19
0					20	20
0					20	20
1					20	25
1					20	25
1					11	25
1					14	25
0					15	25
0					14	25
2					25	
2					25	
	0	1	0	0	16	16
					17	17
1					17	17
2					25	
2					25	
0					20	19
0					20	19
	1	0	2	0	7	7
1					7	7
0					14	25
0					15	25
	1	0	2	0	17	11
	1	0	2	0	11	11
0					7	7
0					7	7
0					14	16
	0	1	2	0	17	11
	1	1	1	0	19	11
2					25	
2					25	
2					25	
2					25	
1					11	14
1					11	14
0					16	18
	1	0	2	0	16	19
0					11	11
0					15	15
1					10	20
	1	0	2	0	20	20
	1	1	2	0	19	2

0					19	19
0					14	20
0					14	17
0					14	17
1					17	25
1					15	25
0					19	18
0					19	19
2					25	
2					25	
	1	0	2	0	16	16
1					19	20
2					25	
2					25	
	0	1	0	0	19	19
0					19	18
0					17	18
0					20	25
	0	1	0	0	15	14
	0	1	0	0	14	14
0					11	7
0					11	7
	1	0	1	1	18	19
	1	0	2	0	18	11
	1	0	2	0	15	15
1					24	24
1					24	24
0					17	17
0					18	17
0					16	16
0					15	25
0					11	25
0					16	16
2					25	
2					25	
2					25	
0					16	16
0					16	16
0					19	14
0					18	11
0					11	25
0					11	25
0					19	25
0					19	25
0					18	25
0					18	25
0					20	25
0					20	25
0					20	25
0					20	25
1					20	25
1					20	25
0					14	11

	1	0	2	0	18	19
	1	0	2	0	18	20
1					11	25
1					19	25
0					20	25
0					20	25
0					7	7
0					1	1
	2	1	0	0	15	14
	3	1	0	0	17	19
0					20	19
0					20	19
1					20	25
1					20	25
1					17	25
1					17	25
					25	
					25	
0					7	7
	0	1	0	0	11	14
0					19	25
0					7	25
0					19	25
0					19	25
0					19	25
0					19	25
1					11	25
1					14	25
0					11	11
0					11	7
	0	1	0	0	15	20
	0	1	0	0	15	19
	0	1	0	0	17	18
	0	1	0	0	11	17
	0	1	0	0	14	17
	0	1	0	0	14	18
1					11	15
	3	1	0	0	19	17
0					19	19
0					18	18
0					19	25
0					19	15
1					18	25
1					18	25
	1	1	0	0	11	18
	1	0	2	0	11	18
0					14	17
0					14	16
	1	0	2	1	18	18
	1	0	2	1	20	19
	1	0	2	1	7	18
	1	0	2	1	17	14
0					19	19

0					19	19
	1	0	2	1	24	19
	1	0	2	1	24	19
2					25	
2					25	
0					7	7
	1	0	2	1	11	7
	1	0	1	1	14	19
	1	1	1	1	19	20
0					18	19
0					14	11
	1	0	2	1	11	16
	1	1	2	1	11	18
	0	1	0	0	24	11
	0	1	0	0	24	11
	0	1	0	0	24	16
	0	0	0	0	24	16
1					24	12
1					24	10
0					19	19
0					19	19
	0	1	0	0	7	25
	0	1	0	0	7	25
	1	0	2	1	16	18
0					16	16
0					14	16
0					14	16
1					16	15
	2	0	2	0	11	7
0					7	7
	0	0	0	0	17	19
	0	0	0	0	14	19
	0	1	0	0	7	15
	0	1	0	0	7	17
0					11	11
0					14	11
0					16	11
0					14	11
	1	0	2	0	19	19
	1	0	2	0	19	18
0					19	19
0					19	20
1					19	25
1					19	25
0					20	20
0					14	25
0					11	25
	1	0	2	1	19	19
	1	1	2	1	7	7
0					20	19
0					20	20
	0	1	0	0	25	
	0	1	0	0	7	19

	1	0	2	1	16	16
0					7	7
1					14	16
0					18	19
0					17	19
0					16	25
0					18	25
1					20	25
1					20	25
0					7	18
0					17	19
0					17	18
0					18	18
0					17	17
0					16	18
0					16	11
0					17	11
0					16	25
0					16	25
0					11	10
0					1.5	10
0					16	25
1					7	25
1					7	25
1					14	25
1					16	25

CV final	Tiempo de CV	DR	Tiempo	HTO	Tiempo	Desplaz LIO	Tiempo	Opac caps
	en meses	0 no	en meses	0 no	en meses	0 no	en meses	0 no
		1 si		1 si		1 si		1 si
15	24							
19	2							
19	2							
16	4	0		0		0		0
19	12							
20	12							
20	12							
	1							
	1							
	2							
	2							
16	12	0		0		0		0
17	12							
17	24							
19	12							
19	24							
7	12	0		0		1	1	0
7	12							
11	12							
11	12							
11	48	0		0		0		1
7	48	0		0		0		1
19	72							
19	72							
11	132	1	132					
16	72	0		0		1	72	0
15	132	0		0		0		0
16	36							
11	36							
18	84							
14	60	0		0		1	24	1
20	96							
20	96							
20	19							
2.5	15	0		0		0		1
7	17	1	6	1	7	0		0

17	17							
14	96							
14	96							
11	96							
20	144							
20	144							
7	96	1	6	0		1	1	0
19	96							
19	60	0		0		0		0
16	84							
15	84							
19	84	0		0		0		0
19	84	0		0		0		0
25								
35								
17	60	0		0		0		1
16	12	0		0		0		1
19	24	0		0		1	9	1
17	96							
15	96							
19	60							
3	60							
11	12							
19	24							
16	12							
16	12							
14	7							
11	7							
	3							
	3							
	1							
	1							
	4							
	4							
	1							
	1							
	1							
	1							
	1							
	1							
11	3							

20	24	0		0		0		0
19	24	0		0		0		0
	18							
	18							
	1							
	1							
7	60							
1	60							
7	24	0		0		0		0
19	12	0		0		0		0
20	36							
19	36							
7	48							
16	36	0		0		0		0
11	12							
7	12							
20	60	0		0		0		0
20	60	0		0		0		0
20	84	0		0		0		0
20	84	0		0		0		0
20	60	0		0		0		0
20	60	0		0		0		0
15	120							
20	120	0		0		0		0
19	1							
18	1							
	1							
15	1							
	9							
	9							
7	144	1	84	1	132	1	132	0
19	144	0		0		1	108	0
14	24							
18	24							
20	36	0		1	36	1	12	0
19	36	0		0		1	12	1
19	48	0		0		1	1	1
11	48	0		0		1	1	0
19	6							

19	6							
11	60	0		0		1	24	1
17	60	0		0		1	12	0
7								
11	12	0		1	1	0		0
19	1	0		0		0		0
20	12	0		1	4	0		0
19	12							
11	12							
16	18	0		1	6	0		0
18	18	0		0		0		0
19	72	0		1	12	0		0
14	72	0		1	12	0		0
19	132	0		0		0		0
19	132	0		0		0		0
8	60							
13	60							
18	72							
19	84							
	12							
	12							
15	12	0		0		1	12	0
9	12							
16	48							
16	48							
20	120							
7	12	0		0		0		0
7	72							
20	156	0		0		0		0
20	156	0		0		0		0
7	168	1	168	0		0		0
7	168	0		0		0		0
19	96							
16	96							
11	72							
14	72							
18	156	0		0		1	72	1
19	156	0		0		1	84	1
19	36							
20	36							
	12							
	12							
18	72							
19	6	0		0		0		0
7	2	0		0		1	1	0
20	60							
20	60							
	1							
19	60	0		0		0		0

16	12	0		0		0		0
7	12							
16	12							
19	84							
19	84							
	12							
	12							
18	12							
19	12							
18	12							
18	12							
19	132							
18	132							
17	36							
17	36							
12	48							
12	48							
	3							
	1							
	1							
	2							
	2							

	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	1	84	0	0
	0		0	0
	0		2	0
12	0			0
6	0		2	0
	0		0	0

24	0		0	0
	0		0	0
	0		0	0
	0			0
	0			0
	0		0	0
	0			0
	0		0	0
	0		0	0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0			0
	0		0	0
	0			0
6	0		0	0
12	0		0	0
	0			0
	0			0
	0			0

BIBLIOGRAFIA

1. Lipscomb KJ, Clayton-Smith J, Harris R. Evolving phenotype of Marfan's Syndrome. Arch Dis Child 1997; 76: 41-6.
2. Robbins. Síndrome de Marfán. En: Patología Estructural y Funcional. 6ª Ed. McGraw-Hill. Interamericana. Madrid 2000. pág 159-160.
3. Jorde L, Carey J, Bamshad M, White R. Genética del Desarrollo. En: Genética Médica. 2ª Ed. Harcourt, Madrid, 2000. Pág. 204-220.
4. Robbins. Elastina, fibrilina y fibras elásticas. En: Patología Estructural y Funcional. Cotran, Kumar y Collins. 6ª Ed. Madrid, McGraw-Hill Interamericana, 2000. Pág. 106.
5. Meijboom LJ, Nollen GJ, Mulder BJM. Prevention of cardiovascular complications in the Marfan Syndrome. Vascular Disease Prevention 2004; 1: 79-86.
6. Gigante A, Chillemi C, Greco F. Changes of elastic fibers in musculoskeletal tissues of Marfan Syndrome: a possible mechanism of joint laxity and skeletal overgrowth. J Pediatr Orthop 1999; 19: 283-8.
7. Chen H, Marfan Syndrome, Jun 4, 2007
8. Robinson L. Síndrome de Marfán. En: Nelson Tratado de Pediatría. Vol. N° 2. 15ª Ed. McGraw-Hill Interamericana, Madrid 1997, pág. 2468-69.
9. Reed P. Genetics and Cardiovascular Disease. En: Braunwald ed. Heart Disease. WB Saunders 4ª Ed. Philadelphia, 1992, Vol. N° 2; pág. 1622-49.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

10. Oliva, P. et al, Síndrome de Marfán, Rev. Méd. Chile, V. 134 N.11, 1455-146, Santiago, Nov. 2006
11. Ng DK, Chau KW, Black C, Thomas TM, Mak KL, Boxer M. Neonatal Marfan Syndrome: a case report. J Paediatr Child Health 1999; 35: 321-3.
12. Amaral FT, Carvalho SR, Granzotti JA, Vieira LH, Pina Neto JM, Nunes MA. Neonatal heart failure and Marfan Syndrome. Arq Bras Cardiol 1996; 67: 355-7.
13. Luciani GB, Faggian G, Mazzucco A. Replacement of the descending thoracic aorta for massive aneurysm in neonatal Marfan Syndrome. J Card Surg 1994; 9: 109-14.
14. Buntinx IM, Willems PJ, Spitaels SE, Van Reempst PJ, De Papepe AM, Dumon JE. Neonatal Marfan Syndrome with congenital arachnodactyly, flexion contractures, and severe cardiac valve insufficiency. J Med Genet 1991; 28: 267-73.
15. Meire FM; Delleman WJ; Bleeker-Wagemakers EM, Ocular manifestations of congenital Marfan syndrome with contractures (CMC syndrome), Ophthalmic Paediatrics And Genetics, 1991 Mar; Vol. 12 (1), pp. 1-9.
16. Geva T, Sanders S, Diogenes M, Rockenmacher S, Van Praagh R. Two-dimensional and doppler echocardiographic and pathologic characteristics of the infantile Marfan Syndrome. Am J Cardiol 1990; 65: 1230-7.
17. Geva T, Hegesh J, Frand M. The clinical course and echocardiographic features of Marfan's Syndrome in childhood. AJDC 1987; 141: 1179-82.
18. De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam R, Pyeritz R. Revised diagnostic criteria for the Marfan Syndrome. Am J Med Genetics 1996; 62: 417-26.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

19. Yalcin F, Thomas JD, Homa D, Flachskampf FA. Transesophageal echocardiography: first-line imaging for aortic diseases. *Cleve Clin J Med* 2000; 67: 417-8, 421-8.
20. Nemet AY; Assia EI; Apple DJ; Barequet IS, Current concepts of ocular manifestations in Marfan syndrome, *Survey Of Ophthalmology*, 2006 Nov-Dec; Vol. 51 (6), pp. 561-75.
21. Maumenee I, The eye in Marfan Syndrome, *Trans American Ophthalmologic Society*, 1981, 79:684-733.
22. Schlote T, et al, Glaucoma in Marfan syndrome: position-dependent measurement of intraocular pressure as a diagnostic criterium, *Klin Monatsbl Augenheilkd*, 1995, 207:386-8.
23. Neely DE; Plager DA, Management of ectopia lentis in children, *Ophthalmology Clinics Of North America*, 2001 Sep; Vol. 14 (3), pp. 493-9.
24. Halpert M; BenEzra D, Surgery of the hereditary subluxated lens in children, *Ophthalmology*, 1996 Apr; Vol. 103 (4), pp. 681-6.
25. Omulecki W; Nawrocki J; Palenga-Pydyn D; Sempinska-Szewczyk J, Pars plana vitrectomy, lensectomy, or extraction in transscleral intraocular lens fixation for the management of dislocated lenses in a family with Marfan's syndrome, *Ophthalmic Surgery And Lasers*, 1998 May; Vol. 29 (5), pp. 375-9.
26. Lai CH, et al, Lens subluxation: 10-years' experience at Chang Gung Memorial Hospital, Kaohsiung. *Chang Gung Medical Journal [Chang Gung Med J]* 2001 Dec; Vol. 24 (12), pp. 786-92.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

27. Morrison D; Sternberg P; Donahue S, Anterior chamber intraocular lens (ACIOL) placement after pars plana lensectomy in pediatric Marfan syndrome, *Journal Of AAPOS: The Official Publication Of The American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus / American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus*, 2005 Jun; Vol. 9 (3), pp. 240-2.
28. Syrdalen P, Pars plana technique for removal of congenital subluxated lenses in young patients, *Acta Ophthalmologica*, 1987 Oct; Vol. 65 (5), pp. 585-8.
29. Behki R; Noël LP; Clarke WN ,Limbal lensectomy in the management of ectopia lentis in children, *Archives Of Ophthalmology*, 1990 Jun; Vol. 108 (6), pp. 809-11.
30. Wu-Chen WY; Letson RD; Summers CG, Functional and structural outcomes following lensectomy for ectopia lentis, *Journal Of AAPOS: The Official Publication Of The American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus / American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus*, 2005 Aug; Vol. 9 (4), pp. 353-7.
31. Aspiotis M; Asproudis I; Stefanidou M; Gorezis S; Psilas K, Artisan aphakic intraocular lens implantation in cases of subluxated crystalline lenses due to Marfan syndrome, *Journal Of Refractive Surgery (Thorofare, N.J.: 1995)*, 2006 Jan-Feb; Vol. 22 (1), pp. 99-101.
32. Koenig SB; Mieler WF, Management of ectopia lentis in a family with Marfan syndrome, *Archives Of Ophthalmology*, 1996 Sep; Vol. 114 (9), pp. 1058-61.
33. Yen KG; Reddy AK; Weikert MP; Song Y; Hamill MB, Iris-fixated posterior chamber intraocular lenses in children, *American Journal Of Ophthalmology*, 2009 Jan; Vol. 147 (1), pp. 121-6. Date of Electronic Publication: 2008 Sep 13.

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

34. Tsai YY; Tseng SH, Transscleral fixation of foldable intraocular lens after pars plana lensectomy in eyes with a subluxated lens, *Journal Of Cataract And Refractive Surgery*, 1999 May; Vol. 25 (5), pp. 722-4.
35. Kim J; Kinyoun JL; Saperstein DA; Porter SL, Subluxation of transscleral sutured posterior chamber intraocular lens (TSIOL)., *American Journal Of Ophthalmology*, 2003 Aug; Vol. 136 (2), pp. 382-4.
36. Ma KT; Kim SS; Seong GJ; Lee HK; Kim CY, Scleral fixation of a silicone plate haptic intraocular lens in a patient showing repeated pupillary intraocular lens capture. *Ophthalmic Surgery, Lasers & Imaging: The Official Journal Of The International Society For Imaging In The Eye* ,2008 Jul-Aug; Vol. 39 (4), pp. 335-8.
37. Vadalà P; Capozzi P; Fortunato M; DeVirgiliis E; Vadalà F, Intraocular lens implantation in Marfan's syndrome, *Journal Of Pediatric Ophthalmology And Strabismus* , 2000 Jul-Aug; Vol. 37 (4), pp. 206-8.
38. Bahar I; Kaiserman I; Rootman D, Cionni endocapsular ring implantation in Marfan's Syndrome, *The British Journal Of Ophthalmology*, 2007 Nov; Vol. 91 (11), pp. 1477-80.
39. Dietlein TS; Jacobi PC; Konen W; Krieglstein GK, Complications of endocapsular tension ring implantation in a child with Marfan's syndrome, *Journal Of Cataract And Refractive Surgery*, 2000 Jun; Vol. 26 (6), pp. 937-40.
40. Pelit A; Akova YA , Spontaneous posterior dislocation of both lenses in a patient with Marfan's syndrome: 17 years without complications, *International Ophthalmology*, 2005 Feb-Apr; Vol. 26 (1-2), pp. 49-51. Date of Electronic Publication: 2006 Jun 17.
41. Chevallier B; Albert M; Boileau C; Chagnon S; Goldschild M; Jondeau G; Le Parc JM, [Value of multidisciplinary consultation in diagnosis and survival of Marfan syndrome] Apport d'une consultation multidisciplinaire dans le diagnostic et le suivi d'un

Complicaciones en el tratamiento de la Subluxación del cristalino en pacientes con Síndrome de Marfan. Revisión de 25 años.

syndrome de Marfan, Presse Médicale (Paris, France: 1983) [Presse Med] 1998 Sep 26; Vol. 27 (28), pp. 1424-6.

42. Committee on Genetics, American Academy of Pediatrics. Health Supervision for Children with Marfan Syndrome. Pediatrics 1996; 98: 978-82.

43. Rose PS, Levy HP, Ahn NU, Sponseller PD, Magyari T, Davis J et al. A comparison of the Berlin and Ghent nosologies and the influence of dural ectasia in the diagnosis of Marfan Syndrome. Genet Med 2000; 2: 278-82.

44. Yanoff M, et al, Ocular Pathology, 5^a Ed. Mosby, USA, 2002, pg 364-366.

45. Villanueva C, et al, Genética y Oftalmología, Publicaciones educativas de la Sociedad Mexicana de Oftalmología, México, 2000, pg 110-113.

46. Quiroz-Mercado, H. Retina Diagnóstico y Tratamiento, 1^a Ed, Mc Graw Hill Interamericana, México, 1996, pg. 171-177.

47. Yanoff M, et al, Ophthalmology, 3^a Ed, Mosby, USA, 2009, pg 492, 720-724.