



Universitat Autònoma de Barcelona

**ADVERTIMENT.** L'accés als continguts d'aquesta tesi queda condicionat a l'acceptació de les condicions d'ús establertes per la següent llicència Creative Commons:  [http://cat.creativecommons.org/?page\\_id=184](http://cat.creativecommons.org/?page_id=184)

**ADVERTENCIA.** El acceso a los contenidos de esta tesis queda condicionado a la aceptación de las condiciones de uso establecidas por la siguiente licencia Creative Commons:  <http://es.creativecommons.org/blog/licencias/>

**WARNING.** The access to the contents of this doctoral thesis it is limited to the acceptance of the use conditions set by the following Creative Commons license:  <https://creativecommons.org/licenses/?lang=en>

Implante de lente de anclaje iridiano  
para el tratamiento de la *ectopia lentis*  
no traumática: seguimiento a largo plazo  
en una cohorte de pacientes pediátricos

Jaume Català Mora  
Tesis doctoral, 2016





Universitat Autònoma de Barcelona  
Departamento de Cirugía

# Implante de lente de anclaje iridiano para el tratamiento de la *ectopia lentis* no traumática

## Seguimiento a largo plazo en una cohorte de pacientes pediátricos

**Jaume Català Mora**

*Tesis doctoral*

*Director y tutor:*

Prof. José García-Arumí

Barcelona, julio de 2016

© 2016 Jaume Català Mora  
© 2016 Universitat Autònoma de Barcelona

Diagramación e ilustraciones:  
Ilustración Médica  
[www.ilustracionmedica.es](http://www.ilustracionmedica.es)

**José García-Arumí,**

Doctor en Medicina y Cirugía, Jefe de Servicio del Servicio de Oftalmología del Hospital Vall d'Hebron. Catedrático en Oftalmología de la Universitat Autònoma de Barcelona.

**CERTIFICA:**

Que Jaume Català Mora, licenciado en medicina y cirugía, especialista en oftalmología ha trabajado, bajo mi dirección, habiendo obtenido y estudiado personalmente el material del trabajo titulado:

*“Implante de lente de anclaje iridiano para el tratamiento de la ectopia lentis no traumática: seguimiento a largo plazo en una cohorte de pacientes pediátricos”*

Estudio que termina en el día de la fecha con todo aprovechamiento, habiéndolo revisado el que suscribe y estando conforme con su presentación para ser juzgado como tesis doctoral.

Y para que conste a todos los efectos, firmo la presente en

Barcelona, a 25 de julio de 2016.



*"Sólo las buenas personas pueden ser buenos profesionales"*

Howard Gardner

*"Diversas partes de un mismo individuo, que son exactamente iguales durante un periodo embrionario temprano, se vuelven muy diferentes y sirven para fines muy distintos en estado adulto"*

Charles Darwin

EL ORIGEN DE LAS ESPECIES

Cap. 14





# Agradecimientos

Al Dr. Octavi Pujol, que fue el primero en animarme a seguir adelante con este trabajo, además de haber sido un referente en mi formación como residente.

Al Dr. Josep García-Arumí por su rigurosidad y ayuda en la dirección de esta tesis doctoral.

Al Dr. Joan Prat por haber creído en mí y por su gran trabajo coordinando un gran equipo de profesionales que ha colocado el servicio de oftalmología del Hospital Sant Joan de Déu como referencia de la oftalmología pediátrica.

Al Dr. Daniel Cuadras, doctor en estadística de la fundación Sant Joan de Déu, por su paciencia y ayuda con los siempre complicados análisis.

A Guillem Ferreruella por su ayuda y comentarios a lo largo de estos años y por su contribución a la mejora de la técnica quirúrgica.

A mis compañeros del Hospital Sant Joan de Déu, especialmente a Jesús Díaz, apoyo constante en los buenos y malos momentos; la Dra. Esther Casas por su ejemplo y vitalidad, a la Dra. Elvira Bonet y a todos los adjuntos, optometristas, másters y residentes, que son un estímulo para seguir aprendiendo y trabajando.

A Concha Picó, secretaria del servicio de oftalmología del hospital Sant Joan de Déu, por su inestimable ayuda en mi trabajo diario. A todo el equipo de Anestesia, las enfermeras y auxiliares de quirófano del hospital Sant Joan de Déu, por su dedicación y ganas de aprender

y a las auxiliares de consultas por su responsabilidad y capacidad de trabajo.

A Yvonne Hernández, de Ophtec España y David Yebra, por su ayuda a la hora de facilitarme aspectos técnicos y materiales para iniciar el estudio.

Al Dr. Tet Rafart por sus dibujos y a Manuel Romera por su figura y figuras, profesionalidad y buen gusto.

A los adjuntos, enfermeras y personal del servicio de oftalmología del Hospital de Bellvitge por hacerme sentir miembro de una escuela en el que se conjugan excelencia y ética profesional, especialmente al Dr. Jorge Arruga, Guillermo Roca, Josep Antoni Berniell y Josep María Caminal.

A mis compañeros de residencia, en especial a Silvia Muñoz, Miguel Ángel Arcediano, Marta Castany y Silvia Sanz por todo lo que compartimos.

A nuestros pequeños pacientes y a sus familias por enseñarme tantas cosas.

*Bernat, papà i mamà, gràcies per ser-hi sempre.*

*Padrino, sempre has sigut un referent per a mi.*

*Laia i Guillem, per tot el que sou i sereu.*

*Marta, tu més que ningú saps que ni això ni tantes coses no són possibles sense tu.*

# Abreviaturas

AASS	$\alpha$ -Aminoadipato Semialdehído Sintasa
ADAMTSL	Metaloproteasa <i>desintegrin-like</i> con trombospondina
AINEs	Antiinflamatorios no esteroideos
AV	Agudeza visual
BMC	Biomicroscopía
BMU	Biomicroscopía ultrasónica
BOE	Boletín oficial del estado
C	Cristalino
CA	Cámara anterior
CAI	Cara anterior del iris
CBS	Cistationina $\beta$ -sintasa
CP	Cápsula posterior del cristalino
CPI	Cara posterior del iris
Cr	Cromosoma
D	Dioptría
DCEC	Densidad celular endotelial central
DRR	Desprendimiento de retina regmatógeno
DS	Desviación estándar
EEC	Extracción extracapsular del cristalino
EL	<i>Ectopia lentis</i>
EMQ	Edema macular quístico
EUA	Estados Unidos de América
Faco	Facoemulsificación
FBN	Fibrilina
FiO <sub>2</sub>	Fracción inhalatoria de oxígeno
FO	Examen de fondo de ojo
FZA	Fibras zonulares anteriores
FZP	Fibras zonulares posteriores
GCC	Grosor corneal central
HTO	Hipertensión ocular
IQR	Rango intercuartílico
LC	Lente de contacto
LIO	Lente intraocular
LKR	Lisina-cetoglutarato reductasa

LTBP2	<i>Latent Transforming Growth Factor-β-Binding Protein 2</i>
MAVC	Mejor Agudeza Visual Corregida
μg/kg	Microgramos/Kilogramo
mg	Miligramo
ml/kg	Mililitros por kilogramo
mm	Milímetro
MHz	Megahercio
mmHg	Milímetro de mercurio
μm	Micrómetro
Nd-YAG	<i>Neodymium-doped yttrium aluminium garnet</i>
PAX6	<i>Paired box protein 6</i>
PC	Procesos ciliares
PIO	Presión intraocular
PMMA	Polimetilmetacrilato
SDH	Sacaropina deshidrogenasa
SUOX	Sulfito oxidasa humana
TIMP	Inhibidor tisular de metaloproteinasas
TGF-β1	Factor de crecimiento transformante β1
US	Ultrasónica
V	Humor vítreo
WAGR	Wilms, Aniridia, trastornos Genitourinarios y Retraso mental
WT1	Tumor de Wilms 1

# Índice

Agradecimientos	IX
Abreviaturas	XI
<b>1. Introducción</b>	<b>1</b>
<b>1.1 Ectopia lentis: generalidades</b>	<b>3</b>
Definición de <i>ectopia lentis</i>	3
Fisiopatología del cristalino	3
Fisiopatología del saco capsular	4
Fisiopatología de las fibras zonulares	6
<b>1.2 Características clínicas de la <i>ectopia lentis</i></b>	<b>9</b>
Miopía	9
Glaucoma e hipertensión ocular	9
<b>1.3 Etiología de la <i>ectopia lentis</i></b>	<b>11</b>
Clasificación etiológica	11
Causas genéticas aisladas	12
<b>1.4 Asociaciones sistémicas de la <i>ectopia lentis</i></b>	<b>17</b>
Síndrome de Marfan	17
Homocistinuria	19
Síndrome de Weill-Marchesani	21
Hiperlisinemia	22
Déficit de sulfito-oxidasa	22
<b>1.5 Protocolo de diagnóstico etiológico en <i>ectopia lentis</i> no traumática en niños</b>	<b>23</b>
Secuelas visuales y tratamiento conservador	24
<b>1.6 Técnicas quirúrgicas en el manejo de la <i>ectopia lentis</i></b>	<b>25</b>
Tratamiento de la <i>ectopia lentis</i>	26
Corrección del defecto refractivo	26
Complicaciones descritas con el uso de la LIO de fijación iridiana en pacientes pediátricos	30
Justificación	33
Hipótesis	35
Objetivos	37

<b>2. Materiales y métodos</b>	<b>39</b>
2.1 Diseño del estudio	41
Población del estudio	41
Aspectos éticos	41
Criterios de inclusión	42
Criterios de exclusión	42
2.2 Exploración oftalmológica	43
Primera visita oftalmológica	43
Valoración sistémica	44
Visita preoperatoria oftalmológica	44
2.3 Pruebas complementarias oftalmológicas	45
Biometría óptica	45
Recuento de la densidad celular endotelial y paquimetría	46
Biomicroscopía ultrasónica (BMU)	48
2.4 Procedimiento quirúrgico	49
Anestesia	49
Técnica quirúrgica	50
Tratamiento postoperatorio	52
Retirada de suturas	54
Protocolo de seguimiento	54
Registro de las complicaciones	55
2.5 Análisis estadístico	57
<b>3. Resultados</b>	<b>59</b>
3.1 Características de la muestra y aspectos refractivos	61
Variables demográficas: muestra, tiempo de seguimiento, edad, sexo y etiología	61
Agudeza visual corregida	61
Refracción: Equivalente esférico	64
Refracción: Astigmatismo	65
3.2 Endotelio corneal	67
Recuento endotelial pre y postquirúrgico	67
Evolución del recuento endotelial anual postquirúrgico	70
Grosor corneal central pre y postquirúrgico	72
Evolución del grosor corneal central postquirúrgico	72

Distancia endotelio-LIO	73
Correlación entre la profundidad de cámara anterior preoperatoria y la distancia endotelio-LIO postoperatoria	74
Correlación entre pérdida DCEC pre y postquirúrgica y profundidad de cámara anterior	75
Correlación entre pérdida DCEC pre y postquirúrgica y distancia endotelio-LIO	75
Correlación entre pérdida de DCEC postquirúrgica y distancia endotelio-LIO	75
Curva de supervivencia según evento de pérdida DCEC superior al 25%	76
<b>3.3 Complicaciones quirúrgicas</b>	<b>79</b>
Complicaciones intraoperatorias	79
Complicaciones postoperatorias precoces	80
Complicaciones postoperatorias tardías	81
<b>4. Discusión</b>	<b>83</b>
<hr/>	
<b>4.1 Aspectos refractivos</b>	<b>85</b>
Agudeza visual	85
<b>4.2 Efecto en el endotelio corneal</b>	<b>93</b>
Recuento endotelial	93
Correlación entre medidas biométricas y pérdida DCEC	99
<b>4.3 Complicaciones quirúrgicas</b>	<b>101</b>
Complicaciones intraoperatorias	101
Complicaciones postoperatorias precoces	102
Complicaciones postoperatorias tardías	104
<b>Fortalezas</b>	<b>109</b>
<b>Limitaciones</b>	<b>111</b>
<b>Futuras líneas de investigación</b>	<b>112</b>
<b>Conclusiones</b>	<b>113</b>
<b>Bibliografía</b>	<b>115</b>



<b>5. Anexos</b>	<b>127</b>
Certificado del Comité Ético	129
Consentimiento informado	131
Hoja informativa del estudio	133
Densidad corneal endotelial central a lo largo del seguimiento en cada uno de los pacientes de la cohorte	135
Publicación en <i>Retina</i> 2012;32(6)	137
Publicación aceptada en <i>Acta Ophthalmologica Scandinavica</i>	141



# 1

## *Introducción*

- 1.1 *Ectopia lentis*: generalidades
- 1.2 Características clínicas de la *ectopia lentis*
- 1.3 Etiología de la *ectopia lentis*
- 1.4 Asociaciones sistémicas
- 1.5 Protocolo de diagnóstico etiológico en *ectopia lentis* no traumática en niños
- 1.6 Técnicas quirúrgicas en el manejo de la *ectopia lentis*
  - Justificación
  - Hipótesis
  - Objetivos



# Ectopia lentis: generalidades

## Definición de *ectopia lentis*

La *ectopia lentis* (EL) es un desplazamiento del cristalino que puede ocurrir de forma traumática, en asociación a diversas enfermedades sistémicas o de forma aislada.

El desplazamiento del cristalino se puede producir en el plano horizontal, denominándose ectopia o en el eje anteroposterior y se conoce como subluxación o luxación.

Las consecuencias incluyen miopía y astigmatismo progresivos con disminución visual, ambliopía en niños, glaucoma y, en algunos casos desprendimiento de retina.<sup>1</sup>

## Fisiopatología del cristalino

El cristalino es una estructura transparente biconvexa y elástica envuelta por el saco capsular y suspendida por las fibras zonulares (zónula de Zinn) entre el iris y el vítreo. El núcleo es la parte central del cristalino, el córtex está compuesto por fibras dispuestas en capas concéntricas. El epitelio es una monocapa celular que a medida que se acerca al ecuador se va transformando en fibras cristaliniánas. La cápsula es una membrana basal transparente que rodea al cristalino.

La vesícula óptica induce la formación de la placoda cristaliniánica derivada del ectodermo alrededor de la cuarta semana de gestación (figura 2A B). A través de un proceso integrado y ejecutado por el factor de transcripción Pax6<sup>2</sup> la placoda se invagina y se transforma en foseta a la vez que la vesícula óptica se invagina y se forma la copa

óptica (figura 2A C). Posteriormente, la foseta lenticular desarrolla la vesícula del cristalino que se separa del resto del epitelio superficial que formará la córnea (figura 2A D-F). El cristalino, en las fases embrionarias, recibe irrigación a través de la arteria hialoidea y la *túnica vasculosa lentis* que degenera y desaparece durante el periodo fetal y los primeros días postparto<sup>3</sup> (figura 2B).

La zónula se forma a partir del neuroectodermo del cuerpo ciliar alrededor del tercer al quinto mes de gestación. Se desconocen los mecanismos que regulan cómo se ensambla la zónula y la cápsula del cristalino.<sup>3,4</sup>

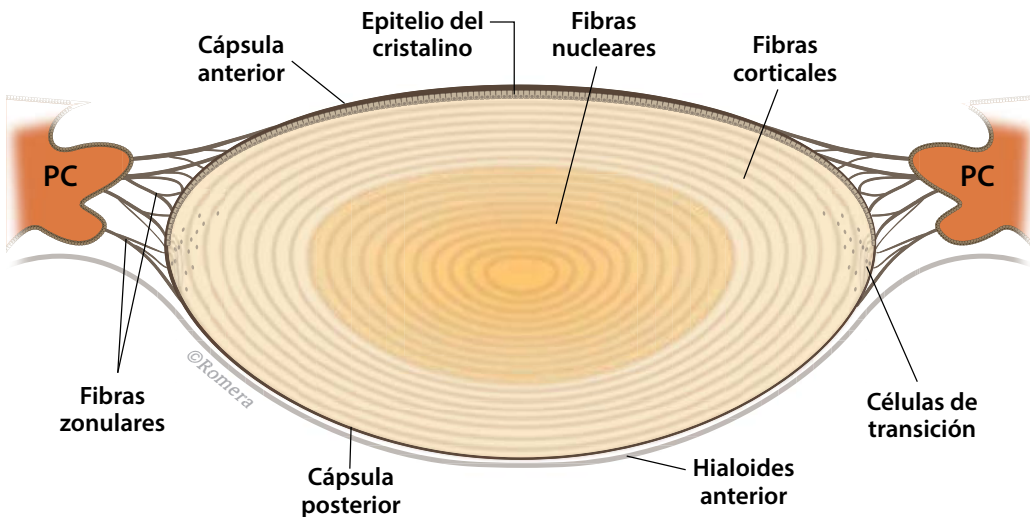
El cristalino es responsable del 35% del poder refractivo del ojo. Su transparencia permite la transmisión de la luz, contribuye a enfocar los rayos de luz visible sobre la fovea y filtra la luz ultravioleta reduciendo su llegada a la retina. Además la modificación de su forma es el proceso principal durante la acomodación.<sup>5</sup>

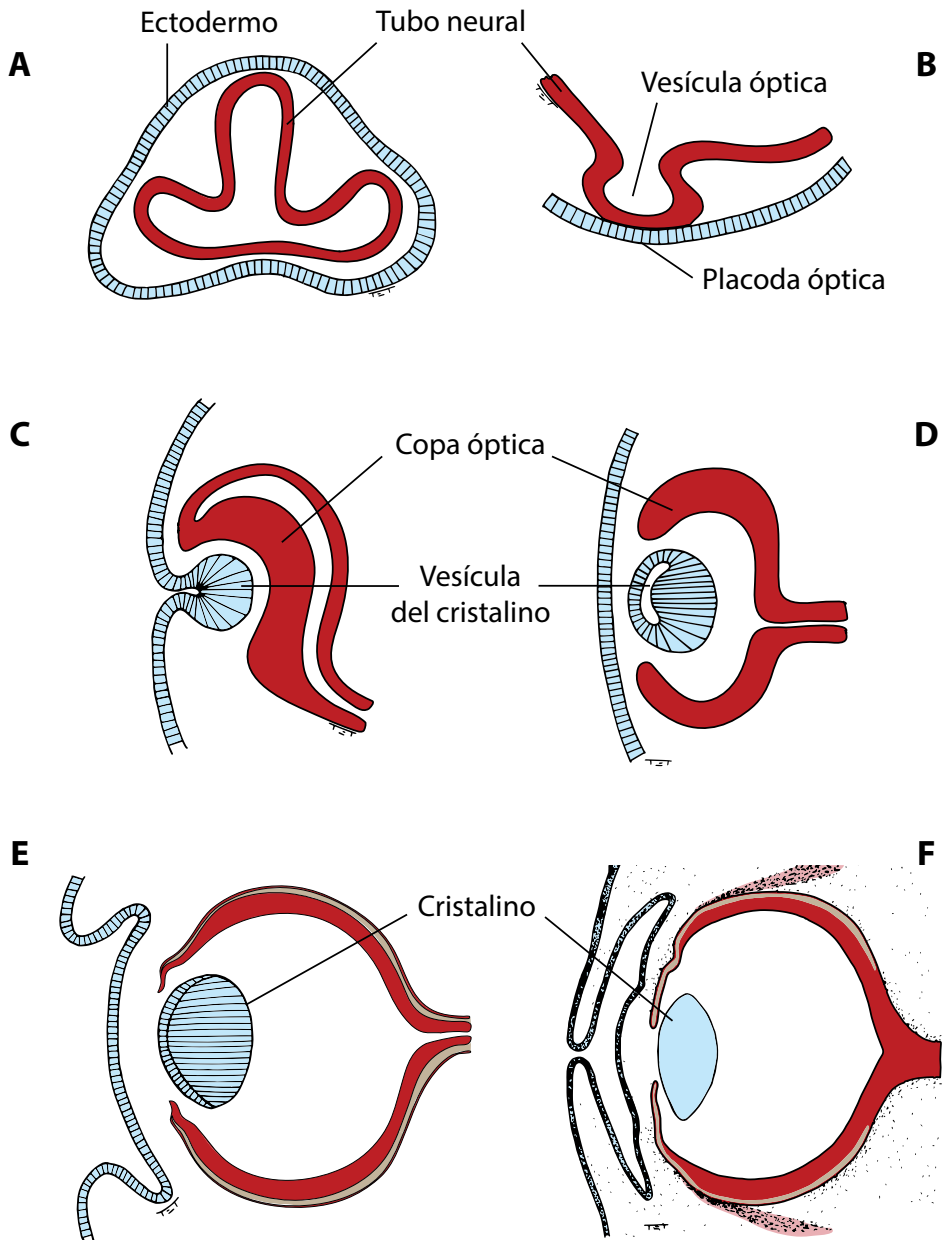
### Fisiopatología del saco capsular

La cápsula del cristalino es una membrana basal transparente que envuelve el cristalino, separándolo del resto de las estructuras oculares y protegiéndolo de infecciones víricas y bacterianas.

Esta membrana es muy similar a otras membranas basales humanas y está formada por redes de laminina y colágeno tipo IV, junto con entactina/nidógeno y perlecán, un tipo de proteoglicano. En la zona ecuatorial de la cápsula podemos encontrar fibrilinas, concretamente en la zona de inserción de las fibras zonulares.<sup>4,6</sup>

**Figura 1.**  
Anatomía del cristalino, saco capsular y zónula. PC: procesos ciliares.





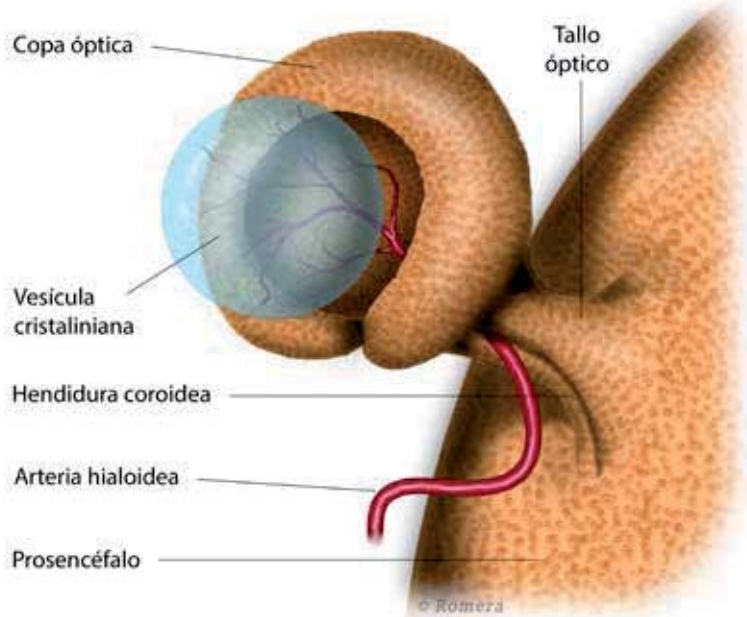
**Figura 2A.**

Origen embriológico del cristalino a partir de la vesícula óptica.

Dibujo original de Tet Rafart.

**Figura 2B.**

Vascularización embrionaria del cristalino.  
Imagen original elaborada para el Dr. Enrique Santos Bueso.



El saco capsular participa en las modificaciones de la forma del cristalino responsables de la acomodación. El cristalino es una estructura avascular y la cápsula interviene en el intercambio pasivo de nutrientes y material de desecho entre el humor acuoso y el cristalino.<sup>4</sup>

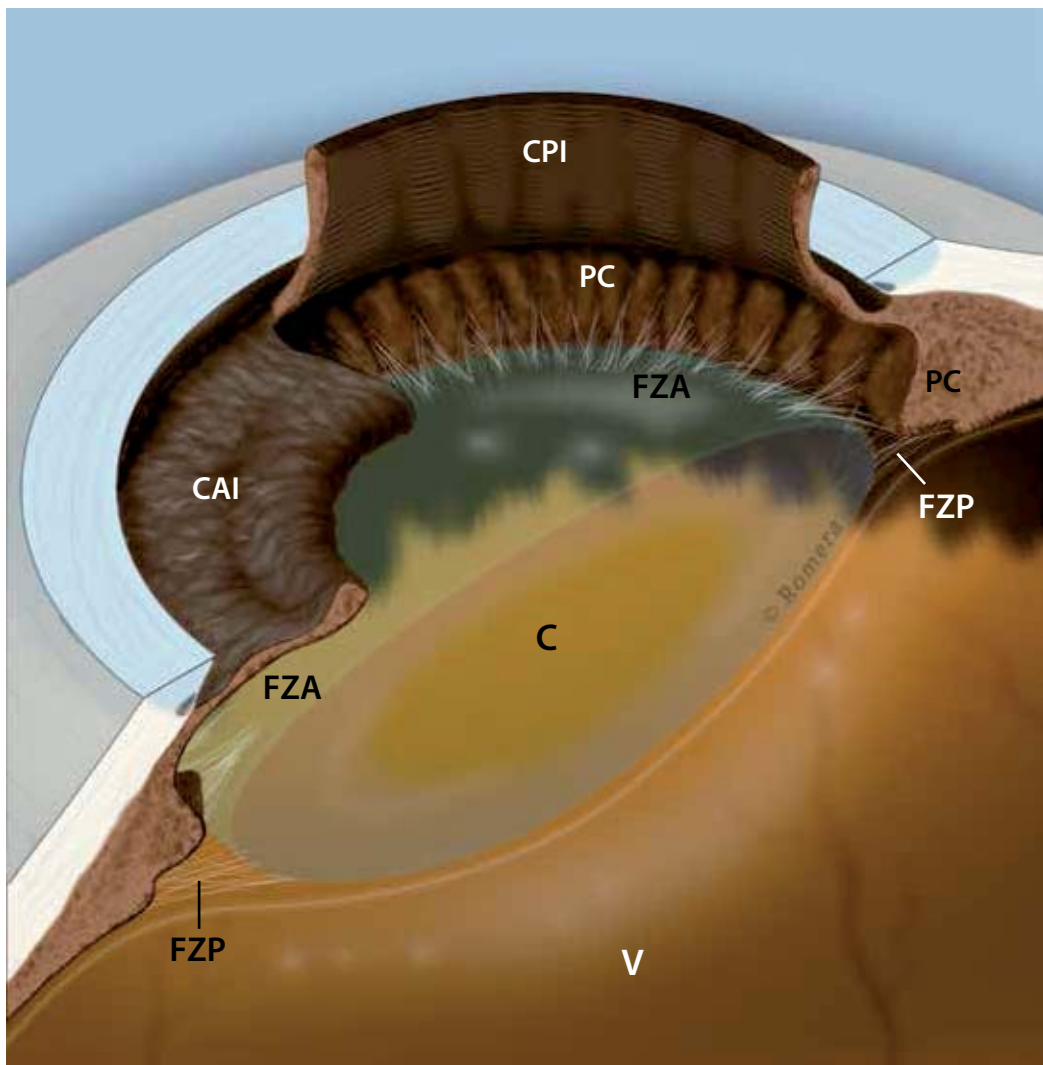
### Fisiopatología de las fibras zonulares

Las fibras zonulares son la principal estructura del sistema suspensorio del cristalino. Las fibras zonulares son transparentes y elásticas, forman una fina estructura circular entre el cuerpo ciliar y la cápsula del cristalino dividida en dos columnas: una en cada lado de los procesos ciliares y que convergen en una sola en la zona de unión al saco capsular.<sup>7</sup>

Las fibrilinas (FBN) son los principales componentes de las fibras zonulares y están implicadas en la estructura y biosíntesis de las fibras elásticas. En la zónula se ha descrito la presencia de fibrilina 1 y, en menor medida, fibrilina 2, codificadas por los genes FBN-1 (Cr15q21.1) y FBN-2 (Cr5q23.3). La fibrilina 1, a su vez, regula la vía del factor de crecimiento transformante beta 1 (TGF- $\beta$ 1) aumentando su expresión. Las fibrilinas, junto con el TGF- $\beta$ 1 forman macroagregados llamados microfibrillas, se unen a elastina, proteoglicanos y glucosaminoglicanos, y contribuyen a la elasticidad zonular.<sup>6,8</sup>

La zónula de Zinn es responsable del correcto centrado del cristalino en el eje visual.

Cuando el músculo ciliar está relajado las fibras zonulares están extendidas y el cristalino está en una posición adecuada para la visión lejana. Al contraerse el músculo ciliar se relajan las fibras zonulares y aumenta la convexidad del cristalino y se incrementa su potencia refractiva, adecuada para la visión cercana.<sup>9</sup>



**Figura 3.**

Anatomía de la zónula del cristalino. FZA: fibras zonulares anteriores. FZP: fibras zonulares posteriores. C: cristalino. V: vítreo. PC: procesos ciliares. CAI: cara anterior del iris. CPI: cara posterior del iris.





# Características clínicas de la *ectopia lentis*

La *ectopia lentis* no traumática se produce por una hiperlaxitud progresiva y asimétrica de las fibras zonulares.

## Miopía

La miopía, en la *ectopia lentis*, es típicamente progresiva y se explica por tres diferentes mecanismos:

- Desplazamiento anterior del cristalino y diafragma iridiano que desplaza anteriormente el punto focal del ojo.
- Engrosamiento anteroposterior del cristalino, que incrementa su poder refractivo y también su potencia miópica.
- Además, en algunas de las condiciones sistémicas asociadas a *ectopia lentis* como la enfermedad de Marfan o la homocistinuria se produce una elongación de la longitud axial debida a las alteraciones en las fibras de colágeno presentes en córnea y esclera.

## Glaucoma e hipertensión ocular

El glaucoma es más frecuente en los pacientes con *ectopia lentis* y puede ocurrir por uno o varios de los siguientes mecanismos:

- Glaucoma primario de ángulo abierto: se explica por alteraciones en la configuración del canal de Schlemm o por alteraciones en las venas de drenaje acuoso secundarias a alteraciones estructurales de la malla trabecular.<sup>10-12</sup>
- Glaucoma secundario por cierre angular: los movimientos antero-posteriores del cristalino pueden provocar un desplazamiento

anterior del iris que provoque un cierre angular. Las malformaciones angulares asociadas a alteraciones del colágeno y la posibilidad de herniación vítrea en el segmento anterior pueden participar en el agravamiento del cuadro.

- La subluxación o luxación anterior del cristalino puede provocar un bloqueo pupilar o incluso una dislocación del cristalino hacia la cámara anterior que curse con un cierre angular agudo secundario al bloqueo pupilar. En estos casos, al contrario que en los cierres angulares agudos primarios, el tratamiento consiste en dilatar la pupila y aplicar presión sobre la córnea para reposicionar el cristalino en la cámara posterior.<sup>13-15</sup>
- Glaucoma por dispersión pigmentaria: secundario al contacto continuado del cristalino móvil con el iris, que puede provocar un síndrome de dispersión pigmentaria y la evolución a glaucoma.<sup>16,17</sup>

Algunos de los pacientes con *ectopia lentis* secundarios a enfermedad de Marfan presentan córneas planas y finas<sup>18</sup> mientras que, en los casos secundarios a enfermedad de Weill-Marchesani el grosor corneal central es mayor que en la población normal.<sup>19</sup> Debemos tener en cuenta las características paquimétricas a la hora de medir la presión intraocular.

# Etiología de la *ectopia lentis*

## Clasificación etiológica

Diferenciamos causas genéticas asociadas o no a enfermedades sistémicas y las causas no genéticas:

### 1. Causas genéticas

#### 1a. Aisladas

*Ectopia Lentis* aislada

*Ectopia lentis et pupillae*

Megalocórnea y glaucoma

Aniridia

Megaloftalmos anterior

#### 1b. Enfermedades sistémicas

Síndrome de Marfan (causa más frecuente de *ectopia lentis* no traumática)

Homocistinuria

Síndrome de Weill-Marchesani

Hiperlisinemia

Déficit de sulfito oxidasa

## 2. Causas secundarias

Traumatismos (causa más frecuente de *ectopia lentis*)

Glaucoma congénito

Lúes

Persistencia de vascularización fetal

## Causas genéticas aisladas

### ***Ectopia Lentis* aislada**

Desde la introducción de los nuevos criterios para el diagnóstico del síndrome de Marfan, que incluye la mayor parte de las formas de *ectopia lentis* con mutaciones del gen fibrilina 1 (FBN1) (Cr15q21.1), se recomienda reservar esta denominación a las formas autosómicas recesivas no asociadas a dilatación aórtica. Hasta la fecha, se han implicado mutaciones en el gen metaloproteasa *desintegrin-like* con trombospondina tipo 4 (ADAMTSL4, cr 1q21.3), como causantes de *ectopia lentis* aislada.<sup>1,20-22</sup> No hay consenso a la hora de diagnosticar la *ectopia lentis* aislada asociada a mutaciones del gen FBN1, que puede presentar una herencia autosómica dominante y carece del resto de manifestaciones sistémicas de la enfermedad de Marfan.<sup>1</sup>

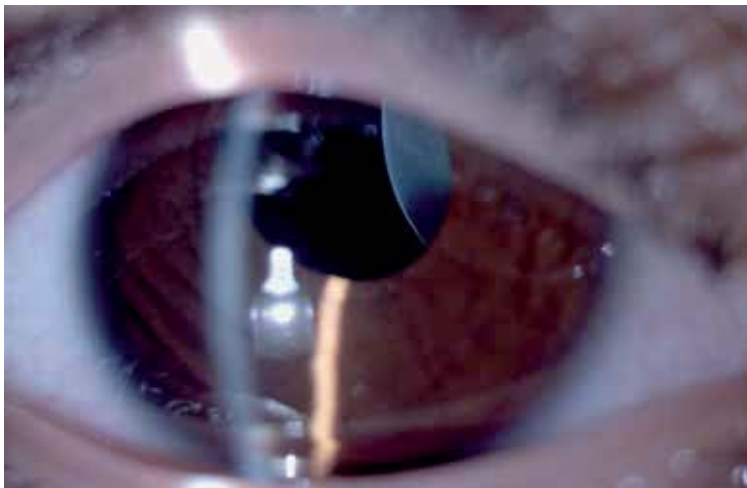
En estos pacientes se produce una *ectopia lentis* bilateral y simétrica con el cristalino desplazado hacia superior y temporal. La exploración sistémica descarta patología cardíaca u otras alteraciones sistémicas. Se recomienda seguimiento cardiológico a largo plazo.<sup>20</sup>

### ***Ectopia Lentis et Pupillae***

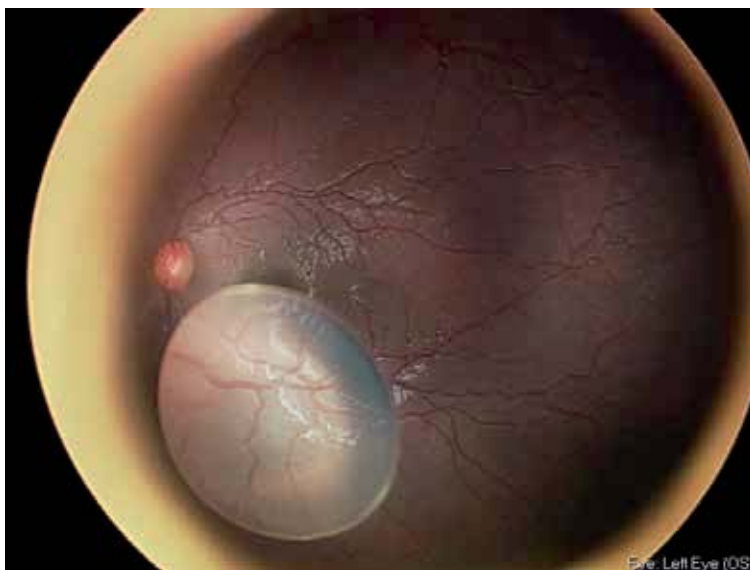
Esta forma de *ectopia lentis* también está producida por mutaciones en el gen ADAMTSL4.<sup>21</sup> Estos pacientes presentan *ectopia lentis* y corectopia bilateral con desplazamiento de cristalino y pupila en sentidos opuestos. Las zónulas son visibles y pueden aparecer traccionadas o rotas.<sup>21,22</sup> Otras manifestaciones oftalmológicas incluyen microesferofaquia, miopía axial, persistencia de membrana iridopupilar, adhesiones iridohialoideas y desprendimiento de retina.<sup>23</sup>

### **Megalocórnea-glaucoma**

Esta rara enfermedad asocia megalocórnea congénita con microesferofaquia, *ectopia lentis* en edad temprana y glaucoma secundario a bloqueo pupilar intermitente. Se ha asociado a mutaciones del gen LTBP2 (*Latent Transforming growth factor-beta-Binding Protein 2*), localizado en el cromosoma 14q24.3. Se han descrito tres familias con este síndrome, de herencia autosómica recesiva.<sup>24</sup>



**Figura 4.**  
Polo anterior de un paciente con *ectopia lentis et pupillae*.



**Figura 5.**  
Luxación de cristalino a cámara vítrea en una paciente con megalocórnea-glaucoma.

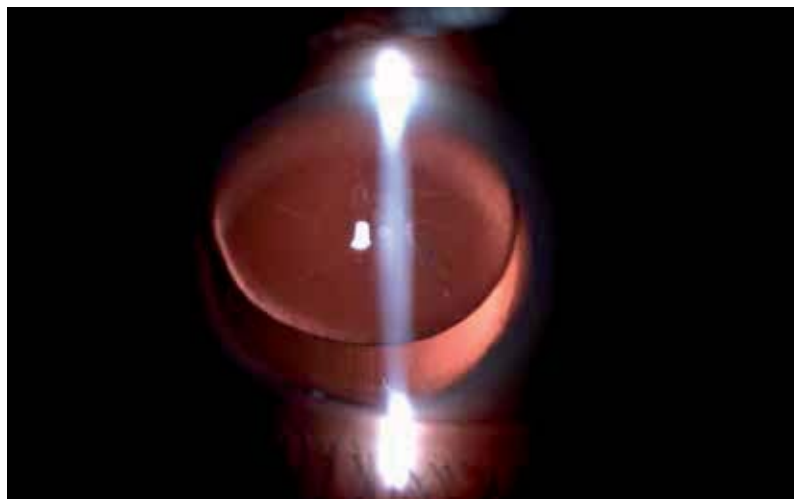
La proteína LTBP2 se expresa en el segmento anterior del ojo e interactúa con la fibrilina 1, proteína alterada en el síndrome de Marfan.<sup>24,25</sup> Se ha relacionado también con el glaucoma primario de ángulo abierto y el glaucoma pseudoexfoliativo.<sup>26</sup>

### Megaloftalmos anterior

El megaloftalmos anterior es la forma familiar más común de megalocórnea y asocia megalocórnea bilateral, aumento del anillo ciliar, iridodonesis, atrofia del estroma iridiano, *ectopia lentis* y catarata.

**Tabla 1. Diagnóstico diferencial megalocórnea (modificada de *Harley's Pediatric Ophthalmology*<sup>29)</sup>**

	<b>Megalocórnea simple</b>	<b>Megaloftalmos anterior</b>	<b>Glaucoma primario infantil con megaloftalmos</b>
<b>Herencia</b>	Autosómica dominante	Recesiva ligada al X	Esporádica
<b>Edad de aparición</b>	Congénita	Congénita	Primer año de vida
<b>Bilateralidad</b>	Bilateral asimétrica	Bilateral	Asimétrica
<b>Historia natural</b>	Estacionaria	Estacionaria	Progresiva
<b>Síntomas</b>	Asintomática	Asintomático	Fotofobia, epífora
<b>Transparencia corneal</b>	Córnea clara	Córnea clara o distrofia en mosaico	Edema difuso, roturas de la membrana de Descemet
<b>PIO</b>	Normal	Elevada en algunos adultos	Elevada
<b>Grosor corneal</b>	Normal	Normal	Gruesa
<b>Queratometría</b>	Normal	Normal, astigmatismo	Plana
<b>Gonioscopia</b>	Normal	Aumento de tejido mesenquimal	Aumento de tejido mesenquimal
<b>Longitud axial</b>	23-26 mm	23-26 mm	27-30 mm
<b>Profundidad de cámara anterior</b>	Normal (3 mm)	Elevada (5 mm)	Elevada (4 mm)
<b>Complicaciones oftalmológicas</b>	No	<i>Ectopia lentis</i> , catarata, glaucoma secundario	Daño nervio óptico, edema corneal persistente
<b>Asociaciones sistémicas</b>	No	Enfermedad de Marfan	No



**Figura 6.**  
Aniridia y *ectopia lentis*  
congénita.

Presenta una herencia recesiva ligada al X y el principal diagnóstico diferencial es con la megalocórnea simple y el glaucoma primario infantil con buftalmos.<sup>27-29</sup>

### Aniridia congénita

La aniridia congénita es una malformación ocular congénita que asocia hipoplasia o ausencia de iris junto con alteración en el desarrollo de múltiples estructuras oculares. Se produce por una mutación en el gen PAX6 (*paired box protein*), localizado en el cromosoma 11p13. Dos tercios de los casos son familiares con herencia autosómica dominante, el otro tercio son casos esporádicos.<sup>30,31</sup>

Grandes deleciones en el *locus* 11p13 pueden afectar a genes de la vecindad. El síndrome WAGR (Wilms, Aniridia, trastornos Genitourinarios y Retraso mental) se debe a alteraciones del gen WT1 (Tumor de Wilms 1), localizado cerca del gen PAX6 y asocia tumor de Wilms, aniridia, anomalías genitourinarias y retraso mental. En los pacientes con aniridia debemos siempre descartar alteraciones renales.<sup>32</sup>

La incidencia de la aniridia congénita oscila entre 1:64.000 y 1:100.000.<sup>31</sup> Los hallazgos oculares en la aniridia incluyen nistagmus, queratopatía secundaria a déficit de células madre epiteliales límbicas, catarata y *ectopia lentis*, hipoplasia foveal y de nervio óptico.<sup>31,32</sup>

La *ectopia lentis* no ocurre en todos los casos, se produce por debilidad zonular y capsular y típicamente ocurre asociada a catarata en adultos jóvenes.<sup>30</sup>





# Asociaciones sistémicas de la *ectopia lentis*

## Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan es una alteración del tejido conectivo, secundaria a mutaciones del gen FBN1 (Cr15q21.1), que codifica para la fibrilina 1. Este gen está situado en el brazo largo del cromosoma 15, en la posición 21.1.<sup>33</sup> El síndrome se hereda de forma autosómica dominante, con alta penetrancia. Un 75% de los pacientes presentan antecedentes familiares, mientras que un 25 % de los casos son mutaciones *de novo*. No todas las mutaciones del gen FBN1 provocan síndrome de Marfan.<sup>34</sup> Esta enfermedad es la primera causa de *ectopia lentis* no traumática.

La incidencia del síndrome de Marfan es de 1:5.000-1:10.000.<sup>34, 35</sup> No se ha detectado preferencia racial ni de género.

Las principales manifestaciones clínicas presentan una gran variabilidad fenotípica y afectan a los ojos, esqueleto y sistema cardiovascular y abarcan un amplio espectro, desde signos aislados hasta enfermedad multiorgánica grave y progresiva de presentación neonatal.<sup>35</sup>

La miopía es el signo ocular más frecuente, habitualmente progresa rápidamente durante la infancia. La *ectopia lentis* es característica y aparece entre un 50 y 80% de los pacientes y, en la mitad de ellos, por debajo de 5 años.<sup>36</sup> Es secundaria a la elongación de las fibras zonulares por la alteración de la fibrilina 1. El cristalino suele desplazarse hacia temporal y superior, aunque puede ocurrir en cualquier dirección.

**Tabla 2. Cálculo de los criterios sistémicos en el síndrome de Marfan:**

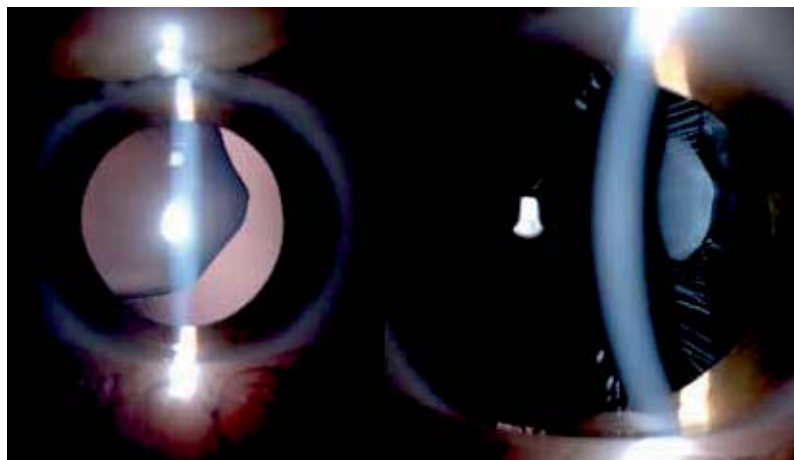
Características clínicas	Puntuación sistémica
Signo de muñeca y pulgar	3
Signo de muñeca o pulgar	1
<i>Pectus carinatum</i>	2
<i>Pectus excavatum</i> o asimetría pectoral	1
Deformidad tobillo	2
Pie plano	1
Pneumotórax	2
Ectasia dural	2
Protusión acetabular	2
Reducción de la relación segmento superior/segmento inferior y aumento del ratio envergadura/altura	1
Escoliosis o cifosis toracolumbar	1
Reducción de la extensión del codo	1
3 de 5 características faciales*	1
Estrías cutáneas	1
Miopía	1
Prolapso de la válvula mitral	1

\* Dolicocefalia, enoftalmos, fisura palpebral con inclinación inferior, hipoplasia malar, retrognatia

Los pacientes con enfermedad de Marfan tienen mayor incidencia de desprendimiento de retina, llegando a suceder hasta en un 38% de los casos. El mecanismo es mixto e influye la movilidad del cristalino y tracción sobre la base vítrea, la miopía axial y la afaquia o pseudofaquia quirúrgicas.<sup>37-40</sup>

Se ha descrito una mayor incidencia de glaucoma y desarrollo precoz de catarata.<sup>35</sup>

Los criterios diagnósticos del síndrome de Marfan incluyen la valoración de ciertos parámetros sistémicos incluidos en la tabla 2.<sup>34,35,41</sup>



**Figura 7.**  
Ectopia lentis temporal superior en un paciente con síndrome de Marfan.

En ausencia de historia familiar el diagnóstico se establece en:

A. Dilatación de la raíz de la aorta y uno de los siguientes:

1. *Ectopia lentis*
2. Variante patogénica FBN1
3. Puntuación sistémica  $\geq 7$

B. *Ectopia lentis* y una mutación patogénica del gen FBN1 previamente descrita en asociación a dilatación aórtica.

En presencia de un familiar de primer grado afecto de síndrome de Marfan, el diagnóstico se establece si el probando presenta al menos uno de:

1. *Ectopia lentis*
2. Puntuación sistémica  $\geq 7$
3. Dilatación de la raíz aórtica.

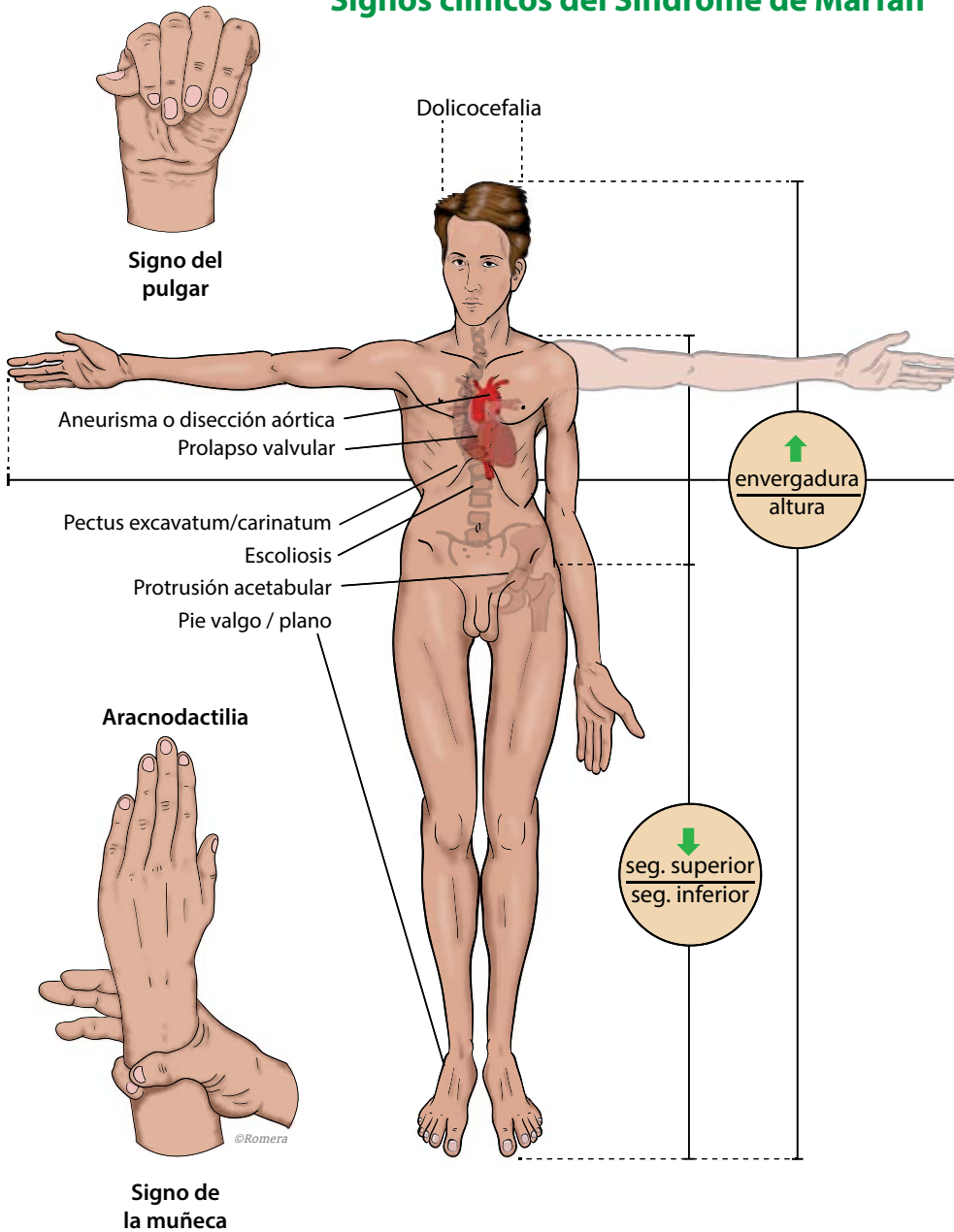
Estos criterios deben aplicarse con precaución en pacientes por debajo de los 18 años y los niños con sospecha de la enfermedad deben ser seguidos a largo plazo, ya que la enfermedad se puede expresar, inicialmente, de forma incompleta.<sup>34</sup>

## Homocistinuria

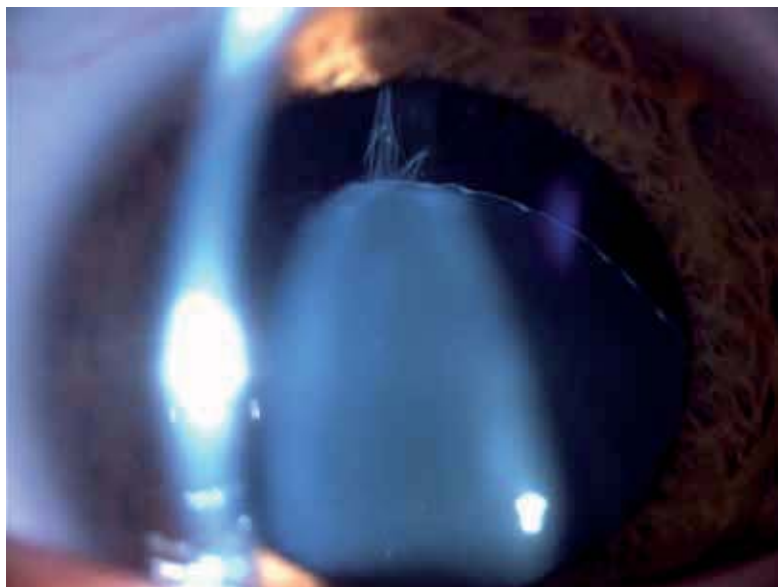
La homocistinuria es una enfermedad autosómica recesiva que se produce por el déficit de la cistationina  $\beta$ -sintasa (CBS). El gen que codifica para este enzima se ha localizado en el cromosoma 21q22.3.<sup>42</sup>

La prevalencia de la homocistinuria es variable según la zona geográfica y oscila entre 1/50.000 y 1/500.000.<sup>15</sup>

### Signos clínicos del Síndrome de Marfan



**Figura 8.** Criterios revisados de Ghent para el diagnóstico de la enfermedad de Marfan.



**Figura 9.**  
Ectopia lentis inferior  
con rotura de fibras  
zonulares característica  
de la homocistinuria.

Estos pacientes tienen un aspecto marfanoide y las manifestaciones clínicas más frecuentes son: retraso cognitivo, *ectopia lentis* en la infancia hasta en un 50% de los casos, riesgo de eventos tromboembólicos y alteraciones esqueléticas como osteoporosis, *genu valgum*, adelgazamiento y alargamiento de los huesos largos.

El diagnóstico se confirma por el aumento de la homocisteína y metionina plasmáticas. Existen dos formas de la enfermedad: una de ellas responde a suplementos de piridoxina (vitamina B6), mientras que la forma más grave no responde a suplementos y requiere una dieta baja en metionina y suplementos de cisteína. El tratamiento dietético es efectivo en la progresión del retraso cognitivo y en la prevención del riesgo tromboembólico. No existe evidencia de que el tratamiento dietético pueda prevenir la *ectopia lentis*.<sup>1,15,43</sup>

La *EL* es secundaria a cambios degenerativos en la fibras zonulares, ricas en fibrilina, que se degrada en ambientes ricos en homocisteína.<sup>44</sup> En estos casos la luxación del cristalino suele ser nasal e inferior y típicamente se observa rotura de las fibras zonulares.<sup>36</sup>

Otras manifestaciones oftalmológicas incluyen miopía, degeneraciones retinianas periféricas, glaucoma y desprendimiento de retina.<sup>15</sup>

## Síndrome de Weill-Marchesani

Este síndrome es una alteración generalizada del tejido conectivo caracterizada por baja estatura, braquidactilia, piel gruesa y laxitud articular. Se han descrito dos modos de herencia: autosómica dominante y recesiva.

La forma autosómica recesiva se asocia a mutaciones del gen ADAMTS10, localizado en el cromosoma 19p13.2, cuya proteína interacciona con la fibrilina 1.<sup>46</sup> Se ha descrito una forma dominante de Weill-Marchesani con una delección del gen FBN1 (cromosoma 15q21.1).<sup>47</sup>

Estos pacientes presentan microesferofaquia y ausencia de microfibrillas alrededor del ecuador del cristalino, miopía lenticular, *ectopia lentis* hacia inferior, glaucoma secundario a bloqueo pupilar y licuefacción vítrea

## Hiperlisinemia

La hiperlisinemia es un error congénito del metabolismo de los aminoácidos en el que se acumula lisina. Los individuos afectados presentan retraso mental, vómitos recurrentes, hipotonía, letargia y diarrea.

Esta enfermedad se debe a una mutación en el gen AASS, localizado en el cromosoma 7q31.3 que codifica la proteína  $\alpha$ -aminoadipato semialdehído sintasa, una proteína bifuncional implicada en el funcionamiento de los enzimas lisina-cetoglutarato reductasa (LKR) y la sacaropina deshidrogenasa (SDH).<sup>48</sup>

## Déficit de sulfito-oxidasa

Este raro síndrome asocia epilepsia, distonía, retraso psicomotor, hipertonía muscular y muerte precoz por encefalopatía rápidamente progresiva. Las formas menos severas pueden desarrollar *ectopia lentis* bilateral.

La fisiopatología de la *ectopia lentis* se asocia a la reducción de la actividad del TIMP (inhibidor tisular de metaloproteinasas), que provoca un aumento de la actividad de las metaloproteinasas con degradación de la fibrilina y luxación del cristalino.

El gen de la sulfito-oxidasa humana (SUOX) es el responsable de esta entidad y está localizado en el cromosoma 12q13.13.<sup>1</sup>

Ante la sospecha de esta enfermedad debemos realizar una determinación de los niveles plasmáticos de homocisteína que estarán reducidos; entonces se puede determinar la presencia de sulfitos en orina (elevados) y los niveles en orina y plasma de S-sulfocisteína.<sup>49</sup>

# Protocolo de diagnóstico etiológico en *ectopia lentis* no traumática en niños

Ante un niño con *ectopia lentis* debemos realizar una exploración oftalmológica completa que incluya agudeza visual de cerca y lejos, biomicroscopía, medida del diámetro corneal, medición de la presión intraocular, esquiascopia con cicloplejia, exploración de fondo de ojo y biometría ocular.

El aspecto morfológico del niño nos puede orientar hacia la sospecha de ciertas asociaciones sistémicas como síndrome de Marfan, homocistinuria o síndrome de Weill-Marchesani.

La orientación hacia superior y temporal de la luxación del cristalino, junto con la elongación de las fibras zonulares sin rotura, es más característica del síndrome de Marfan,<sup>40</sup> mientras que la orientación inferior y nasal y la presencia de fibras zonulares rotas es sugestiva de homocistinuria.

En cualquier caso, todo niño con *ectopia lentis* debe ser examinado por un especialista en pediatría y un cardiólogo pediatra.<sup>48</sup> Se debe realizar un ecocardiograma y una analítica incluyendo niveles plasmáticos de homocisteína, para descartar la homocistinuria. El resto de los estudios complementarios se ajustarán a la sospecha clínica. En los casos de *EL* aislada es recomendable la determinación genética de mutaciones del gen FBN1 y realizar ecocardiogramas periódicos por la alta incidencia de enfermedad de Marfan.

Se recomienda también la exploración de los padres en búsqueda de *EL* y/o enfermedades sistémicas asociadas. Si se diagnostica alguna patología hereditaria, es mandatorio el consejo genético.



## Secuelas visuales y tratamiento conservador

La causa más frecuente de baja visión no corregible en la *EL* no traumática es la ambliopía.<sup>13,36,48</sup> La ambliopía y la anisometropía son responsables de baja fijación monocular.

El grado de disminución visual depende, en gran medida, de la posición del cristalino y de su relación con el eje pupilar.<sup>50</sup>

La corrección óptica adecuada durante el periodo de desarrollo visual es crítica. La corrección fájica de los niños con *ectopia lentis* muestra miopía y astigmatismo elevados. En los casos en los que se asocia facodonesis la refracción fájica es fluctuante e inconsistente. En algunos de estos casos se puede intentar la corrección afájica.<sup>48,50</sup>

Cuando la luxación del cristalino es muy marcada, la corrección afájica podría conseguir mejores agudezas visuales. Históricamente se han propuesto técnicas de manipulación farmacológica, con láser Nd-YAG (*neodymium-doped yttrium aluminium garnet*) y quirúrgicas de la pupila para inducir una corectopia que desplace el eje visual fuera del borde del cristalino ectópico, sin embargo estas técnicas están en desuso.<sup>36</sup>

# Técnicas quirúrgicas en el manejo de la *ectopia lentis*

Las indicaciones más claras de intervención quirúrgica en la *EL* en niños son las complicaciones: catarata, desprendimiento de retina, uveítis, luxación del cristalino a cámara anterior, glaucoma facomórfico y/o cierre angular secundario facoinducido. Además, debemos incluir los pacientes que no mejoran agudeza visual a pesar de la corrección óptica fájica y afájica. Suelen ser pacientes en los que el borde del cristalino está cerca o en el eje visual.<sup>50</sup>

La mayoría de los artículos señalan que la intervención quirúrgica y rehabilitación visual precoz son capaces de prevenir la ambliopía grave, sin embargo no disponemos de ensayos clínicos ni estudios retrospectivos que establezcan una edad ideal para la intervención quirúrgica.<sup>13,36,48,51-53</sup>

Históricamente se han descrito técnicas como la extracción del cristalino con fórceps, crioextracción del cristalino y extracción intracapsular y extracapsular hasta principios de 1980, sin embargo la mejora de las técnicas anestésicas y quirúrgicas, especialmente de la vitrectomía, ha modificado el manejo y los resultados del tratamiento de la *EL*.<sup>36,48,52</sup> La mejoría de la seguridad de la anestesia ha sido especialmente importante para el manejo de niños con homocistinuria y síndrome de Marfan por el riesgo sistémico que conllevan estas patologías.<sup>51</sup>

No se han realizado estudios controlados que comparen el acceso quirúrgico vía límbica con la vía *pars plana*. Cada acceso tiene sus ventajas e inconvenientes y, al final, es la comodidad y experiencia del cirujano el factor más importante en su elección.<sup>36</sup>

## Tratamiento de la *ectopia lentis*

### Lensectomía y vitrectomía vía limbar

El acceso vía limbar es técnicamente más sencillo para el manejo de luxaciones de cristalino en cámara anterior. Los cirujanos de polo anterior prefieren esta vía. Además requiere una menor instrumentación, evita el uso de una infusión de cámara vítrea y de esclerotomías.<sup>51,36</sup> Como complicaciones de esta vía tenemos el mayor riesgo de vitreorragia, incarceration vítreo, sinequias anteriores y bloqueo pupilar.

### Lensectomía y vitrectomía vía *pars plana*

La vía *pars plana* permite acceder a fragmentos de cámara vítrea y reduce el riesgo de luxación posterior del cristalino durante la intervención. Este acceso evita complicaciones de la vía limbar al permitir una vitrectomía más completa.<sup>36,54</sup> Además, al no actuar a ciegas, no sólo no se incrementa sino que se puede reducir el riesgo de desprendimiento de retina. En cuanto a las complicaciones es un acceso más complejo, que requiere experiencia en vitrectomía posterior.

## Corrección del defecto refractivo

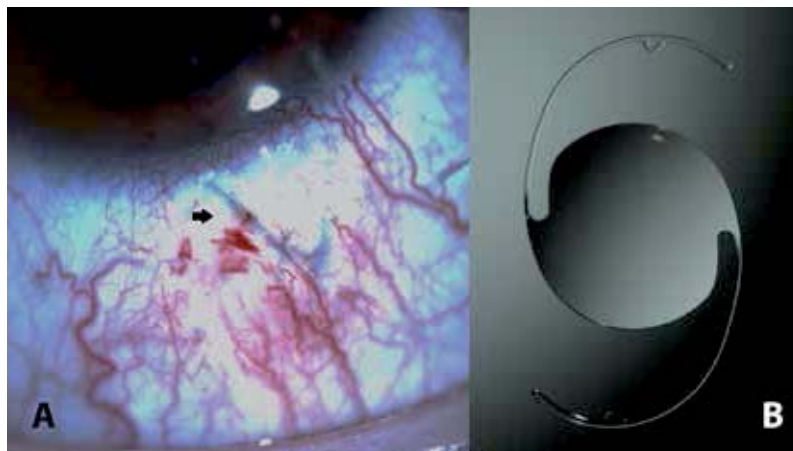
### Corrección óptica con gafas o lente de contacto

En los casos en los que se decide no implantar lente intraocular, habitualmente en niños más pequeños, debemos iniciar el tratamiento con gafas o lentes de contacto cuanto antes, generalmente entre 1 y 2 semanas después de la intervención quirúrgica. Además, debemos corregir la visión lejana y la cercana mediante lentes bifocales.

Las gafas de afaquia permiten la corrección óptica de manera rápida y generalmente son bien toleradas en la infancia; sin embargo son pesadas, provocan constricción del campo visual y distorsiones ópticas.<sup>55</sup>

La corrección con lentes de contacto es una muy buena opción en estos niños, con buena tolerancia y corrección óptica óptima. Como desventajas tenemos el coste económico, el riesgo de infecciones e intolerancia y las dificultades a la hora del manejo por parte de los padres.<sup>56</sup>

Los pacientes con afaquia parecen tener mayor riesgo de desarrollar glaucoma a largo plazo.<sup>57,58</sup> Además, todos estos pacientes deberán usar gafas bifocales para su defecto refractivo residual.

**Figura 10.**

A: *flap* escleral (flecha) en un paciente con EL operado mediante lensectomía, vitrectomía e implante de LIO suturada a sulcus. B: LIO con anillos en los hápticos para sutura en sulcus ([www.visionmatrix.co.uk](http://www.visionmatrix.co.uk)).

A continuación se comentarán los diferentes implantes intraoculares propuestos para corregir la afaquia.

### Lentes intraoculares de cámara anterior

El uso de lentes intraoculares de cámara anterior en niños, aunque se ha utilizado y se han publicado algunos artículos,<sup>59</sup> no es recomendable por sus efectos sobre la población endotelial y el riesgo de uveítis, glaucoma y otras complicaciones a largo plazo.<sup>36,60,61</sup>

### Lente intraocular suturada a *sulcus*

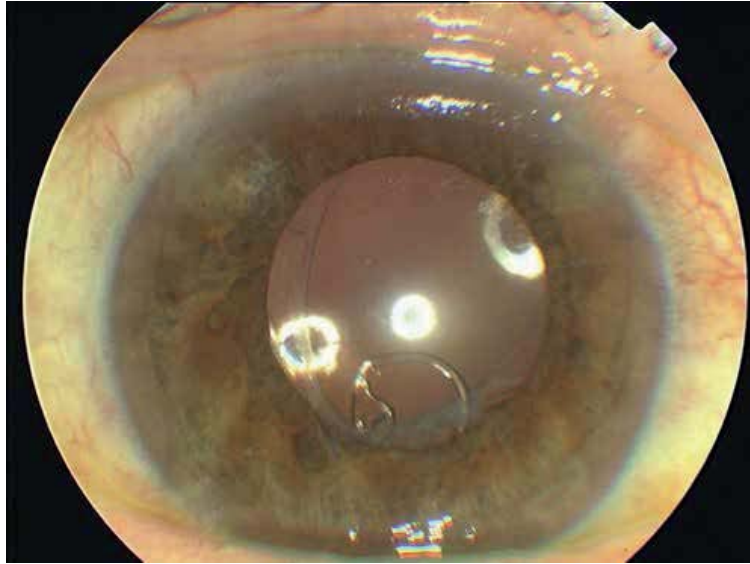
Otra opción para la corrección de la afaquia en estos pacientes son las lentes intraoculares (LIO) fijadas en *sulcus* escleral. Esta técnica se describió en adultos en los años 80<sup>62</sup> y se ha usado en niños desde los años 90.<sup>63</sup>

Se trata de una técnica compleja y requiere tiempo quirúrgico. Una vez realizada la lensectomía, se preparan unos *flaps* esclerales contrapuestos, se implanta una lente intraocular de tres piezas y óptica grande con suturas de polipropileno (Prolene®) de 9-0 o 10-0, o politetra-fluoroetileno (Gore-Tex®) de 8-0 fijadas en los hápticos. Una vez colocada la lente en cámara posterior, se centra y fija con las suturas en el lecho escleral. El nudo se protege con el *flap* escleral.<sup>54,64-67</sup> Recientemente, se han descrito técnicas de fijación directa del háptico en la esclera sin necesidad de suturas.<sup>68</sup>

La colocación de una lente en cámara posterior es la forma más fisiológica de corrección óptica, además, teóricamente no provoca pérdida endotelial a largo plazo. Entre las complicaciones debemos considerar el descentrado e inclinación de la lente, la extrusión de las suturas y su degradación a largo plazo con luxación de la lente.<sup>69-71</sup>

**Figura 11.**

Anillo de Cionni suturado a sulcus con LIO en el saco capsular.

**Anillo de tensión capsular suturado a *sulcus***

Todavía es más fisiológico realizar una capsulorrexis con ayuda de ganchos de iris para el centrado del cristalino ectópico, seguida de aspiración del cristalino e implante de un anillo capsular de Cionni con doble sutura a *sulcus* o dos segmentos de anillo de Ahmed también suturados a *sulcus* y, finalmente, implante de una lente intraocular en el saco.<sup>72,73</sup>

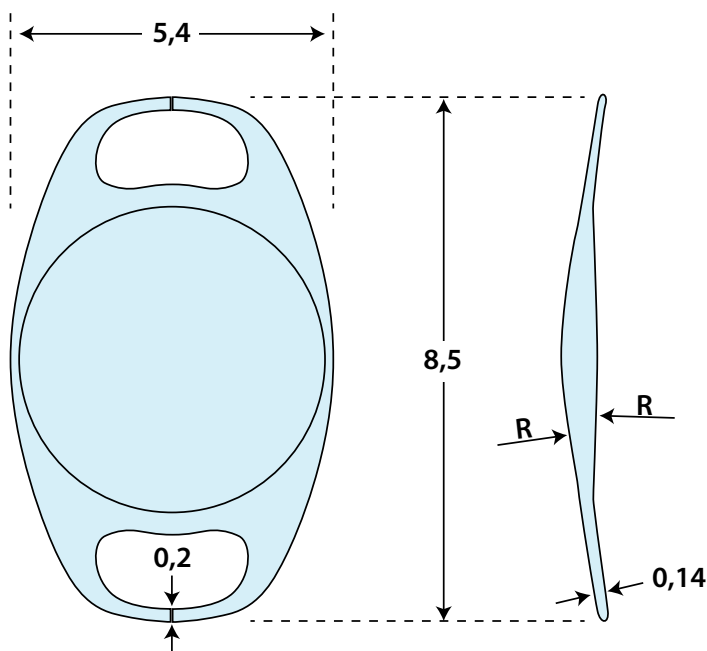
La técnica es más compleja que la sutura de una LIO en *sulcus*, requiere poder completar la capsulorrexis y no se puede utilizar en casos de esferofaquia con cristalino pequeño ya que es frecuente que se rompa el saco capsular. Existe riesgo de degradación de las suturas y luxación del complejo anillo-lente a largo plazo,<sup>63</sup> se produce opacificación capsular que puede requerir capsulotomía o vitrectomía y que complica la visualización y el manejo de patología vitreorretiniana asociada.<sup>72,73</sup>

**Lente intraocular suturada a iris**

Otra opción para la corrección de la afaquia sin soporte capsular propuesta en adultos y posteriormente utilizada en niños es la LIO de cámara posterior suturadas a iris.

Mediante una aguja curva se suturan los hápticos de una LIO de tres piezas al iris con polipropileno de 10-0. Es una técnica más sencilla que los procedimientos de sutura a *sulcus*.

Es frecuente la ovalización pupilar y existe riesgo de luxación de la lente por degradación de la sutura, uveítis y edema macular.<sup>75-77</sup>



**Figura 12.**  
Lente intraocular  
Artisan® (medidas  
en mm).

### Lente intraocular de fijación iridiana (*iris claw*)

Las lentes de fijación iridiana se han usado para la corrección de la afaquia sin soporte capsular desde el año 1978<sup>78</sup> y en niños desde los años 90.<sup>79</sup> En los últimos 10 años se han publicado diversos artículos en los que se describe el manejo de la ectopia lentis con este tipo de lentes, tanto en fijación iridiana anterior,<sup>77,80-86</sup> como más recientemente con fijación iridiana posterior.<sup>87-89</sup>

La técnica consiste en implantar la lente y fijar sus hápticos al iris dejando la lente sobre el iris en cámara anterior. Los resultados visuales publicados son buenos. Las complicaciones descritas incluyen la luxación de los hápticos y la lente, ovalización pupilar y dispersión de pigmento.

La desinserción de los hápticos es una complicación relativamente frecuente. La mayoría de autores realizan el enclavamiento del iris por vía anterior, a través de agujas de enclavamiento o del dispositivo Vacufix® (Ophtec BV, Groningen, Holanda).<sup>79,83-85,90-92</sup>

Por otra parte, la discusión más importante que se plantea es la supervivencia de la población endotelial a largo plazo con el implante de estas LIO.

La LIO Artisan® (Ophtec BV, Groningen, Holanda) es una lente de polimetilmetacrilato (PMMA) de diseño abovedado, con óptica

biconvexa y dos hápticos en pinza de iris (*iris claw*). Tiene un tamaño total de 8,5 mm, un cuerpo de 5,4 mm y una óptica de 5 mm de diámetro. Está diseñada para fijarse al iris a través de sus dos hápticos. La constante A es de 115.0 para biometría ultrasónica y 115.7 para biometría por inferencia láser. La escala de potencia es desde +2 a +30 dioptrías (D) con incrementos de 1 D y de 0,5 D entre +14,5 D y +24,5 D.

**Tabla 3. Características lente Artisan®**

<b>Material</b>	PMMA CQ-UV
<b>Hápticos</b>	<i>Iris claw</i>
<b>Tamaño total</b>	8,5 mm
<b>Cuerpo</b>	5,4 mm   Óptica biconvexa*
<b>Constante A</b>	115.0 (ultrasonidos) 115.7 (interferometría láser, estimada)
<b>Profundidad CA</b>	3,3 mm
<b>Potencia dióptrica</b>	+2,0 D to +30,0 D (incrementos 1,0 D) +14,5 D to +24,5 D (incrementos 0,5 D)
<b>También disponibles</b>	Artisan Pediatric Aphakia 4,4/6,5 y 4,4/7,5

\* +2,0 D to +9,0 D Óptica Plano-convexa.

CA: cámara anterior; D: dioptrías

## Complicaciones descritas con el uso de la LIO de fijación iridiana en pacientes pediátricos

Las complicaciones descritas en las series de casos de *ectopia lentis* o pseudofaquia de otra causa en población pediátrica en las que se ha implantado una LIO de fijación iridiana están especificadas en la tabla 4. Están divididas en intraoperatorias, postoperatorias inmediatas y postoperatorias tardías.

Entre las complicaciones intraoperatorias consideramos la hemorragia en cámara anterior, rotura de iris, midriasis que no responde a mióticos y roturas retinianas.<sup>52</sup>

Las complicaciones postoperatorias inmediatas son las que ocurren en el primer mes posquirúrgico e incluyen: el Seidel, inflamación de cámara anterior, brida vítrea en la incisión, hipema y ovalización pupilar.<sup>82</sup>

**Tabla 4. Definición de las complicaciones descritas con el uso de lentes de fijación iridiana:**

Complicación	Definición
Hemorragia en cámara anterior	Sangrado en cámara anterior
Rotura de iris	Solución de continuidad en el estroma del iris, borde pupilar o inserción iridiana
Midriasis	Midriasis que no responde a mióticos (acetilcolina) intracamerular antes de introducir la LIO
Hemovítreo	Presencia de sangre en cavidad vítrea
Rotura retiniana periférica	Solución de continuidad en la retina periférica posiblemente relacionada con las maniobras quirúrgicas
Seidel	Fuga de humor acuoso a través de las incisiones oculares
Hipema	Presencia de sangre en cámara anterior
Ovalización pupilar	Aspecto elíptico de la pupila
Brida vítrea en cámara anterior	Presencia de vítreo en cámara anterior
Desinserción háptico	Pérdida de la fijación iridiana de uno de los hápticos de la lente
Descentrado de LIO	Subluxación de la LIO con borde de la óptica afectando al eje visual
Corectopía	Alteración del tamaño o localización de la pupila
Dispersión pigmentaria	Depósito de gránulos de pigmento en el trabéculo
Hipertensión ocular	Aumento de la presión intraocular
Desprendimiento de retina	Separación física entre la retina neurosensorial y el epitelio pigmentario
Descompensación endotelial	Edema del estroma corneal por incompetencia de las células endoteliales
Edema macular quístico	Edema en la zona macular en forma de quistes intrarretinianos
Alteraciones visuales	Micropsia, macropsia o visión borrosa secundarias a la iridodonesis y movimiento secundario de la LIO
Despigmentación iridiana	Pérdida del pigmento iridiano localizada en la zona de fijación de los hápticos de la LIO



Las complicaciones postoperatorias tardías aparecen más allá del mes de la intervención e incluyen la dispersión pigmentaria, atrofia localizada del iris, descompensación endotelial, el edema macular quístico (EMQ), alteraciones visuales secundarias a la iridodonesis y despigmentación iridiana.<sup>82</sup>

El hemovítreo, inflamación de cámara anterior, desinserción de un háptico, descentrado de LIO, hipertensión ocular, desprendimiento de retina y corectopia pueden ser precoces o tardías según su momento de aparición.<sup>82</sup>

# Justificación

Los pacientes pediátricos con *ectopia lentis* suponen un reto terapéutico:

En primer lugar, tenemos que decidir el momento idóneo de la indicación quirúrgica. Cuando el borde del cristalino afecta al eje visual o cuando la visión lejana y/o cercana es inferior a 0,3 y no mejora con corrección óptica se indica la intervención quirúrgica.<sup>36,50</sup>

Una vez decidida la indicación, no se ha establecido una técnica que sea definitivamente superior al resto en el manejo de la *ectopia lentis*.

Los avances técnicos de la vitrectomía por pequeña incisión y el uso de microcánulas y una infusión intraocular permiten un mejor control de la presión intraocular (PIO) intraquirúrgica. La lensectomía y vitrectomía vía *pars plana* con microcánulas de 23 G es nuestra técnica de elección en el tratamiento de estos casos.

Se han propuesto múltiples opciones para la corrección óptica de la afaquia sin soporte capsular en los ojos de pacientes con *ectopia lentis*. El uso de LIO de soporte iridiano tiene ventajas: simplicidad y facilidad de la técnica, facilidad de recambio de LIO en caso necesario, buena visualización y manejo de posible patología vitreoretiniana asociada.

Se requieren estudios con uso de esta LIO en pacientes pediátricos con *ectopia lentis* con seguimiento a largo plazo para valorar su aplicabilidad, seguridad y utilidad.

Nuestro trabajo pretende valorar si la lensectomía y vitrectomía vía *pars plana* con implante de LIO de fijación iridiana en cámara anterior con enclavamiento por vía posterior es una técnica efectiva para mejorar la agudeza visual de los pacientes con *ectopia lentis*, con bajo índice de complicaciones y segura a largo plazo, sobretodo en relación al endotelio corneal en la población pediátrica.

# Hipótesis

La técnica de lensectomía y vitrectomía vía *pars plana* 23 G con implante de LIO de fijación iridiana en cámara anterior con enclavamiento por vía posterior es una técnica que mejora la agudeza visual de los pacientes pediátricos con *ectopia lentis*.

Esta técnica presenta un bajo índice de complicaciones y es segura a largo plazo en el manejo de *ectopia lentis* en pacientes pediátricos.



# Objetivos

## Objetivos principales

Valorar eficacia a largo plazo de la técnica de lensectomía e implante de lente intraocular Artisan® preiridiana a través de enclavamiento posterior vía *pars plana* en el tratamiento de la *ectopia lentis* en población pediátrica, estudiando la agudeza visual corregida preoperatoria y al final del seguimiento.

## Objetivos secundarios


Determinar la seguridad a largo plazo de esta técnica:

Seguimiento y establecimiento de la tasa anual de pérdida densidad celular endotelial central (DCEC).

Valoración de la correlación entre pérdida endotelial y distancia endotelio-lente intraocular.

Descripción de otras complicaciones registradas en la serie de pacientes.





# 2

## *Materiales y métodos*

- 2.1 Diseño del estudio
- 2.2 Exploración oftalmológica
- 2.3 Pruebas complementarias oftalmológicas
- 2.4 Procedimiento quirúrgico
- 2.5 Análisis estadístico





# Diseño del estudio

Estudio prospectivo intervencionista no comparativo de pacientes consecutivos.

## Población del estudio

La población del estudio eran pacientes con *ectopia lentis* derivados al servicio de oftalmología del Hospital pediátrico Sant Joan de Déu, de Esplugues de Llobregat, por baja visión secundaria a *ectopia lentis* entre septiembre de 2009 y mayo de 2013.

Una vez confirmada la baja visión inferior a 0,3 no corregible con graduación y la etiología de la *ectopia lentis*, se planteó la indicación quirúrgica a los padres o tutores mediante lensectomía, vitrectomía posterior vía *pars plana*. En cuanto a la corrección óptica, se ofreció la opción de la afaquia quirúrgica con corrección con gafas y lentes de contacto o el implante de LIO de fijación iridiana.

En los casos que se decantaron por la opción del implante, se explicó la posibilidad de entrar en el estudio, se indicaron los procedimientos a realizar, se atendieron todas las dudas y se recogió un consentimiento informado firmado por el padre, madre, tutor o tutora legal y también por el paciente en mayores de 14 años.

## Aspectos éticos

El protocolo del estudio ha sido aprobado por el comité ético del Hospital Sant Joan de Déu, de Esplugues de Llobregat, (documento anexo).

Todos los padres o tutores legales y pacientes mayores de 14 años leyeron la hoja informativa (documento anexo) y todos firmaron el consentimiento informado (documento anexo) para el estudio y el consentimiento informado quirúrgico elaborado y aprobado por el Servicio de Oftalmología del Hospital Sant Joan de Déu, de Esplugues de Llobregat, según la ley 41/2002 básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica (Boletín oficial del estado, BOE: 15/11/2002). Además, se respetó la confidencialidad y secreto de la información de carácter personal siguiendo la ley de protección de datos 15/1999 (BOE 1999, nº298).

### Criterios de inclusión

- Pacientes mayores de 3 y menores de 18 años con baja agudeza visual  $< 0,3$  secundaria a *ectopia lentis* no traumática.
- Aceptación voluntaria y por escrito por parte de los padres o tutores legales y por los pacientes mayores de 14 años y firma del consentimiento informado del estudio.

### Criterios de exclusión

- Pacientes que no colaboraban para la realización de las pruebas oftalmológicas.
- Pacientes con una profundidad de cámara anterior prequirúrgica inferior a 3 mm.
- Pacientes con densidad celular endotelial central prequirúrgica inferior a 2000 células/mm<sup>2</sup>.
- Glaucoma o uveítis no controlados médicamente.
- Antecedente de traumatismo ocular.

# Exploración oftalmológica

## Primera visita oftalmológica

- Anamnesis para detectar antecedentes de enfermedades sistémicas: Marfan, homocistinuria, Weill-Marchesani y se recogieron antecedentes familiares y personales, haciendo especial hincapié en antecedentes traumáticos.
- Un optometrista independiente midió la agudeza visual con el test de la E de Snellen o HOTV.
- Se exploró al paciente con lámpara de hendidura sin dilatación para ver la relación del cristalino con el eje pupilar, y se tomó la PIO con tonómetro de Perkins (Haag Streit, Essex, Reino Unido) o Goldmann (Haag Streit, Essex, Reino Unido), previa instilación de colirio de fluoresceína sódica y oxibuprocaina hidrocloreto (Fluotest®, AlconCusi, El Masnou, España).
- Posteriormente se realizó esquiastoscopia bajo cicloplejia, tras la instilación de una gota en cada ojo cada 15 minutos de colirio de ciclopentolato al 1% (AlconCusi, El Masnou, España) en tres tandas y nuevo examen con lámpara de hendidura: valoración del grado de *ectopia lentis* y del estado zonular, estudio de fondo de ojo con oftalmoscopio indirecto y/o biomicroscopía con lente Superfield NC (Volk Optical Inc. Mentor, Ohio, Estados Unidos de América).

## Valoración sistémica

Se solicitó analítica general con niveles plasmáticos de homocisteína, y se realizó en todos los pacientes una valoración por parte de un pediatra y de un cardiólogo pediátrico con realización de ecocardiograma.

## Visita preoperatoria oftalmológica

El paciente fue citado otro día para valoración de agudeza visual subjetiva con corrección óptica. Los pacientes con mejor agudeza visual corregida (MAVC) inferior a 0,3 fueron considerados tributarios de intervención quirúrgica. Se discutió con los padres o tutores la técnica y las diferentes opciones de corrección óptica y se propuso o bien la afaquia quirúrgica y corrección óptica con gafas y/o lentes de contacto, o el implante de LIO Artisan® (Ophtec BV, Groningen, Holanda).

# Pruebas complementarias oftalmológicas

## Biometría óptica

Se realizó biometría por interferometría óptica (IOL master, Carl Zeiss Meditec AG, Jena, Alemania) y/o ultrasónica –US– (Axis II, Quantel Medical, Cournon d'Auvergne, Francia) a todos los pacientes:

- Para el cálculo de la potencia de la LIO a implantar se usaron las fórmulas SRK-II o SRK-T. Se utilizó la recomendación del fabricante para constante A: 115.0 (biometría US) y 115.7 (biometría de interferometría óptica). El objetivo refractivo en la selección de la LIO fue la emetropía en pacientes mayores de 10 años, en pacientes más jóvenes se buscaron valores de hipermetropía según la edad del paciente: 7-10 años: +0,5 D; 5-7 años: + 1 D; 3-5 años: + 2 D.<sup>93-95</sup>

**Tabla 5. Objetivo refractivo según edad utilizado para la selección de la potencia de la LIO en este estudio**

Edad	Objetivo refractivo
3-5 años	+2 D
5-7 años	+1 D
7-10 años	+0,5 D
10 años	emetropía

D: dioptrías

**Figura 13.**

Biómetro por interferometría IOL Master, Carl Zeiss ([www.zeiss.es](http://www.zeiss.es)).

**Figura 14.**

Biómetro acústico Axis II, Quantel Medical ([www.quantel-medical.com](http://www.quantel-medical.com)).



- La profundidad de cámara anterior es la distancia entre el endotelio corneal y la cápsula anterior del cristalino. Se obtuvo a partir de los datos de la biometría óptica y/o ultrasónica, en caso de discordancia se tomó el valor inferior.<sup>96,97</sup>

### Recuento de la densidad celular endotelial y paquimetría

En todos los pacientes se realizó recuento de la densidad celular endotelial central y paquimetría óptica (Noncon Robo SP 6000, Konan Medical Inc., Hyogo, Japón) preoperatoria, a los 3 meses de la intervención y posteriormente cada 6 meses por parte de optometristas independientes. Se tomaron dos medidas de DCEC y de grosor corneal central (GCC) en cada toma calculándose la media. La DCEC se expresa en células/mm<sup>2</sup> y el grosor corneal central en micrómetros (μm)

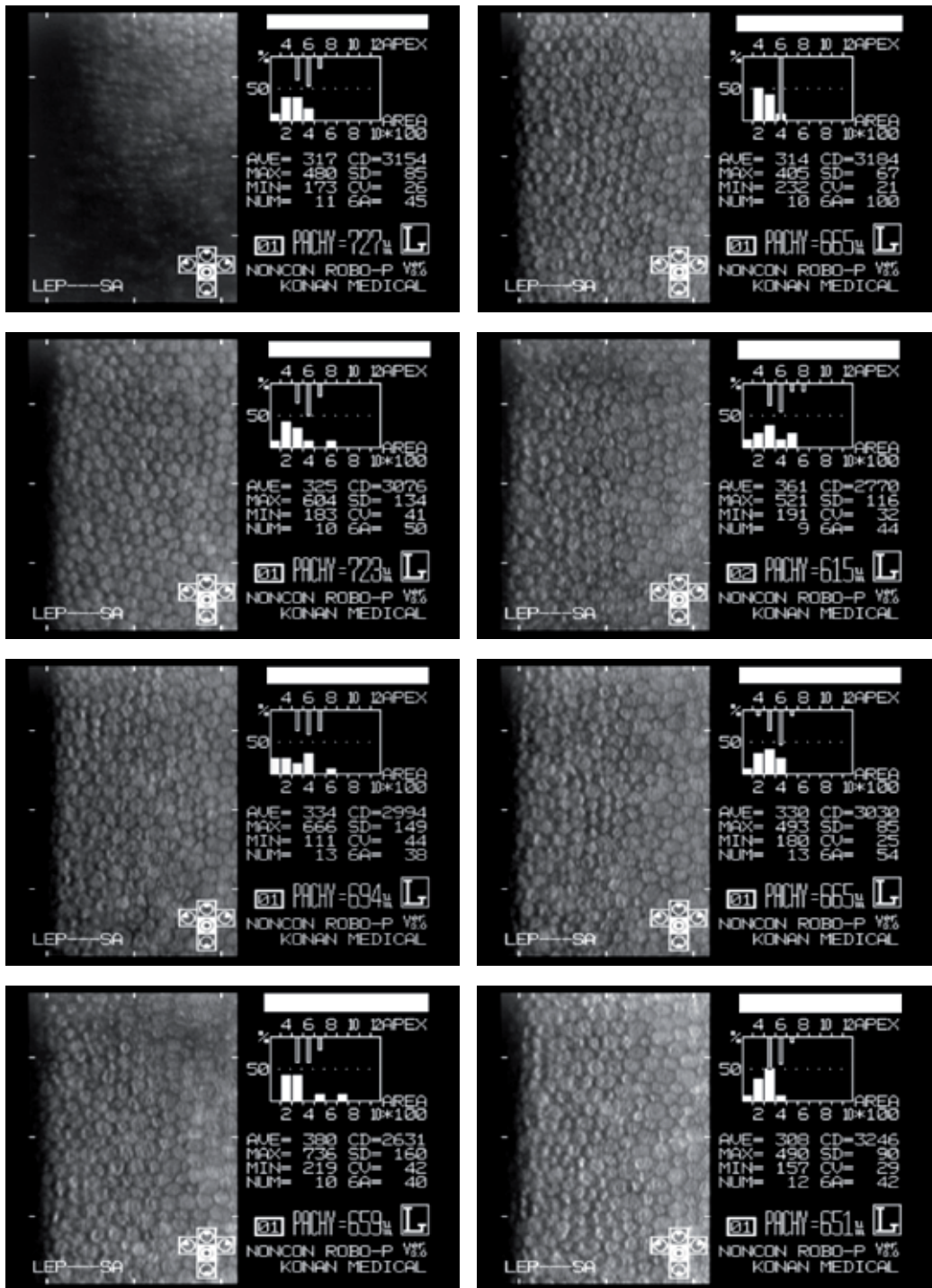


Figura 15. Serie de recuentos endoteliales del ojo izquierdo del paciente número 6.





**Figura 16.**  
Biomicroscopía  
ultrasónica en un pa-  
ciente en el curso de  
una exploración bajo  
anestesia general

### **Biomicroscopía ultrasónica (BMU)**

Se realizó BMU a todos los pacientes al año de la intervención quirúrgica con la sonda de 50 MHz (megahercio) de OTIscan 3000 (Opko Instrumentation, Hialeah, Florida, EUA). La BMU es una técnica de inmersión en suero fisiológico dentro de una copa suministrada por el fabricante y aplicada sobre el ojo. La BMU nos ofrece una resolución axial de 15  $\mu\text{m}$  (0,015 mm)

Todas las BMU fueron realizadas por el mismo investigador (JCM) bajo condiciones similares de luz. Se colocó a los pacientes en decúbito supino, bajo anestesia tópica en pacientes colaboradores o bajo anestesia general en los niños más pequeños, y se tomaron dos medidas axiales a las 3 horas y otras dos a las 12 horas entre la cara posterior de la córnea y la cara anterior de la LIO en el eje visual. Todas las mediciones fueron calculadas con el *software* del fabricante y se tomó la media de los cuatro valores.

# Procedimiento quirúrgico

## Anestesia

Todos los pacientes fueron intervenidos bajo anestesia general en el Hospital Sant Joan de Déu de Esplugues de Llobregat.

Se realizó una inducción inhalatoria con sevoflurane (Sevorane<sup>®</sup>, Abbvie Spain SLU, Madrid, España), inicialmente al 1 %, con aumento progresivo hasta el 8% y FiO<sub>2</sub> (fracción inhalatoria de oxígeno) al 100%. Posteriormente se canalizó una vía endovenosa y se administró midazolam (Midazolam<sup>®</sup>, BBraun, Madrid, España) 0,2 mg/kg y acetato de fentanilo (Fentanest<sup>®</sup>, Kern Pharma, Terrassa, España) 2 µg/kg, dejándose una perfusión de mantenimiento con suero fisiológico al 0,9%.

Posteriormente, se colocó una mascarilla laríngea (Ambú Aura-i<sup>®</sup>, Ambu A/S, Ballerud, Dinamarca) y se realizó el mantenimiento anestésico con anestesia inhalatoria con sevoflurane al 2,5% con FiO<sub>2</sub>/aire al 50% y ventilación controlada por volumen a 7-8 ml/kg. Se instilaron unas gotas de Colirio Anestésico Doble<sup>®</sup> (AlconCusi, El Masnou, España) en el ojo a intervenir antes de iniciar la operación.

En pacientes con síndrome de Marfan se administró profilaxis antibiótica endovenosa intraoperatoria con ampicilina intravenosa (50 mg/kg), en dosis única 30 minutos antes de iniciar la intervención.<sup>98</sup>

Al finalizar la intervención quirúrgica se retiró la mascarilla laríngea y se pasó a respiración espontánea, trasladándose el paciente a reanimación.

## Técnica quirúrgica

Todas las intervenciones fueron realizadas por el mismo cirujano (JCM) y se procedió del siguiente modo:

Colocación de una cánula de infusión de 23 G vía *pars plana* temporal inferior.

Colocación de una cánula nasal superior y temporal superior vía *pars plana* muy cerca del meridiano horizontal entre las 3 y las 9 horas.

**Tabla 6. Distancia entre limbo y esclerotomías según edad<sup>99</sup>**

Edad	Distancia desde limbo
2-6 años	3 mm
> 6 años	3,5 mm

Lensectomía dentro del saco capsular con irrigación mediante palometa doblada de 23 G (BD Valu-Set, Plymouth, Reino Unido) y aspiración con vitreotomo de 23 G (Constellation®, Alcon, Fort Worth, Texas, EUA)

Vitreotomía anterior y central vía *pars plana*. No se realizó extracción de la hialoides posterior.

Indentación escleral de la periferia retiniana y retinopexia con láser en caso de detección de lesiones retinianas periféricas.

Se evitó el uso de adrenalina en el suero de infusión para facilitar la acción de la acetilcolina que se inyectó en cámara anterior para cerrar la pupila.

Iridectomía periférica a las 12 horas con vitreotomo.

Reducción de la presión intraocular a unos 14 milímetros de mercurio (mmHg) en la bomba de vitrectomía.

Incisión de 6 mm en córnea clara en dos planos: perpendicular mediante bisturí de 45° (Feather Safety Razor Co. Ltd., Kita-Ku, Osaka, Japón) y horizontal mediante bisturí de 3,2 mm (Alcon, Fort Worth, Texas, EUA).

Inyección de hialuronato sódico al 1 % (Healon®, Abbot Medical, Illinois, EUA) en cámara anterior para mantener su volumen, proteger el endotelio corneal y facilitar la manipulación de la LIO.

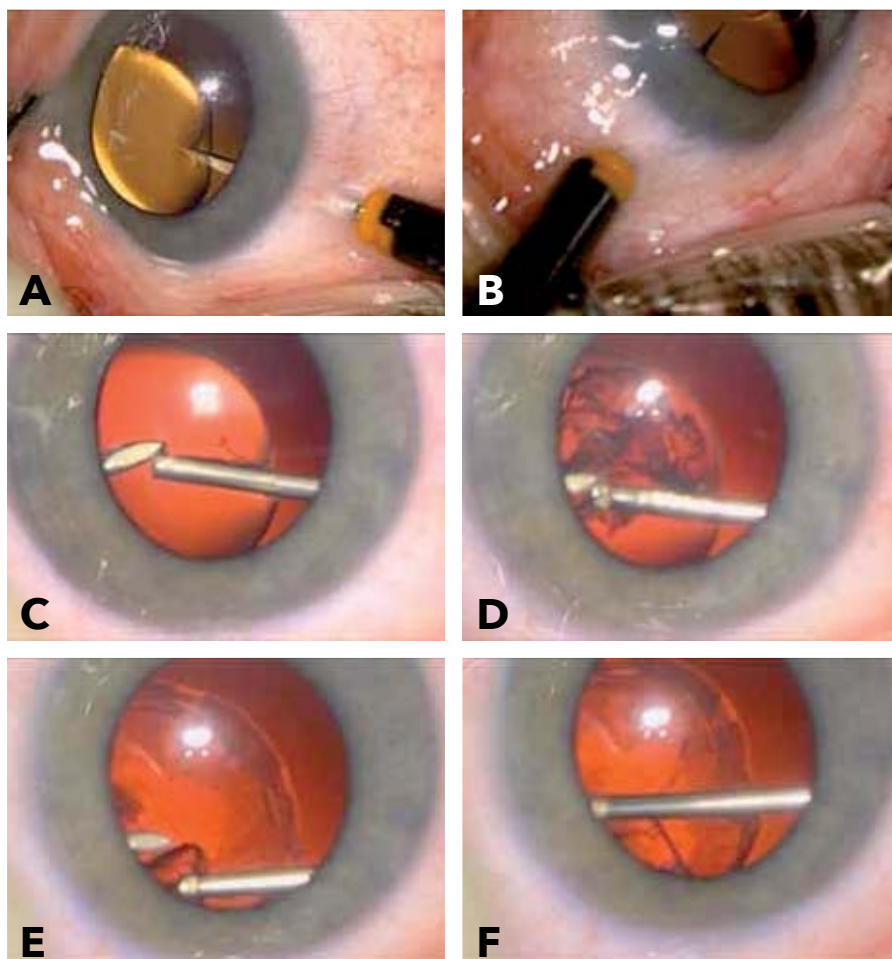
Inserción de la LIO verticalmente y rotación, dejando los hápticos en el meridiano horizontal.

Sujeción de la óptica de la lente con pinzas de Clayman en la cámara anterior, y enclavamiento del iris usando una cánula de 27 G introducida a través de las microcánulas nasal y temporal superior y empujando el iris desde la cámara posterior hacia los hápticos en el meridiano horizontal nasal y temporal.

Sutura de la herida corneal con puntos sueltos de nylon 10-0 (Laboratorio Aragón, Barcelona, España).

### Figura 17.

Lensectomía dentro del saco en un paciente con *ectopia lentis* idiopática. A: introducción de primer trócar y entrada en saco capsular. B: introducción del segundo trócar. C: inicio de la lensectomía con vitreotomo y palometa dentro del saco capsular. D: lensectomía dentro del saco capsular. E: aspiración con vitreotomo de los restos corticales. F: lensectomía completa con respeto del saco capsular.



Extracción de las microcánulas y sutura de todas las esclerotomías con Vicryl® de 7-0 (Ethicon Endo-Surgery GmbH, Norderstedt, Alemania).

Aspiración del viscoelástico de cámara anterior e inyección intracamerular de 1 mg de cefuroxima.

Inyección subconjuntival de 20 mg de metilprednisolona (Urbason®, Sanofi Aventis, París, Francia).

## Tratamiento postoperatorio

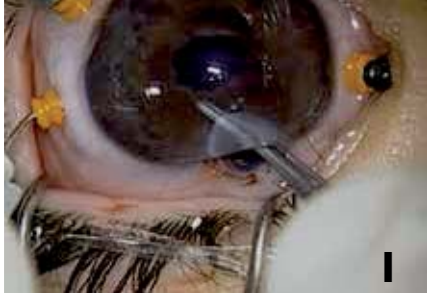
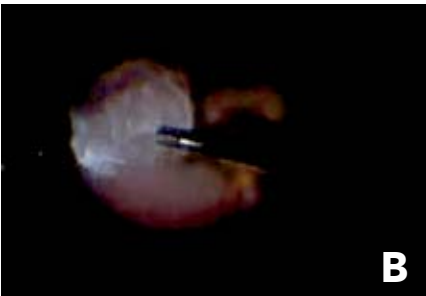
En todos los pacientes se prescribió una pauta descendente de colirio de tobramicina y dexametasona (Tobradex®, AlconCusi, El Masnou, España), inicialmente cada 2 horas y con reducción progresiva a lo largo de 6 a 8 semanas. Además, las dos primeras semanas se añadió colirio ciclopentolato al 1% (Ciclopléjico®, AlconCusi, El Masnou, España), 1 gota cada 12 horas y pomada de dexametasona y cloranfenicol (Oftalmolosa Cusi De Icol®, AlconCusi, El Masnou, España) por la noche.

**Tabla 7. Pauta de tratamiento postoperatorio**

Semana	Tratamiento
1 <sup>a</sup>	Col. Tobradex 1 gota cada 2 horas Col. Ciclopléjico 1 gota cada 12 horas Pomada De Icol por la noche
2 <sup>a</sup>	Col. Tobradex 1 gota cada 4 horas Col. Ciclopléjico 1 gota cada 12 horas Pomada De Icol por la noche
3 <sup>a</sup>	Col. Tobradex 1 gota cada 6 horas
4 <sup>a</sup>	Col. Tobradex 1 gota cada 8 horas
5 <sup>a</sup>	Col. Tobradex 1 gota cada 12 horas
6 <sup>a</sup>	Col. Tobradex 1 gota cada 24 horas

### Figura 18. (página siguiente)

Lensectomía e implante de LIO Artisan en una paciente con luxación de cristalino a cámara vítrea. A: cristalino luxado a cámara vítrea. B: lensectomía con vitreotomo en cámara vítrea. C: preincisión con bisturí de 45°. D: incisión con bisturí de 3,2 mm E: inyección de acetilcolina en cámara posterior. F: inyección de viscoelástico en cámara anterior. G: iridectomía con vitreotomo. H: introducción de la LIO en cámara anterior. I: enclavamiento háptico temporal. J: enclavamiento del háptico nasal.



## Retirada de suturas

Al cabo de un mes de la intervención se realizó la extracción de todas las suturas corneales en la lámpara de hendidura de los pacientes colaboradores, y bajo anestesia general en los niños más pequeños. En caso del primer ojo, se retiraron las suturas en el mismo procedimiento anestésico programado para la intervención del segundo ojo.

En todos los casos, se instruyó a pacientes y padres que eviten frotarse los ojos y se recomendó el uso de gafas protectoras para realizar deportes de contacto.

## Protocolo de seguimiento

Una vez retiradas las suturas se citó al paciente a la semana para esquiascopia bajo cicloplejia y se prescribieron gafas bifocales en menores de 10 años y progresivas en mayores de 10 años.

Se citó al paciente a los 3 meses de la intervención quirúrgica y se realizó exploración de agudeza visual corregida, tonometría y biomicroscopía (BMC) así como paquimetría y recuento endotelial.

**Tabla 8. Protocolo de seguimiento**

	Preop.	3 meses	6 meses	12 meses	Cada 6 meses
AV	●	●	●	●	●
Tonometría	●	●	●	●	●
FO	●	●	●	●	●
Recuento endotelial	●	●	●	●	●
Paquimetría	●	●	●	●	●
Biometría	●				
BMU				●	

AV: agudeza visual; BMC: Biomicroscopía; FO: Exploración fondo de ojo; BMU: Biomicroscopía Ultrasónica.

Posteriormente, se citó a los pacientes cada 6 meses y en cada visita se realizó exploración de agudeza visual corregida, BMC, tonometría, examen de fondo de ojo (FO), paquimetría y recuento endotelial. En la exploración realizada al año de la intervención quirúrgica se realizó además BMU a todos los pacientes.

### **Registro de las complicaciones**

Se realizó un registro de las complicaciones, dividiéndolas en intraoperatorias, postoperatorias inmediatas (detectadas en el primer mes postquirúrgico) y postoperatorias tardías (a partir del primer mes de la intervención).





# Análisis estadístico

Se ha realizado un análisis prospectivo longitudinal selectivo de una población.

Se ha utilizado el software R3.0.0 (R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria) para procesar los datos y realizar los análisis estadísticos.

Para el análisis de las variables pre y postoperatorias cuantitativas se ha utilizado un modelo lineal mixto considerando cada ojo como un efecto aleatorio anidado dentro de cada paciente. Para los datos categóricos se ha usado el test  $\chi^2$  o el test exacto de Fisher. Las correlaciones entre variables continuas se determinaron mediante el coeficiente de correlación de Spearman. Se ha realizado un análisis de supervivencia para el evento pérdida superior al 25% de la DCEC preoperatoria. Posteriormente se ha aplicado el modelo de riesgos proporcionales de Cox para relacionar la distancia endotelio-LIO con dicha supervivencia. En general, se consideran significativos los test estadísticos con una p-valor menor de 0,05 (nivel de significación alfa del 5%).





# 3

## *Resultados*

- 3.1 Características de la muestra y aspectos refractivos
- 3.2 Endotelio corneal
- 3.3 Complicaciones quirúrgicas



# Características de la muestra y aspectos refractivos

## Variables demográficas: muestra, tiempo de seguimiento, edad, sexo y etiología

La muestra está formada por 21 ojos de 12 pacientes con *ectopia lentis* intervenidos mediante lensectomía vía *pars plana*, vitrectomía e implante de LIO Artisan® preiridiana con enclavamiento por vía posterior entre septiembre de 2009 y mayo de 2013. El tiempo de seguimiento mínimo fue de 24 meses, con una media de  $39,3 \pm 13,0$  meses.

La edad media fue de 8 años  $\pm 5,3$ . Se incluyeron 5 niñas y 7 niños. Se operaron 11 ojos derechos y 10 ojos izquierdos.

La causa de más frecuente de *ectopia lentis* fue la enfermedad de Marfan (13 ojos/7 pacientes) seguida de 4 ojos de 3 pacientes de etiología idiopática, 2 ojos de un paciente con megalocórnea-glaucoma y otros 2 ojos de un paciente con *ectopia lentis et pupillae*.

## Agudeza visual corregida

La mejor agudeza visual corregida media pasó de  $0,91 \pm 0,29$  a  $0,18 \pm 0,23$  LogMAR ( $p < 0,0001$ ). La MAVC media en equivalencia Snellen pasó de 0,125 a 0,66.

Todos los pacientes experimentaron mejoría de su agudeza visual; 19/21 ojos (90%) alcanzaron una MAVC corregida igual o superior a LogMAR 0,4 (Snellen: 0,5). En un ojo de un paciente la visión pasó de movimiento de manos a 0,1 (Snellen) sin mejoría posterior por ambliopía.

**Tabla 9. Características demográficas y exploración oftalmológica al inicio del estudio:**

<b>Variables demográficas</b>	<b>Valor</b>
Número de pacientes (ojos)	12 (21)
Sexo, pacientes	
Niñas/Niños	5 / 7
Edad (años)	
Media $\pm$ DS	8,0 $\pm$ 5,3
Rango	3-17
<b>Tiempo de seguimiento (meses)</b>	
Media $\pm$ DS	39,3 $\pm$ 13,0
Rango	23-78
<b>Parámetros oculares iniciales</b>	
<b>Equivalente esférico preoperatorio (D)</b>	
Media $\pm$ DS	- 5,96 $\pm$ 7,66
Rango	-14 a +14
<b>MAVC preoperatoria: logMAR (Snellen)</b>	
Media $\pm$ DS	0,91 $\pm$ 0,29 (0,125)
<b>Profundidad de cámara anterior (mm)</b>	
Media $\pm$ DS	3,19 $\pm$ 0,73
<b>DCEC (células/mm<sup>2</sup>)</b>	
Media $\pm$ DS	3211,4 $\pm$ 508,4
Rango	2577-3508
<b>GCC (<math>\mu</math>m)</b>	
Media $\pm$ DS	563,5 $\pm$ 106,8
Rango	429-727

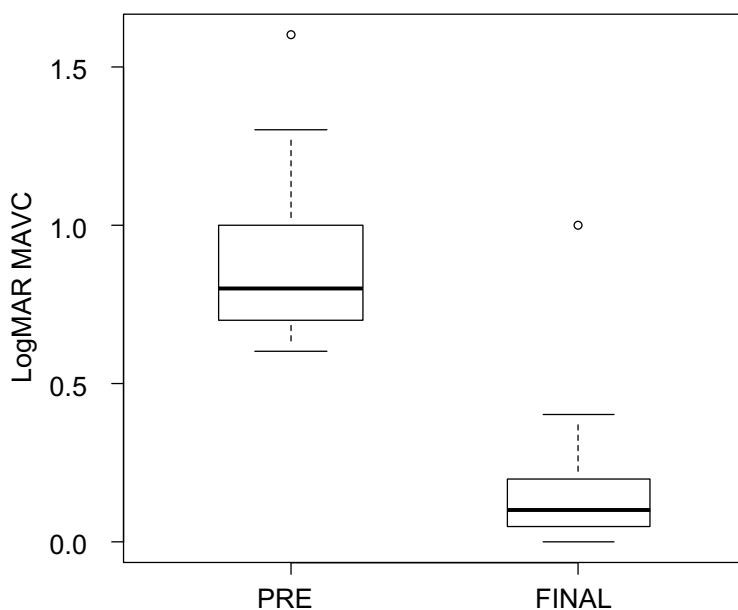
DS: desviación estándar; D: dioptrías; MAVC: mejor agudeza visual corregida; DCEC: Densidad celular endotelial central, GCC: Grosor corneal central.

**Tabla 10. Estadísticos descriptivos de la MAVC preoperatoria y final (LogMAR)**

	N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
MAVC pre	21	0,91	0,29	0,6	0,7	0,8	1	1,6
MAVC final	21	0,18	0,23	0	0,05	0,1	0,2	1,0

**Tabla 11. Estadísticos descriptivos de la MAVC preoperatoria y final (Snellen)**

	N	Media	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
MAVC pre	21	0,125	0,05	0,09	0,13	0,2	0,25
MAVC final	21	0,66	0,1	0,6	0,8	0,9	1,0



**Figura 19.**

Logaritmo de la mejor agudeza visual corregida (LogMAR MAVC) pre y postquirúrgica en la cohorte de pacientes ( $p < 0,0001$ , modelo lineal mixto)..



## Refracción: Equivalente esférico

El equivalente esférico prequirúrgico medio fue de  $-5,96 \pm 7,66$  D, con una mediana de  $-8,75$  D y un rango entre  $-14,00$  D y  $+14,00$  D. Esta gran variabilidad es característica de la *ectopia lentis*.

El equivalente esférico final fue de  $0,92 \pm 1,50$  D, con una mediana de  $1,00$  D y un rango intercuartílico (IQR) entre  $0,00$  D y  $1,50$  D. La diferencia es estadísticamente significativa:  $p=0,0032$ .

El objetivo refractivo calculado a partir de la biometría fue la emetropía en mayores de 10 años; e hipermetropía, con diferentes valores según la edad, en menores de 10 años (tabla 5).

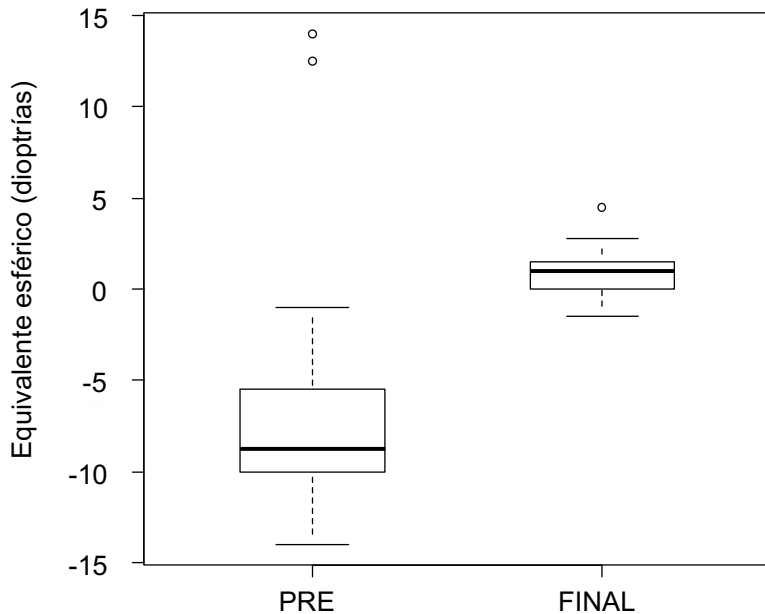
**Tabla 12: Estadísticos descriptivos del equivalente esférico (EE) preoperatorio y final**

	N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
EE preop (D)	18	-5,96	7,66	-14,00	-10,00	-8,75	-5,50	14,00
EE final (D)	21	0,92	1,50	-1,50	0,00	1,00	1,50	4,50

D: dioptrías

### Figura 20.

Figura 20: Equivalente esférico (EE en dioptrías) preoperatorio y final de la cohorte de pacientes ( $p=0,0032$ , modelo lineal mixto).



## Refracción: Astigmatismo

El astigmatismo prequirúrgico medio fue de  $2,24 \pm 1,72$  D, con una mediana de 2,00 D y un IQR entre 1,50 D y 3,00 D. Al final del seguimiento, fue de  $1,99 \pm 0,94$  D, con una mediana de 2,00 D y un IQR entre 1,75 D y 2,50 D. La diferencia no es estadísticamente significativa, aunque es de remarcar que el astigmatismo máximo al final del seguimiento, en ningún caso fue superior a 3,50 D.

**Tabla 13: Estadísticos descriptivos del astigmatismo preoperatorio y final**

	N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
<b>Astigmatismo preop (D)</b>	18	2,24	1,72	0	1,50	2,00	3,00	6,00
<b>Astigmatismo final (D)</b>	21	1,99	0,94	0	1,75	2,00	2,50	3,50

D: dioptrías



# Endotelio corneal

## Recuento endotelial pre y postquirúrgico

La densidad celular endotelial central (DCEC) prequirúrgica media fue de  $3211,38 \pm 508,44$  células/mm<sup>2</sup> y la DCEC postquirúrgica media fue de  $3071,19 \pm 498,55$  células/mm<sup>2</sup>.

**Tabla 14. Estadísticos descriptivos de la DCEC pre y postquirúrgica**

	N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
DCEC pre	21	3211,38	508,45	2169	3003	3257,00	3350	4464,00
DCEC post	21	3071,19	498,55	2169	2777	3042,00	3278	4184,00

DCEC: densidad celular endotelial central, resultados en células/mm<sup>2</sup>

Para cada ojo se calculó el porcentaje de variación entre la DCEC pre y postquirúrgica. La pérdida endotelial media ha sido del  $5,04 \pm 9,58$  %. Esta variación se considera secundaria al traumatismo quirúrgico.

**Tabla 15. Variación de la DCEC pre y postquirúrgica en cada ojo**

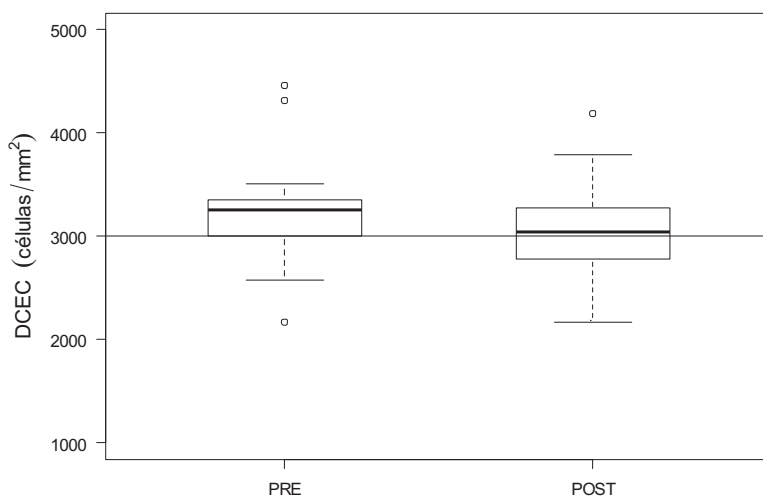
Paciente	Ojo	DCEC pre	DCEC post	% variación
1	I	3278	3278	0,00
1	D	3267	2915	-12,08
2	D	3205	3205	0,00
2	I	3076	3076	0,00
3	D	3424	3759	8,91
4	D	3350	3278	-2,20
4	I	3300	2777	-18,83
5	D	2873	2817	-1,99
5	I	2770	2564	-8,03
6	I	3154	3184	0,94
7	D	3412	3221	-5,93
7	I	3257	3042	-7,07
8	D	2169	2169	0,00
8	I	2659	2604	-2,11
9	D	4464	3787	-17,88
9	I	4310	4184	-3,01
10	D	3508	3745	6,33
11	D	2577	2849	9,55
11	I	3105	2932	-5,90
12	D	3278	2762	-18,68
12	I	3003	2347	-27,95
<b>Media</b>		<b>3211,38</b>	<b>3071,19</b>	<b>-5,04</b>
<b>DS</b>		<b>508,44</b>	<b>498,55</b>	<b>9,58</b>

I: izquierdo; D: derecho. DCEC: Densidad celular endotelial central (células/mm<sup>2</sup>); DS: Desviación estándar.

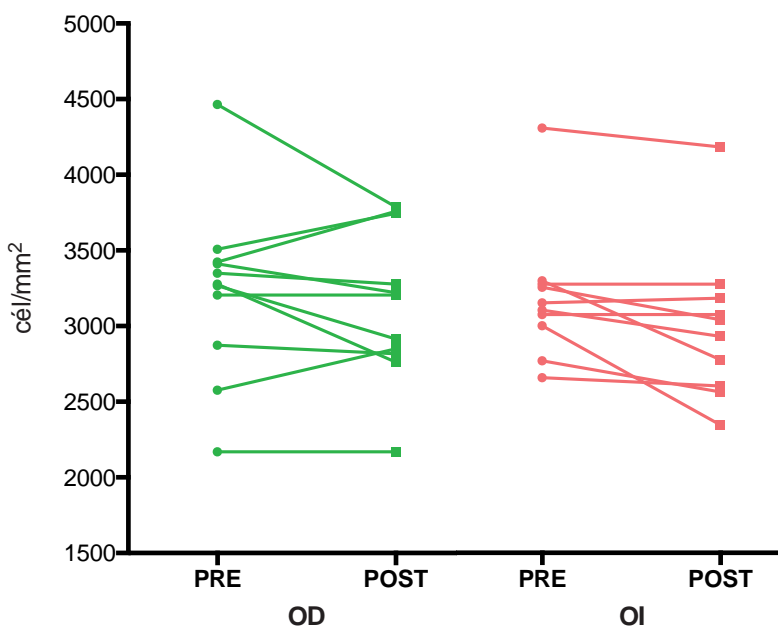
**Tabla 16. Estadísticos descriptivos de la variación de la DCEC pre y postquirúrgica**

N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
21	-5,04 %	9,58 %	-27,95 %	-8,03 %	-2,20 %	0,00 %	9,55 %

DCEC: densidad celular endotelial central. N: Número ojos; DS: Desviación estándar; Q1: primer cuartil; Q3: tercer cuartil



**Figura 21.** Recuento endotelial pre y postquirúrgico en el que se observa una pérdida endotelial media del  $5,04 \pm 9,58\%$ . DCEC: Densidad celular endotelial central.



**Figura 22.** Densidad celular endotelial central (células/mm<sup>2</sup>) pre y postquirúrgica para cada paciente de la cohorte.

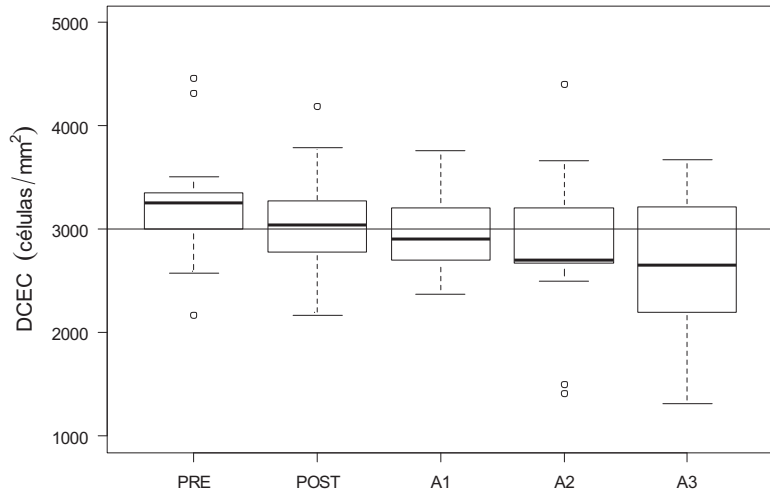
## Evolución del recuento endotelial anual postquirúrgico

La DCEC postquirúrgica media fue de  $3071,19 \pm 498,55$  células/mm<sup>2</sup> y la DCEC final media fue de  $2783,05 \pm 678,40$  células/mm<sup>2</sup>.

En los anexos (pág. 135) se han incluido las gráficas correspondientes a la evolución anual de la DCEC media y en cada uno de los pacientes.

### Figura 23.

Evolución anual media de la densidad celular endotelial central (DCEC en células/mm<sup>2</sup>); preoperatorio, postquirúrgico, primer año (A1), segundo año (A2), tercer año (A3).



Según el último control DCEC disponible para cada ojo, calculamos la variación en relación al primer recuento postoperatorio. Dividimos esta diferencia entre el número de años transcurridos y obtenemos la tasa de variación anual equivalente. La media de pérdida endotelial anual es de  $3,16 \pm 4,56$  %.

**Tabla 17. Estadísticos descriptivos de la densidad celular endotelial central postquirúrgica y final**

	N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
DCEC post	21	3071,19	498,55	2169	2777	3042,00	3278	4184
DCEC final	21	2783,05	678,40	1420	2392	2747,00	3164	4065

**Tabla 18. Variación entre la densidad celular endotelial central postquirúrgica y final para cada ojo**

Paciente	Ojo	DCEC post	DCEC final	% variación
1	I	3278	3164	-3,48
1	D	2915	1814	-37,77
2	D	3205	2463	-23,15
2	I	3076	2932	-4,68
3	D	3759	3717	-2,93
4	D	3278	3154	-8,11
4	I	2777	1420	-48,87
5	D	2817	2277	-19,17
5	I	2564	2747	7,14
6	I	3184	2754	-13,50
7	D	3221	3240	0,59
7	I	3042	2907	-4,44
8	D	2169	2200	1,43
8	I	2604	2604	0,000
9	D	3787	3937	3,96
9	I	4184	4065	-2,84
10	D	3745	3246	-13,32
11	D	2849	2717	-4,63
11	I	2932	2267	-22,68
12	D	2762	2427	-12,13
12	I	2347	2392	1,92
<b>Media</b>		<b>3071,19</b>	<b>2783,05</b>	<b>-9,842</b>
<b>DS</b>		<b>498,55</b>	<b>678,40</b>	<b>14,028</b>

I: izquierdo; D: derecho. DCEC: Densidad celular endotelial central (celulas/mm<sup>2</sup>); DS: Desviación estándar.



**Tabla 19. Estadísticos descriptivos de la variación anual de la densidad celular endotelial central postquirúrgica**

N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
21	-3,16 %	4,46	-12,59 %	-6,48 %	-1,34 %	0,00 %	2,86 %

N: Número ojos; DS: Desviación estándar; Q1: primer cuartil; Q3: tercer cuartil

### Grosor corneal central pre y postquirúrgico

El GCC medio prequirúrgico fue de  $563,5 \pm 106,84 \mu\text{m}$  y el GCC postquirúrgico fue de  $561 \pm 68,07 \mu\text{m}$ .

Se ha calculado el porcentaje de variación entre la el GCC prequirúrgico y el postquirúrgico inmediato y se ha detectado una pérdida del grosor corneal central de un  $0,24 \pm 4,46 \%$ . Sólo se ha conseguido calcular la variación en 10 ojos; en el resto (11 ojos) no se pudo obtener el valor prequirúrgico o el valor postquirúrgico por limitaciones de la técnica de medición.

**Tabla 20. Estadísticos descriptivos de la variación del grosor corneal central pre y postquirúrgico**

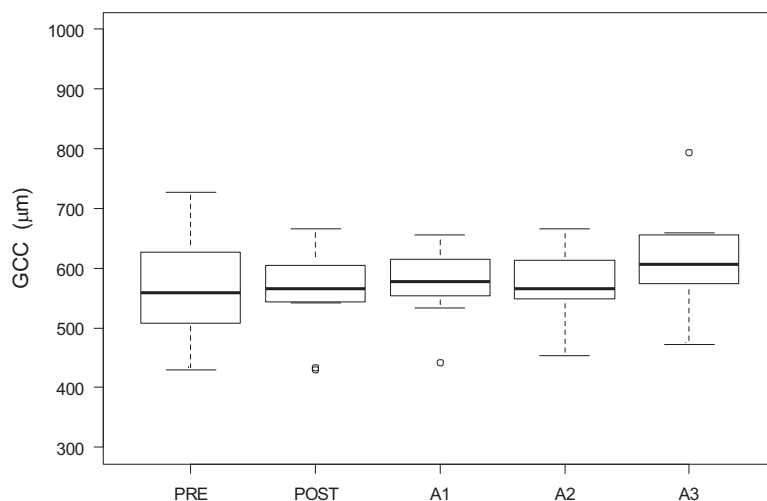
N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
10	-0,24 %	4,46 %	-12,59 %	-6,48 %	-1,34 %	0,00 %	2,86 %

N: Número ojos; DS: Desviación estándar; Q1: primer cuartil; Q3: tercer cuartil

### Evolución del grosor corneal central postquirúrgico

Calculamos para cada ojo la variación entre el último control disponible y el primer valor del GCC postquirúrgico. Dividimos esta variación por los años de seguimiento transcurridos y obtenemos la variación anual equivalente.

Se ha obtenido un incremento de un  $0,39 \pm 3,77 \%$  en el grosor corneal central en este grupo de pacientes. Por limitaciones técnicas, sólo se ha podido realizar este cálculo en 13 ojos ya que no se pudo obtener el GCC postquirúrgico en el resto (8 ojos).



**Figura 24.** Grosor corneal central medio pre, postquirúrgico y a lo largo del seguimiento en la cohorte de pacientes (GCC en  $\mu\text{m}$ ); preoperatorio, postquirúrgico, primer año (A1), segundo año (A2), tercer año (A3).

**Tabla 21. Estadísticos descriptivos de la variación anual del GCC postquirúrgico**

N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
13	0,39 %	3,77 %	-10,31 %	-0,66 %	0,55 %	3,34 %	5,12 %

N: Número ojos; DS: Desviación estándar; Q1: primer cuartil; Q3: tercer cuartil

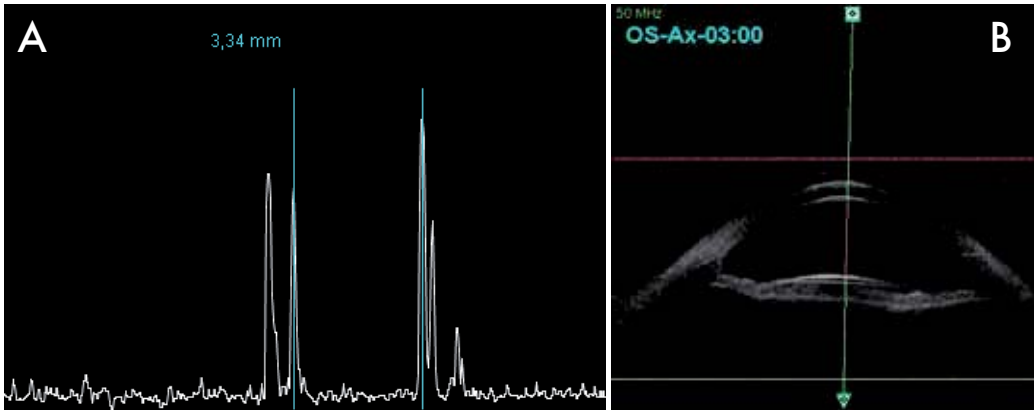
## Distancia endotelio-LIO

Se ha medido mediante BMU la distancia entre endotelio corneal y lente intraocular. La distancia media fue de  $3,11 \pm 0,61$  mm.

**Tabla 22. Estadísticos descriptivos de la distancia endotelio-LIO**

N	Media	DS	Mínimo	Q1	Mediana	Q3	Máximo
19	3,11 mm	0,61	2,35 mm	2,66 mm	3,04 mm	3,40 mm	4,30 mm

N: Número ojos; DS: Desviación estándar; Q1: primer cuartil; Q3: tercer cuartil



**Figura 25.**

BMU de un paciente con LIO de fijación iridiana en modo A con el que se calcula distancia en mm y en modo B.

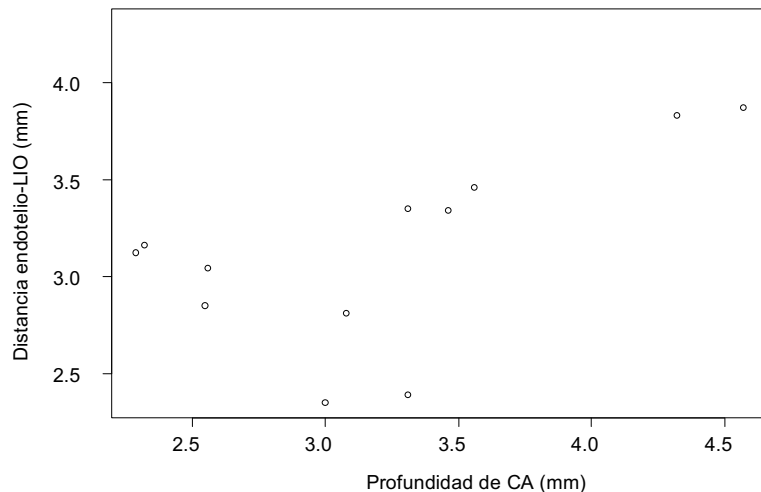
### Correlación entre la profundidad de cámara anterior preoperatoria y la distancia endotelio-LIO postoperatoria

Existe una correlación positiva y significativa entre estas dos variables tal como era previsible: ( $\rho$  Spearman=0,613;  $p=0,035$ ).

El gráfico de dispersión muestra que valores altos de profundidad de cámara anterior preoperatoria se acompañan de valores altos en la distancia endotelio-LIO postquirúrgica.

**Figura 26.**

Relación entre la profundidad de cámara anterior (CA) preoperatoria y la distancia endotelio-lente intraocular (LIO) en el postoperatorio, ambas expresadas en mm.



## Correlación entre pérdida DCEC pre y postquirúrgica y profundidad de cámara anterior

Se ha encontrado una correlación positiva, aunque estadísticamente no significativa entre el porcentaje de la variación entre la DCEC pre y postoperatoria y la profundidad de cámara anterior ( $\rho$  Spearman=0,428;  $p=0,166$ )

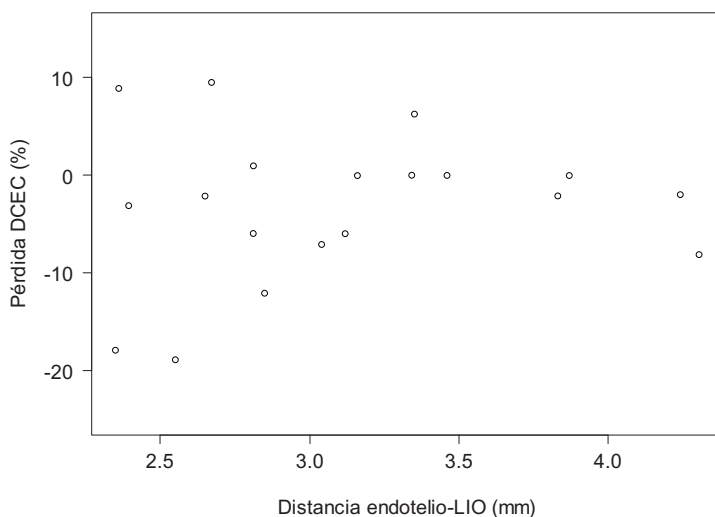
## Correlación entre pérdida DCEC pre y postquirúrgica y distancia endotelio-LIO

Se calcula la correlación entre el porcentaje de variación entre la DCEC pre y postoperatoria y la distancia endotelio-LIO. La correlación no es significativa ( $\rho$  Spearman=0,145;  $p=0,555$ ).

## Correlación entre pérdida de DCEC postquirúrgica y distancia endotelio-LIO

Se calcula la correlación de Spearman entre el porcentaje de pérdida de DCEC entre el primer postoperatorio y la última medición en forma de tasa de variación anual y la distancia endotelio-LIO.

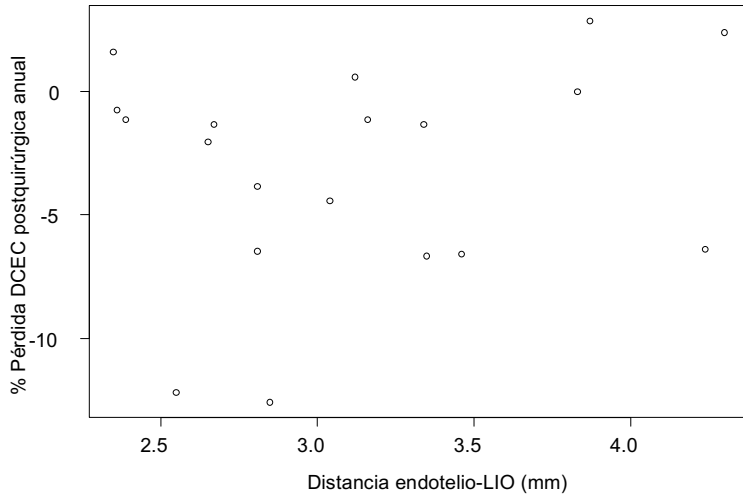
La correlación es cercana a 0 y no significativa ( $p=0,75$ ), no se detecta correlación.



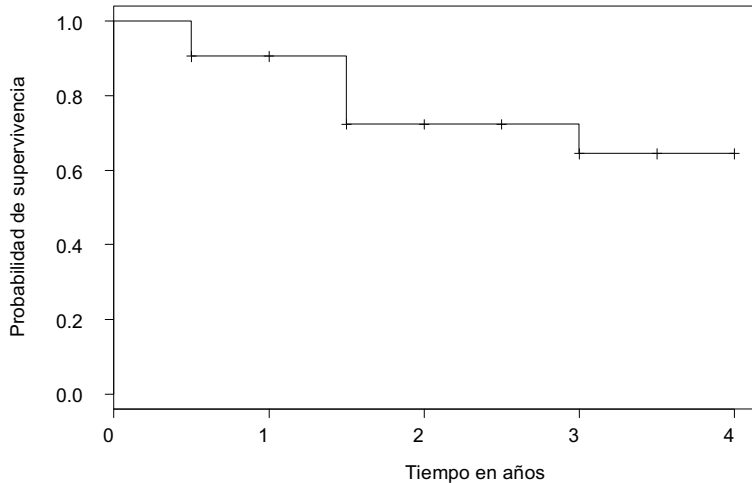
**Figura 27.** Correlación entre el porcentaje pérdida de densidad corneal endotelial central tras la intervención quirúrgica y la distancia endotelio corneal-LIO expresada en mm.

**Figura 28.**

Correlación entre el porcentaje de pérdida de DCEC postquirúrgica anual y la distancia endotelio-LIO en mm, donde no se parecía ninguna tendencia.

**Figura 29.**

Curva de supervivencia según evento de pérdida DCEC superior al 25%: Un 64,3 % de los ojos presentan una pérdida de la DCEC inferior al 25% a lo largo de los 3 años de seguimiento.



### Curva de supervivencia según evento de pérdida DCEC superior al 25%

Para cada ojo, consideramos el porcentaje de pérdida de la DCEC en cada control como la variación entre la DCEC preoperatoria y la DCEC correspondiente al control, empezando por el primer control postoperatorio. Si un ojo no ha llegado nunca a una pérdida del 25% de la DCEC lo consideramos censurado en el último seguimiento con datos disponibles.

Hasta los tres años, 6 ojos (36,7 %) han sufrido una pérdida de la DCEC superior al 25% de la DCEC preoperatoria. El 64,3% de los ojos presentan una pérdida de la DCEC inferior al 25%.

### Relación entre supervivencia a la pérdida de la DCEC superior al 25% y distancia endotelio-LIO

A través del modelo de riesgos proporcionales de Cox calculamos el riesgo de sufrir una pérdida de la DCEC superior al 25% en relación a la distancia entre endotelio y LIO.

La variable distancia endotelio-LIO disminuye el riesgo de sufrir una pérdida de la DCEC superior al 25% de forma casi significativa:  $p=0,0846$ ;  $HR=0,092$  por cada unidad de distancia entre endotelio y LIO.

**Tabla 23. Estadística de la relación entre supervivencia a la pérdida de la DCEC superior al 25% y distancia endotelio-LIO**

	Coef	HR	Se(coef)	Z	p-valor
<b>Distancia endotelio-LIO</b>	-2,386	0,092	1,384	-1,724	0,0846

Coef: coeficiente; HR: *hazard ratio*, exponencial del coeficiente; Se(coef): error estándar del coeficiente; Z: estadístico normalizado



# Complicaciones quirúrgicas

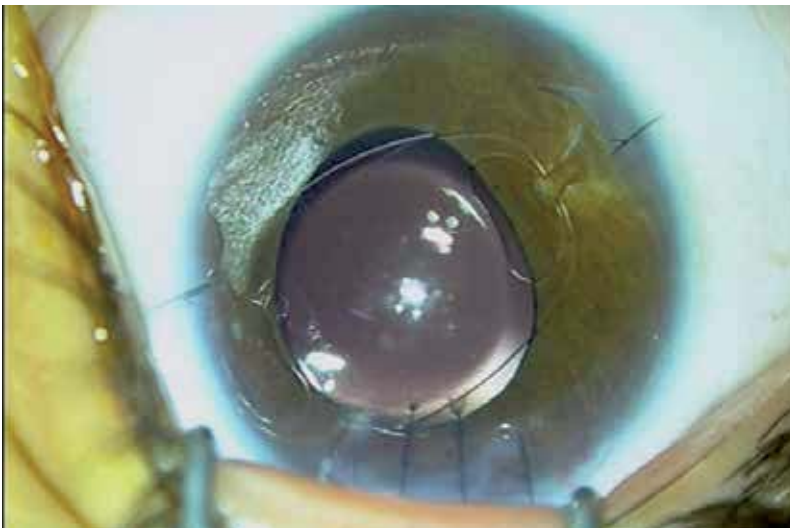
## Complicaciones intraoperatorias

Las complicaciones intraoperatorias son aquellas que ocurren durante la intervención quirúrgica:

Midriasis media a pesar de acetilcolina. En estos casos, el implante de la LIO es más complejo y existe mayor riesgo de descentramiento: 4/21.

Hemorragia anterior leve tras iridectomía: 5/21

Hemorragia vítrea leve tras sutura esclerotomías: 4/21

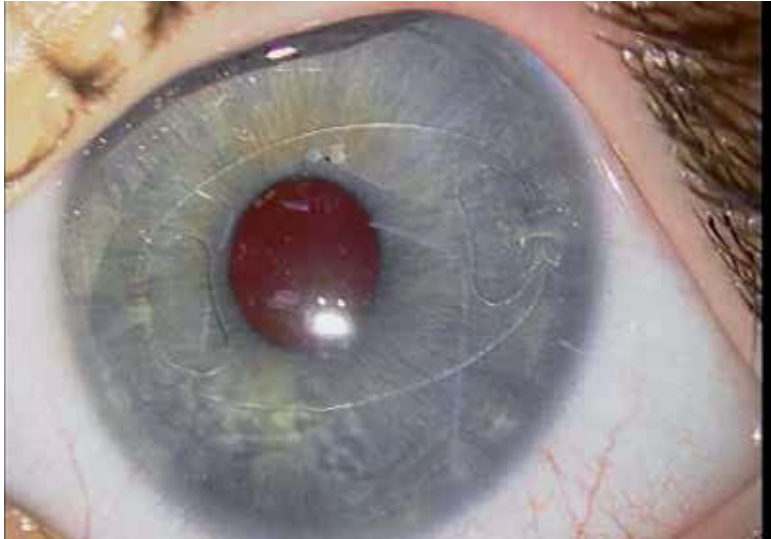


**Figura 30.** Midriasis media en un paciente operado de *ectopia lentis*.

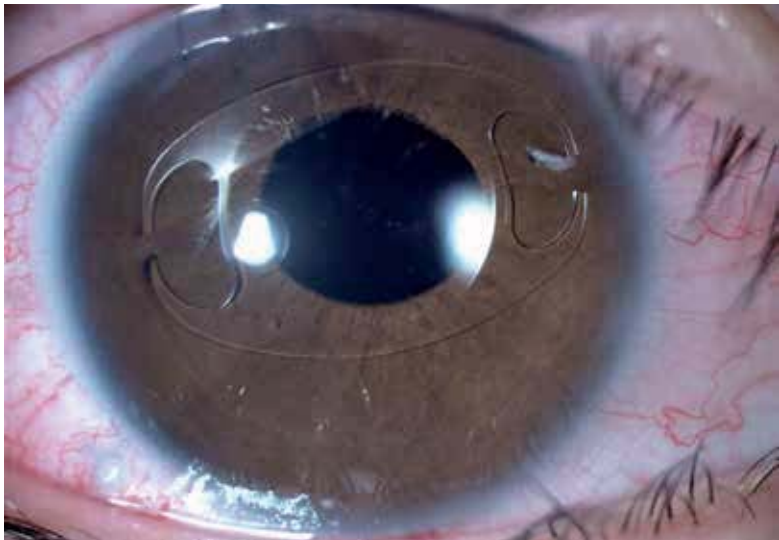


**Figura 31.**

Leve descentramiento de la LIO en un paciente en el postoperatorio inmediato.

**Figura 32.**

Despigmentación del iris en la zona de enclavamiento del háptico nasal.



Rotura retiniana periférica: 1/21 tratamiento durante la intervención con endoláser alrededor de la rotura.

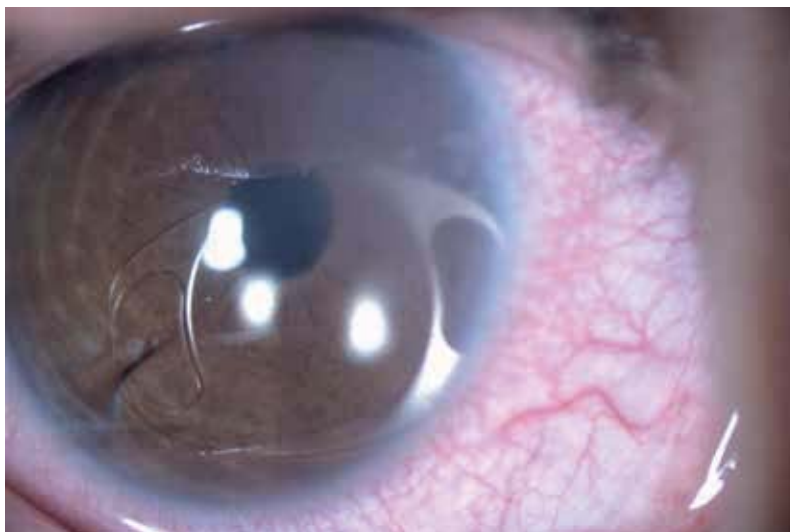
### Complicaciones postoperatorias precoces

Las complicaciones precoces son aquéllas que tienen lugar durante el primer mes postquirúrgico:

Descentramiento discreto de la LIO: 3/21. Eje pupilar en miosis bien cubierto por la óptica, no se detectó alteración visual secundaria y no se consideró necesario realizar recolocación.

Hemovítreo 1+: 6/21

Inflamación de cámara anterior >2+: 1/21



**Figura 33.**  
Desinserción postraumática de un háptico.

### Complicaciones postoperatorias tardías

Las complicaciones tardías tienen lugar a partir del primer mes de la intervención:

Despigmentación del iris en las zonas de enclavamiento de los hápticos en 15/21 ojos.

Alteraciones visuales 1/21: 1 paciente refiere micropsias en alguna ocasión, cuando está en posición prono. Esta alteración visual podría ser causada por la iridodonesis, característica de la *EL*: al estar la LIO enclavada en el iris, los movimientos de este pueden provocar fenómenos de micropsia, macropsia o desenfoque.<sup>100</sup>

Desinserción un háptico: 1/21 (postraumática tras contusión con pelota: resuelta con recolocación de háptico por vía anterior)

Desprendimiento de retina 1/21 (postraumática tras contusión con pelota: resuelto con vitrectomía vía *pars plana*, endoláser y gas C<sub>3</sub>F<sub>8</sub>)

Edema macular quístico 1/21: tratado con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) tópicos, inyección intravítrea de implante de dexametasona (Ozurdex, Allergan Inc, Irvine, California, EUA) y finalmente resuelta con vitrectomía, extracción de hialoides posterior y membrana limitante interna e inyección intravítrea de implante de dexametasona.

**Tabla 24. Complicaciones de la serie de casos**

Intraoperatorias	Postoperatorias (< 1 mes)	Postoperatorias (> 1 mes)
Midriasis media: 4 (19%)	Descentramiento LIO: 3 (17,7%)	Despigmentación iris: 15 (71,4%)
Hemorragia postiridectomía: 5 (23,8%)	Uveítis anterior: 1 (4,8%)	Alteraciones visuales: 1 (4,8%)
Hemorragia esclerotomía: 4 (19%)	Hemovítreo leve: 6 (28,6%)	Desinserción háptico: 1 (4,8%)
Rotura retiniana: 1 (4,8%)		Desprendimiento retina: 1 (4,8%) EMQ: 1 (4,8%) Ambliopía: 1 (4,8%)



# 4

## *Discusión*

4.1 Aspectos refractivos

4.2 Efecto en el endotelio corneal

4.3 Complicaciones quirúrgicas

Fortalezas

Limitaciones

Futuras líneas de investigación

Conclusiones



# Aspectos refractivos

## Agudeza visual

La mayoría de estudios publicados sobre el manejo de la *ectopia lentis* pediátrica evalúan los resultados visuales de manera retrospectiva. En la tabla 25 se incluyen los principales estudios que abordan esta situación con un número de pacientes igual o superior a 10 ojos y un seguimiento mínimo de 6 meses.<sup>54,55,67,70-73,76,82,101-103</sup> A lo largo de la discusión comparamos nuestros resultados y complicaciones con los publicados.

Sólo existe un estudio publicado en el que se trata a los pacientes con *ectopia lentis* pediátrica mediante lensectomía e implante de LIO de fijación iridiana en cámara anterior<sup>82</sup>: Siddiqui *et al.* desarrollaron un estudio prospectivo en el que incluyeron 17 ojos de 11 niños. En este estudio se incluyeron niños con una edad media de  $11,58 \pm 2,9$  años y un seguimiento de  $9,12 \pm 4,30$  meses. Varios cirujanos realizaron una incisión en túnel escleral, seguida de lensectomía y vitrectomía anterior con el sistema Millennium® (Bausch & Lomb, Rochester, Nueva York, EUA), se colocó una LIO en posición pre-pupilar, pero el enclavamiento se realizó por vía anterior mediante agujas de enclavamiento. Nuestro estudio es difícilmente comparable ya que la edad media en el momento de la inclusión fue de  $8,0 \pm 5,3$  años, con un seguimiento de  $39,3 \pm 13,0$  meses. En nuestra cohorte, todos los casos fueron realizados por un único cirujano que practicó lensectomía por vía posterior, seguida de implante de la LIO a través de una incisión corneal y enclavamiento en cámara anterior por vía posterior.

**Tabla 25. Estudio comparativo de las series de *ectopia lentis* en niños intervenidas con diferentes técnicas. Resultados visuales y complicaciones.**

Autor	Diseño	LIO	N (ojos)	Edad (años)
Anteby (2003)	Prospectivo	Afaquia + LC	57	6
Babu (2010)	Retrospectivo	Afaquia + LC	50	7,5
Asadi (2008)	Retrospectivo	LIO suturada a esclera	25	6,6
Bardorf (2004)	Retrospectivo	LIO suturada a esclera	43	10
Buckley (2008)	Retrospectivo	LIO suturada a esclera	33	10
Kumar (2012)	Retrospectivo	LIO fijada a esclera	41	11
Dureau (2006)	Retrospectivo	LIO suturada iris	17	4,8
Shah (2016)	Retrospectivo	LIO suturada iris	17	7,2
Konradsen (2007)	Retrospectivo	Cionni + LIO saco	37	4,3
Kim (2014)	Retrospectivo	Cionni o segmento de tensión capsular + LIO saco	19	10,2
Thapa (2016)	Prospectivo, comparativo	Cionni + LIO saco	14	8
Thapa (2016)	Prospectivo, comparativo	LIO fijada a sclera	14	8
Siddiqui (2013)	Prospectivo	<i>Iris claw</i> anterior	17	11,6
Català (2016)	Prospectivo	<i>Iris claw</i> anterior	21	8

LC: Lente de contacto; LIO: Lente intraocular

Tabla 25. Continuación

Autor	Seguimiento (meses)	AV pre (logMAR)	AV post (logMAR)	Complicaciones
Anteby (2003)	38,4	0,8	0,2	DRR (2) Hernia iris (1)
Babu (2010)	14,52	0,78	0,14	DRR (2)
Asadi (2008)	81,1	0,67	0,42	Luxación LIO (6) DRR (1) Endoftalmitis tardía (1)
Bardorf (2004)	36,7	0,97	0,48	Captura LIO iris (2) Recambio LIO (1) Exposición sutura (1)
Buckley (2008)	61	0,62	0,39	Luxación LIO (5) Captura LIO iris (1) Glaucoma (2)
Kumar (2012)	17,5	1,3*	0,4	Descentramiento LIO (2) Captura LIO iris (1) EMQ (2)
Dureau (2006)	16,3	0,88	0,2	Ectopia pupilar (1) Endoftalmitis aséptica (1)
Shah (2016)	56,4	0,8	0,35	Luxación LIO (9) Captura LIO iris (1) DRR (1)
Konradsen (2007)	27	0,57	0,10	Opacificación capsular (31) Luxación LIO (2) Exposición sutura (2) Sinequias anteriores (1)
Kim (2014)	19,2	0,58	0,1	Brida vítrea CA (1) Dehiscencia conjuntival (1) Opacificación capsular (11) Luxación LIO (1) Exposición sutura (1)
Thapa (2016)	12	1,21	0,4	Captura gancho Cionni (1) Opacificación capsular (5)
Thapa (2016)	12	1,53	0,31	Captura LIO iris (6)
Siddiqui (2013)	9,1	0,88	0,26	Endoftalmitis (1) Luxación LIO (1)
Català (2016)	39,3	0,91	0,18	DRR (1) Luxación háptico (1) EMQ (1)

DRR: Desprendimiento de retina regmatógeno; LIO: Lente intraocular; EMQ: Edema macular quístico; CA: cámara anterior.



Tres trabajos evalúan los resultados de la cirugía de *ectopia lentis* de manera prospectiva y uno de ellos realizó un estudio comparativo entre facoaspiración e implante de anillo de Cionni y LIO en saco y lensectomía, vitrectomía anterior e implante de LIO fijada a esclera con pegamento biológico<sup>103</sup> en pacientes con *EL* de diferentes causas excluyendo patología traumática. En los dos grupos se obtuvo una mejoría significativa de agudeza visual que pasó, en los primeros, de  $1,21 \pm 0,71$  a  $0,4 \pm 0,04$  (logMAR), y en el segundo grupo de  $1,53 \pm 0,62$  a  $0,31 \pm 0,15$  (logMAR).

Otro trabajo prospectivo evaluó el tratamiento de la *EL* secundaria a Marfan o idiopática en 57 ojos de 28 pacientes. La técnica elegida fue lensectomía vía limbar o bien vía *pars plana* según el período de inclusión (1980-2001) y las características de la subluxación y posteriormente corrección óptica mediante gafa o lente de contacto. La agudeza visual preoperatoria era de  $0,8 \pm 0,1$  y la agudeza visual final fue de  $0,2 \pm 0,25$  (logMAR).<sup>54</sup>

Si incluimos los estudios retrospectivos, Babu *et al.*, en 2010, publicaron una serie de 50 ojos de 28 pacientes con *EL* idiopática o secundaria a Marfan, homocistinuria, traumatismos o esferofaquia, tratados mediante lensectomía vía *pars plana* y corrección óptica con gafas o lente de contacto. La edad media en el momento de la intervención era de  $7,5 \pm 3,3$  años y el seguimiento fue de  $14,5 \pm 7$  meses. La agudeza visual preoperatoria era de  $0,81 \pm 0,33$  y mejoró a  $0,14 \pm 0,4$  (logMAR).<sup>88</sup>

Tres artículos publicados por Bardorf *et al.* en 2004, Asadi *et al.* y Buckley *et al.* en 2008 incluyeron un total de 93 ojos (43, 25 y 33 respectivamente) de 81 pacientes con una edad media de 8,9 años (10; 6,6 y 10 años respectivamente) y un seguimiento medio de 59,6 meses (36,7; 81,1 y 61 meses respectivamente) refrieron una mejoría de agudeza visual desde 0,82 (0,62; 0,97 y 0,88) hasta 0,36 logMAR (0,39; 0,48 y 0,2) tras lensectomía y LIO suturada a esclera.<sup>67,70,71</sup>

Kumar *et al.* publicaron, en 2012, una serie de 33 ojos de 41 pacientes pediátricos con una edad media de  $10,7 \pm 3,6$  años y un seguimiento medio de  $17,5 \pm 8,5$  meses. Incluyeron pacientes afáquicos, niños con *ectopia lentis*, subluxación traumática de cristalino, catarata subluxada y descentramientos de LIO; realizaron lensectomía en los casos necesarios, vitrectomía anterior, implante de LIO a través de túnel escleral insertando los hápticos en un túnel intraescleral y fijando los *flaps* esclerales con pegamento biológico. La MAVC media pasó de 1,3 a 0,35 logMAR.<sup>102</sup>

Dureau *et al.* en 2006, y Shah *et al.* en 2016, presentaron su experiencia en el manejo de pacientes con *EL* mediante facoaspiración o lensectomía e implante de LIO suturada a iris. Ambos autores incluyeron 17 ojos (34 ojos en total) de 21 pacientes. La edad media del grupo de Dureau era de  $4,9 \pm 2,8$  años con un seguimiento de  $16,8 \pm 3,9$  meses. La AV mejoró de  $0,88 \pm 0,25$  a  $0,19 \pm 0,13$  logMAR. Mientras que el grupo de Shah presentaba una edad media de  $7,2 \pm 3,8$  años y un seguimiento de  $56,3 \pm 38,5$  meses y una MAVC que pasó de  $0,80 \pm 0,6$  a  $0,35 \pm 0,5$  logMAR.<sup>55,76</sup>

Finalmente, Konradsen *et al.* en 2007 y Kim *et al.* en 2014 publicaron sus resultados en el tratamiento de niños con *EL* mediante facoaspiración y sutura a esclera de anillos de Cionni o bien de segmentos de tensión capsular e implante de LIO en el saco. En el primer grupo, incluyeron 37 ojos de 22 pacientes con *EL* con una edad media de  $4,3 \pm 2,4$  años y un seguimiento de  $27,4 \pm 16,4$  meses. La AV mejoró desde  $0,85 \pm 0,43$  hasta  $0,26 \pm 0,17$  logMAR.<sup>73</sup> En el grupo publicado por Kim había 19 ojos de 13 pacientes con una edad media de  $10,2 \pm 4,8$  años y un seguimiento de  $19,3 \pm 15,7$  meses y la AV pasó de  $0,58 \pm 0,26$  a  $0,10 \pm 0,11$  logMAR.<sup>72</sup>

En el estudio en el que utilizan la técnica de LIO *iris claw* anterior, los pacientes de Siddiqui *et al.*<sup>82</sup> pasaron de una MAVC media de  $0,88 \pm 0,55$  a  $0,26 \pm 0,13$  logMAR, aunque se incluyeron pacientes con una MAVC preoperatoria mayor de 0,3 logMAR (0,5 Snellen).

Todas las técnicas publicadas mejoran la agudeza visual de los pacientes y nuestro estudio no muestra unos resultados inferiores a los publicados tanto con procedimientos similares como con otras maniobras, situándose en la horquilla de los grupos que presentan mejores resultados visuales: AV preoperatoria de  $0,91 \pm 0,29$  y AV final de  $0,18 \pm 0,23$  logMAR ( $p < 0,0001$ ).

## Refracción

Como era previsible en nuestra cohorte, la refracción media preoperatoria mostró alta miopía y astigmatismo secundarios a la *ectopia lentis* y a la población de pacientes con enfermedad de Marfan, generalmente con miopía axial.<sup>35,37</sup>

En el postoperatorio se observó una tendencia a la hipermetropía leve tal como se planteó como objetivo refractivo en los pacientes menores. Es de esperar una tendencia progresiva a la emetropización con el tiempo, a medida que se alcanza la edad adulta.<sup>93</sup> Se requiere un mayor seguimiento para poder evaluar si se consigue una refracción cercana a la emetropía en la edad adulta.

En cuanto al astigmatismo prequirúrgico se observa un astigmatismo elevado con una gran dispersión, mientras que el astigmatismo final es menor y con un astigmatismo máximo de 3,50 D. Una opción para reducir todavía más el astigmatismo postquirúrgico derivado del tamaño de incisión corneal necesaria para el implante de la LIO (6 mm) sería realizar la cirugía a través de un túnel escleral, que tiene el inconveniente de la manipulación conjuntival y de un acceso más difícil para la sujeción intraoperatoria de la LIO.

Dentro de la opciones de implante intraocular en *ectopia lentis*, la LIO de *iris claw* es la que permite un recambio de lente de manera más fácil en caso de cambios refractivos.<sup>79</sup>

La mayoría de los artículos publicados se refieren directamente a la mejor agudeza visual corregida sin analizar los cambios refractivos pre y postintervención, ni la evolución refractiva de los ojos operados.

Anteby *et al.* publicaron sus resultados tras lensectomía y corrección con lente de contacto en 18 ojos de 10 pacientes y refieren un equivalente esférico postoperatorio de  $11,7 \text{ D} \pm 3,4 \text{ D}$  y de  $11,0 \text{ D} \pm 4,0 \text{ D}$  al final del seguimiento medio de 3,2 años.<sup>54</sup>

En el artículo de Bardorf *et al.* se presentaron los resultados de la intervención de un grupo de 43 ojos de 32 pacientes afáquicos, en los que implantaron una lente suturada a esclera con un seguimiento medio de 3 años, y publicaron un equivalente esférico postoperatorio de  $0,66 \text{ D} \pm 4,16 \text{ D}$  y  $-0,52 \text{ D} \pm 1,90 \text{ D}$  en el último control.<sup>67</sup>

Dureau *et al.* intervinieron mediante lensectomía e implante de lente suturada a iris 17 ojos de 9 niños que presentaban un equivalente esférico preoperatorio de  $-7,65 \text{ D}$  (rango  $-12,00$  a  $+0,50 \text{ D}$ ), con un astigmatismo preoperatorio de  $5,6 \text{ D}$  (rango:  $1$  a  $10 \text{ D}$ ). El equivalente esférico final tras un seguimiento de 1,3 años fue de  $+0,18 \text{ D}$  (rango:  $-3,75$  a  $+4,00 \text{ D}$ ). No detectaron astigmatismos superiores a  $4,00 \text{ D}$ .<sup>76</sup>

Kim *et al.* presentaron sus resultados en el manejo de 19 ojos de 13 niños con *ectopia lentis* mediante facoaspiración e implante de anillos o segmentos capsulares suturados a esclera. El equivalente esférico pasó de  $-9,56 \pm 6,34 \text{ D}$  a  $-1,22 \pm 2,34 \text{ D}$  a las tres semanas de la intervención, mientras que el astigmatismo pasó de  $4,15 \pm 3,73 \text{ D}$  a  $0,88 \pm 0,51 \text{ D}$ .<sup>72</sup>

En un trabajo de Thapa *et al.* se incluyeron 28 pacientes con *ectopia lentis* en los que, en un ojo, realizaron facoaspiración, e implante de anillo de Cionni suturado a esclera e implante de LIO en saco (grupo A: 14 ojos) y en el ojo adelfo lensectomía vía *pars plana*, vitrectomía

anterior e implante de LIO en cámara posterior fijada a esclera con pegamento biológico (grupo B: 14 ojos). El equivalente esférico prequirúrgico era de  $-8,75 \pm 7,08$  D en el grupo A, y  $-7,36 \pm 8,48$  D en el grupo B, y pasó a un equivalente esférico final de  $-0,4 \pm 1,12$  D en el grupo A, y  $-0,48 \pm 0,93$  D en el grupo B.<sup>103</sup>



# Efecto en el endotelio corneal

## Recuento endotelial

Existen muy pocos estudios que valoren la evolución de la población corneal endotelial en población pediátrica normal:

Nucci *et al.* en 1990, mediante microscopía especular, estudiaron el endotelio corneal de 214 niños normales de edades entre 5 y 14 años. Estimaron una pérdida de DCEC del 13% entre los 5 y los 7 años de vida (aproximadamente un 4,3 % anual) y una pérdida adicional del 12% hasta los 10 años (4% de pérdida anual).<sup>104</sup>

Møller-Pedersen, en 1997, cuantificó la DCEC en 178 córneas normales de 89 individuos con edades comprendidas entre las 30 semanas de gestación y los 90 años, hallando una pérdida endotelial anual del 2,9 % durante la infancia y la niñez, mientras que esa tasa de pérdida pasaba al 0,3% en la edad adulta.<sup>105</sup> Estos valores son similares a los que hemos encontrado en nuestra cohorte de pacientes pediátricos: pérdida anual de DCEC: 3,16% ± 4,46%.

Cuando se realiza una intervención quirúrgica sobre un ojo con *ectopia lentis*, se producen tres fases en relación a los cambios en el recuento endotelial:

1. La pérdida endotelial inmediatamente posterior a la intervención, habitualmente expresada en porcentaje de pérdida endotelial sobre el recuento endotelial al inicio del estudio:

$$\frac{[(DCEC \text{ postoperatoria} - DCEC \text{ preoperatoria}) / DCEC \text{ preoperatoria}] \times 100}{}$$

2. La pérdida endotelial a lo largo del seguimiento, habitualmente expresada en porcentaje anual de pérdida.
3. La pérdida endotelial total desde el antes de la intervención hasta el final del seguimiento:

$$\frac{[(DCEC \text{ final} - DCEC \text{ preoperatoria}) / DCEC \text{ preoperatoria}] \times 100}{}$$

La mayoría de los estudios publicados expresan la pérdida endotelial total. Algunos indican la pérdida inmediatamente postquirúrgica, y muy pocos ofrecen datos sobre la pérdida endotelial anual tal como se resume en la tabla 26.<sup>77,80,82-84,88,100,106-109</sup>

Basti *et al.* publicaron el efecto de la extracción extracapsular (EEC) del cristalino sola o asociada a vitrectomía anterior y capsulotomía en dos grupos con 8 y 10 ojos y una edad media de 9,3 años, las diferencias no fueron estadísticamente significativas y la pérdida de DCEC entre el pre y postoperatorio fue del 5,28 % en el grupo con EEC aislada y del 7,50% en el otro grupo.<sup>106</sup> En un estudio de Vasavada *et al.*,<sup>107</sup> en el que se evaluó la pérdida endotelial tras facoaspiración e implante de LIO en el saco en 100 ojos de pacientes con catarata congénita con una edad media de 6,6 años y un seguimiento de 3 meses, se detectó una pérdida endotelial postquirúrgica del 5,1 %; no disponemos de datos sobre la pérdida endotelial anual en niños con LIO en saco.

Siddiqui *et al.*<sup>82</sup> sólo ofrecieron datos sobre la pérdida endotelial total con un seguimiento de 9,1 ± 4,3 meses que fue del 17,1 ± 10,90 %. Estos valores son difícilmente comparables con nuestro estudio, en el que tenemos un seguimiento de 39,3 ± 13,0 meses. Si lo comparamos con la pérdida postoperatoria inmediata (DCEC a los 3 a 6 meses de la intervención) en nuestra cohorte detectamos una pérdida de DCEC en el postoperatorio inmediato del 4,07 % ± 8,39% y la pérdida endotelial total en el primer año fue del 6,42 % ± 11,62 %. Esta diferencia entre los dos estudios podría ser debida a diferencias en la técnica quirúrgica: en su cohorte practicaron un túnel escleral con dos paracentesis y realizaron la lensectomía y la vitrectomía por vía anterior; el enclavamiento de la lente fue también por vía anterior, utilizando agujas de enclavamiento, finalmente inyectaron moxifloxacino intracamerular. Es posible que la manipulación por vía anterior pudiera provocar una mayor pérdida endotelial, además, el moxifloxacino podría mostrar un perfil de toxicidad más estrecho que la cefuroxima intracamerular que utilizamos en nuestra cohorte.<sup>110</sup>

El trabajo de Gawdat *et al.*<sup>80</sup> es el que incluye mayor número de pacientes pediátricos con *ectopia lentis*: un total de 25 ojos, 7 de ellos

de causa traumática. Incluyeron ojos afáquicos y ojos con *EL*. En los primeros, se realizó un implante de lente de *iris claw*, mientras que en los otros se practicó lensectomía, vitrectomía anterior e implante de lente de *iris claw*. Se trata de una cohorte prospectiva de niños mayores de 2 años (edad media de 7,8 años), con un seguimiento de un año. La pérdida de DCEC postoperatoria fue del 13,8% y la pérdida de DCEC anual fue del 6,1%. Con unos valores muy similares a los de nuestra cohorte tiene el inconveniente de que incluye ojos en los que se ha realizado lensectomía y otros que ya eran afáquicos.

Cleary *et al.*, en 2012, trataron a 8 niños con *ectopia lentis*, con una edad media de 12,6 años y registraron una pérdida endotelial anual del 7,3 % con un seguimiento de 28 meses.<sup>84</sup>

En adultos, Güell *et al.*<sup>108</sup> publicaron un estudio retrospectivo de 128 ojos afáquicos en los que se realizó un implante secundario de lente Artisan® en cámara anterior. La edad media fue de 54,55 años y el seguimiento medio de 41,8 meses. En este grupo de pacientes la pérdida de DCEC postoperatoria fue de 7,77 % y la pérdida endotelial anual fue del 9,3%.

Forlini *et al.*<sup>100</sup> en 2015, presentaron un estudio retrospectivo en 320 ojos con diferentes causas de afaquia, en los que se realizó vitrectomía anterior o posterior seguida de implante de LIO *iris claw* retroiridiana. La edad media de los pacientes fue de 59,7 años, con un seguimiento medio de 63,6 meses; sin embargo sólo refirieron la pérdida endotelial postoperatoria del 2,56 %, sin publicar la tasa de pérdida anual de DCEC.

Finalmente, Anbari *et al.*<sup>111</sup> realizaron un seguimiento prospectivo en un grupo de 16 ojos de 14 pacientes, con una edad media de 38,1 años y un seguimiento de 24 meses. Todos los ojos eran afáquicos y se realizó una vitrectomía anterior seguida del implante de una LIO Artisan® retropupilar. La disminución postoperatoria de la DCEC fue del 3,15%, mientras que la tasa de reducción anual fue del 4,9%.

En estos dos artículos parece que la pérdida endotelial secundaria al implante de la LIO Artisan® es ligeramente inferior si colocamos la LIO retropupilar. En el año 2013 Gonnerman *et al.* publicaron los resultados del seguimiento de 7 ojos de 4 niños con *EL* o soporte capsular insuficiente en los que se implantó una LIO de fijación iridiana retropupilar. La edad media era de 12 años y la pérdida endotelial anual fue del 6,4%, con un seguimiento medio de 31 meses.<sup>88</sup> Por su parte, Anglada *et al.*<sup>109</sup> publicaron los datos de un estudio retrospectivo en adultos, sobre 32 ojos en los que realizaron vitrectomía 23 G seguida de implante de LIO de Worst retroiridiana en pacientes afáquicos por diferentes causas. No compartieron la



**Tabla 26. Evolución de la DCEC en los artículos en los que se ha realizado tratamiento de la *ectopia lentis* pediátrica con las diferentes técnicas descritas**

Autor	Técnica	Etiología	N (ojos)	Edad media (años)
Basti (1998)	EEC + LIO	Catarata congénita	8	9,3
Basti (1998)	EEC + LIO + vitrectomía y capsulotomía	Catarata congénita	10	9,3
Vasavada (2012)	Faco + LIO en saco	Catarata congénita	100	6,6
Siddiqui (2013)	Lensectomía + <i>iris claw</i> anterior	<i>Ectopia lentis</i> (Marfan)	18	11,6
Català (2016)	Lensectomía + <i>iris claw</i> anterior	<i>Ectopia lentis</i>	21	8
Gawdat (2015)	<i>Iris claw</i> anterior	Afaquia ( <i>ectopia lentis</i> , trauma)	25	7,8
Cleary (2012)	<i>Iris claw</i> anterior	Afaquia ( <i>ectopia lentis</i> )	8	12,6
Güell (2014)	<i>Iris claw</i> anterior	Afaquia (diferentes causas)	128	54,5
Forlini (2015)	<i>Iris claw</i> posterior	Afaquia (diferentes causas)	320	59,7
Anbari (2015)	<i>Iris claw</i> posterior	Afaquia (diferentes causas)	16	38,1
Gonnerman (2013)	<i>Iris claw</i> posterior	Afaquia ( <i>ectopia lentis</i> )	7	12
Anglada (2015)	<i>Iris claw</i> posterior	Afaquia (diferentes causas)	32	-
Zheng (2012)	Faco + LIO suturada a esclera	<i>Ectopia lentis</i> (Marfan)	39	18,6
Zheng (2012)	Faco + LIO <i>iris claw</i> anterior	<i>Ectopia lentis</i> (Marfan)	32	22,5
Kumar (2012)	Lensectomía + LIO fijada a esclera	Afaquia, <i>ectopia lentis</i> , trauma...	41	10,7
Hirashima (2010)	Faco + LIO CP suturada a iris	<i>Ectopia lentis</i> (Marfan)	16	26
Hirashima (2010)	Faco + <i>Iris claw</i> anterior	<i>Ectopia lentis</i> (Marfan)	15	25

Tabla 26. Continuación

Autor	Seguimiento (meses)	DCEC preop	DCEC postop	Disminución DCEC postop	DCEC final	Disminución DCEC anual
Basti (1998)	3	3826	3627	5,28 %	-	-
Basti (1998)	3	3600	3306	7,50 %	-	-
Vasavada (2012)	3	3225	3057,7	5,1 %	-	-
Siddiqui (2013)	9	3450	2960	17,1 %	-	-
Català (2016)	39	3211	3071	5,04 %	2655	3,16 %
Gawdat (2015)	12	3573	3081	13,8 %	2892	6,1%
Cleary (2012)	28	3312	-	-	2913	7,3%
Güell (2014)	41,8	2237	2063	7,8 %	1961	9,3%
Forlini (2015)	63,6	2227	2170	2,56 %	-	-
Anbari (2015)	24	2268	2536	3,15%	1996	4,9%
Gonnerman (2013)	31	3013	-	-	2831	6,4%
Anglada (2015)	12	1546	-	-	1322	13,6%
Zheng (2012)	12	-	-	13,2 %	-	6,3%
Zheng (2012)	12	-	-	13,3%	-	6%
Kumar (2012)	17,5	2412	-	-	2312	4,1%
Hirashima (2010)	6	3109	2797	10,0 %	-	-
Hirashima (2010)	12	3178	2933	7,7%	2734	6,8%

DCEC: Densidad celular endotelial central. EEC: Extracción extracapsular del cristalino. LIO: Lente intraocular. Faco: Facoemulsificación. CP: cápsula posterior.

edad media de los pacientes, que fueron seguidos a lo largo de un año. No evaluaron la pérdida endotelial postoperatoria y la pérdida endotelial total fue de 13,6%. En este caso la pérdida endotelial es similar a la publicada con colocación de la lente en cámara anterior.

La comparación de estos datos con otras técnicas es difícil ya que no disponemos de demasiados trabajos publicados que evalúen la DCEC. No se han publicado artículos que valoren la pérdida endotelial en niños con ectopia lentis afáquicos sin implante de LIO. Zheng *et al.*<sup>83</sup> publicaron una serie de 39 ojos de pacientes con *ectopia lentis* secundaria a síndrome de Marfan, operados mediante facoemulsificación, vitrectomía anterior e implante de LIO suturada a esclera en un grupo de pacientes con 18,6 años de edad media y 12 meses de seguimiento. Encontraron una reducción de la población endotelial del 13,2 % en el postoperatorio inmediato y una pérdida anual del 6,3 %. De hecho, en este trabajo, compararon sus pacientes con otro grupo de 32 ojos de pacientes con síndrome de Marfan y una edad media de 22,5 años tratados mediante lensectomía e implante de LIO prepupilar de fijación iridiana y 12 meses de seguimiento. Encontraron una pérdida endotelial postoperatoria del 13,3 % y una pérdida anual del 6 %.

Kumar *et al.*<sup>102</sup> describieron una pérdida endotelial media total, en su serie retrospectiva de 41 ojos de 33 niños, de un 4,13 % (rango: 1,33%-5,94%) tras implante de LIO fijada a túnel escleral y pegamento biológico. El seguimiento mínimo fue de 12 meses, pero no se explica en qué momento se hizo el recuento endotelial, ni se especifica la periodicidad del seguimiento.<sup>102</sup>

Hirashima *et al.*<sup>77</sup> realizaron un estudio comparativo en 31 ojos de 16 pacientes con *ectopia lentis* secundaria a síndrome de Marfan. Un ojo de cada paciente se trató mediante facoaspiración e implante de LIO suturada a iris (16 ojos) y el otro ojo se trató mediante facoaspiración e implante de LIO de Worst en cámara anterior. La edad media fue de 25,5 años y el seguimiento fue de 6 meses en el primer grupo y de 12 meses en el segundo. La pérdida endotelial postoperatoria fue de un 10 % en el grupo de la LIO suturada al iris y del 7,7 % en el grupo de la LIO Artisan. La pérdida endotelial anual sólo pudo calcularse en este segundo grupo y fue de un 6,8%.

## Correlación entre medidas biométricas y pérdida DCEC

Tal como se esperaba, se ha hallado una correlación positiva entre la profundidad de cámara anterior, medida en el preoperatorio; y la distancia endotelio-LIO medida en el postoperatorio en los niños de nuestra cohorte.

Se ha encontrado una correlación positiva, aunque no significativa, entre la profundidad de cámara anterior y la pérdida DCEC en el postoperatorio inmediato, es decir, la que está directamente relacionada con el procedimiento quirúrgico. No hemos encontrado trabajos publicados en niños ni en pacientes adultos operados mediante LIO de soporte iridiano que evalúen la relación entre la profundidad de la cámara anterior y la pérdida endotelial. La casa Ophtec® recomienda una profundidad mínima de CA para implante de LIO fáquicas igual o superior a 3,0 mm.<sup>112,113</sup> En algunos estudios encuentran una correlación significativa en pacientes operados de catarata: a menor profundidad de CA mayor pérdida DCEC. Sin embargo, este hecho no está universalmente aceptado y algunos autores no confirman, con sus resultados, que exista tal correlación.<sup>114-116</sup> En nuestra cohorte no hemos hallado valores significativos, bien porque no hay correlación o bien por el pequeño tamaño muestral de nuestra serie.

No hemos encontrado correlación entre la distancia endotelio-LIO y la DCEC tanto en el postoperatorio inmediato como a lo largo del seguimiento, siendo esta correlación cercana a 0 y no significativa. En estudios realizados en pacientes fáquicos con LIO de fijación iridiana, se ha descrito una mayor pérdida endotelial, especialmente a partir del tercer año y ésta es tanto mayor cuanto menor es la profundidad de la cámara anterior y, por tanto, menor es la distancia endotelio-LIO.<sup>117</sup> En nuestra cohorte todos los pacientes portadores de LIO de fijación iridiana son afáquicos con lo que la distancia endotelio-LIO es mucho mayor; quizás este hecho podría explicar que no encontráramos esta tendencia hacia un aumento progresivo de la velocidad de pérdida endotelial con los años. Sin embargo, se requiere un seguimiento a largo plazo para valorar con certeza la evolución de la población endotelial.

En cambio, si analizamos los pacientes según la supervivencia del 25% de la población endotelial inicial, cuanto mayor es la distancia endotelio-LIO menor es el riesgo de sufrir una pérdida de la DCEC superior al 25% de forma casi significativa:  $p=0,0846$ .

Estas diferencias estadísticas se explican porque la correlación sólo considera la variación entre la primera medida postoperatoria y la última, sin embargo, la pérdida superior al 25% se puede dar en cualquier momento a lo largo del seguimiento. Por otra parte, la correlación analiza si valores altos de la variable pérdida DCEC se asocian a valores bajos de la variable distancia endotelio-LIO. En esta relación se pueden producir compensaciones y, en poblaciones pequeñas, con relaciones discretas, no serán significativas; en cambio, al comparar dos grupos: pérdida DCEC > 25 % y < 25% de la población inicial se pueden detectar diferencias más fácilmente.

# Complicaciones quirúrgicas

## Complicaciones intraoperatorias

Entre las complicaciones intraquirúrgicas se ha observado un caso de rotura retiniana periférica que se trató con fotocoagulación con endoláser alrededor de la rotura.

En cuatro ojos no se consiguió una adecuada miosis, a pesar de acetilcolina en el momento del implante de la LIO, dificultando su correcto enclavamiento y centrado.

Cinco ojos presentaron una hemorragia anterior leve tras la iridectomía, que se controló en todos los casos aumentando la presión de la infusión, y en cuatro ojos se observó una hemorragia vítrea leve al suturar las esclerotomías que no requirió la realización de procedimientos adicionales.

Muy pocos artículos sobre manejo quirúrgico de la *ectopia lentis* incluyen una relación de las complicaciones intraquirúrgicas: Anteby *et al.*, en un estudio con lensectomía vía limbar o *pars plana*, describieron una hemorragia vítrea moderada secundaria a una de las esclerotomías de un total de 38 casos.<sup>54</sup>

En un estudio retrospectivo de 33 ojos con LIO suturada a esclera, registraron un caso de hemorragia del cuerpo ciliar secundaria al paso de la sutura de Prolene®.<sup>70</sup>

Finalmente, Kim *et al.*, en otro trabajo retrospectivo, presentaron sus resultados en el manejo de la *EL* con facoaspiración e implante de anillo de Cionni, y en 2/19 casos describieron rotura de la

**Tabla 27. Complicaciones intraquirúrgicas**<sup>54,55,67,70-73,76,82,102,103</sup>

Complicación	Afaquia	LIO suturada/ fijada a esclera	Anillo Cionni + LIO en saco	LIO fijación iridiana
<b>Hemorragia:</b>				
vítrea	1/38 (2,6%)			
cuerpo ciliar		1/33 (3,0 %)		
iridectomía				5/21 (23,8%)
esclerotomía				4/21 (19,0 %)
<b>Rotura capsular</b>			2/19 (10,5%)	

capsulorrexis, que manejaron implantando un segmento capsular en lugar de anillo.<sup>72</sup>

Las complicaciones intraquirúrgicas en nuestra serie prospectiva han sido leves y fácilmente solventadas durante el mismo procedimiento. Ninguna de ellas impidió completar el plan quirúrgico y todas han sido descritas previamente con técnicas similares.<sup>53,64,120-123</sup>

El hecho de presentar mayor número de incidencias que en artículos publicados podría deberse a que muchos de estos artículos se refieren a trabajos retrospectivos en los que las incidencias leves podrían no ser comentadas.

### Complicaciones postoperatorias precoces

Las complicaciones que aparecieron en nuestra cohorte, en el primer mes tras la intervención, fueron: 3/21 casos de descentramiento leve de la LIO que no afectaba al eje ni a la agudeza visual, y no requirieron reintervención; en 6 ojos se detectó un hemovítreo leve (1+) que desapareció espontáneamente en todos los casos sin requerir tratamiento; finalmente uno de los ojos presentó inflamación grave de cámara anterior a las 24 horas de la cirugía y se realizó tratamiento mediante lavado de cámara anterior e inyecciones intravítreas de vancomicina, cefuroxima y prednisona. Los cultivos microbiológicos de las muestras de cámara anterior y cámara vítrea fueron negativos y el cuadro se resolvió satisfactoriamente. Además, este ojo ha sufrido una mayor pérdida endotelial que el ojo contralateral (caso 4, anexos) y posteriormente desarrolló un edema macular quístico que se ha tratado con corticoide intravítreo, alcanzando una agudeza visual final de 0,05 logMar (0,9 Snellen).

**Tabla 28. Complicaciones en el postoperatorio inmediato** <sup>54,55,67,70-73,76,82,102,103</sup>

Complicación	Afaquia	LIO suturada/ fijada a esclera	LIO suturada a iris	Anillo de Cionni	LIO fijada a iris
Hernia de iris	1/38 (2,6%)				
Hemovítreo		21/68 (30,9%)			7/38 (18,4%)
Hipema		7/68 (10,3%)	1/17 (5,9%)		
Efusión coroidea		3/68 (4,4%)			
Hipotonía		1/43 (2,3%)		1/14 (7,1%)	1/38 (2,6%)
HTO		9/76 (11,8%)		1/14 (7,1%)	1/38 (2,6%)
Uveítis		1/33 (3,0%)	1/17 (5,9%)		2/38 (5,3%)*
Captura de óptica		9/47 (19,1%)			
Captura de iris				1/14 (7,1%)	
Ovalización pupilar					7/38 (18,4%)
Brida vítrea				1/19 (5,3%)	
Dehiscencia conjuntival				1/19 (5,3%)	2/38 (5,3%)
Edema corneal				2/14 (14,3%)	2/38 (5,3%)

\* Uveítis/endoftalmitis

En cuanto a las complicaciones publicadas, Anteby et al., con la lensectomía anterior sin implante de LIO, describieron un caso de encarceración de iris en la herida corneal.<sup>54</sup> En nuestra serie, no hemos detectado esta complicación, pero está descrita en casos de cirugía de cámara anterior en niños, en los que, debido a la gran elasticidad de los tejidos, se requiere suturar minuciosamente todas las incisiones.<sup>124</sup>

Asadi *et al.* presentaron un hemovítreo leve a moderado en 13/25 ojos (52%), hipema en 4/25 ojos (16%) y 2 casos de efusión coroidea.<sup>71</sup> En este caso los autores realizaron un implante de LIO suturada a esclera, y las complicaciones descritas fueron secundarias a la técnica utilizada, concretamente al paso de las agujas por el *sulcus*.



Bardorf *et al.*, con una técnica similar, presentaron 8/43 casos de hemorragia vítrea; 3/43 ojos con hipema y 1/43 con efusión coroidea. Además 2/43 ojos presentaron hipertensión ocular que requirió tratamiento tópico y un caso hipotonía ocular.<sup>67</sup> La hipertensión ocular podría ser secundaria a hipema,<sup>125</sup> aunque en el artículo no queda clara su etiología. El caso de la hipotonía podría estar asociado, de nuevo, a la elasticidad de los tejidos oculares en niños.<sup>124</sup> Buckley *et al.*, en un estudio con 33 ojos de 26 pacientes operados mediante LIO suturada a esclera, refirieron que el ojo de un paciente presentó una uveítis postoperatoria grave; 7 ojos mostraron picos hipertensivos en el postoperatorio inmediato; en 2 ojos se vieron capturas de la óptica por el iris y un paciente presentaba discoria.<sup>70</sup> Otros autores refieren una menor incidencia de estas complicaciones con la misma técnica.<sup>126,127</sup>

Mediante la técnica de sutura de LIO al iris, Dureau *et al.* registraron 1/17 ojos con hipema; 1/17 inflamación anterior > 2+.<sup>76</sup>

Dos estudios publicaron sus complicaciones tras implante de anillo de Cionni o segmentos de tensión capsular: Kim *et al.* refirieron que un ojo de 19 presentó una brida vítrea en la paracentesis, y otro mostró una dehiscencia conjuntival.<sup>72</sup> Thapa *et al.*, en el grupo de niños operados con anillo de Cionni publicaron edema corneal en 2 de 14 ojos, hipotonía en un ojo e hipertensión ocular en otro y un caso de captura pupilar con el gancho del anillo.<sup>103</sup> Los mismos autores, en el grupo con LIO fijada a esclera con pegamento de fibrina, describieron 2/14 ojos con retracción conjuntival; otros 2 ojos con edema corneal; 1 caso de hipotonía y un caso de hemovítreo moderado.<sup>103</sup>

En las series con implante de LIO de fijación iridiana prepupilar, Siddiqui *et al.* presentaron: hipertensión ocular en 1/18 ojos, un caso de endoftalmitis y 4 ojos con ovalización pupilar horizontal autorresuelta.<sup>82</sup> En nuestra serie no hemos registrado casos de hipertensión ocular, quizás el acceso por vía *pars plana* permita una vitrectomía más amplia que pudiera explicar estas diferencias. Un paciente de nuestra cohorte también presentó una uveítis anterior grave con cultivos negativos. Cualquier incisión intraocular en niños es menos estanca que en adultos,<sup>124</sup> y quizás podría aumentar el riesgo de endoftalmitis.

Las técnicas que dejan el ojo afáquico cursan con menos complicaciones en el corto plazo.<sup>54</sup> El hemovítreo es una de las complicaciones más frecuentes con las LIO suturadas a esclera, posiblemente secundario a sangrado del cuerpo ciliar por las suturas esclerales, y con las LIO de fijación iridiana, por la iridectomía.

**Tabla 29. Complicaciones postoperatorias tardías** <sup>54,55,67,70-73,76,82,101-103</sup>

Complicación	Afaquia	LIO suturada/ fijada a esclera	LIO suturada a iris	Anillo de Cionni	LIO fijada a iris
DRR	3/88 (3,4%)	1/134 (0,7%)	1/34 (2,9%)		1/38 (2,6%)
Desgarro de retina	1/88 (1,1%)				
Ambliopía	3/88 (3,4%)	16/134 (11,9%)		3/70 (4,3%)	1/38 (2,6%)
Endoftalmitis		1/134 (0,7%)			
Exposición de sutura		2/134 (1,5%)		3/70 (4,3%)	
EMQ		2/134 (1,5%)			1/38 (2,6%)
Luxación de LIO		8/134 (6,0%)*	9/17 (53,0%)†	3/70 (4,3%)	
Luxación de háptico					2/38 (5,3%)
Membranas en LIO		2/134 (1,5%)			
Glaucoma		2/134 (1,5%)			
Opacificación capsular				47/70 (52,8%)	

DRR: Desprendimiento de retina regmatógeno. EMQ: Edema macular quístico

\* luxación/descentramiento, † subluxación

## Complicaciones postoperatorias tardías

La complicación más frecuente en nuestra serie ha sido la despigmentación del iris en la zona de fijación de los hápticos, detectada en 15 de los 21 ojos de nuestra cohorte. Hemos registrado un caso con alteraciones visuales: el paciente refería micropsias ocasionales cuando está en posición prono, posteriormente resuelta espontáneamente. Esta alteración visual podría ser causada por la iridodonesis, característica de la *EL*: al estar la LIO enclavada en el iris, los movimientos de éste pueden provocar fenómenos de micropsia, macropsia o desenfoque. Parece que este fenómeno podría ser menos acusado con la LIO retropupilar. En un ojo, se produjo una desinserción de un háptico

tras un traumatismo contuso con una pelota, que fue tratado con recolocación de háptico por vía anterior. El mismo paciente sufrió posteriormente un desprendimiento de retina resuelto tras vitrectomía vía *pars plana*, endoláser y octafluoropropano (C<sub>3</sub>F<sub>8</sub>). Finalmente, el paciente que había desarrollado una uveítis anterior presentó un edema macular quístico tratado con antiinflamatorios no esteroideos tópicos, inyección intravítrea de implante de dexametasona (Ozurdex<sup>®</sup>, Allergan Inc, Irvine, California, EUA), posteriormente: vitrectomía, extracción de hialoides posterior y membrana limitante interna y nueva inyección intravítrea de implante de dexametasona con resolución del cuadro. Un ojo de un paciente desarrolló ambliopía, posiblemente porque se operó a una edad tardía (14 años), y quedó con una visión de 1 logMAR (0,1 Snellen).

En un estudio con 38 niños operados de lensectomía sin implante de lente, describieron un caso con desprendimiento de retina y otro con un desgarro retiniano.<sup>54</sup> Y en otro estudio se observaron dos casos de desprendimiento de retina y 3 ojos de 50 con ambliopía.<sup>101</sup>

En los trabajos publicados con LIO suturada a esclera, en primer lugar, Asadi *et al.* registraron 1/25 ojos con desprendimiento de retina y una endoftalmitis tardía, quizás por exposición de sutura; ambos ojos acabaron en ptisis.<sup>71</sup> En otro estudio detectaron 1/43 casos con extrusión tardía de sutura y 16 ojos (37%) con ambliopía.<sup>67</sup> En el trabajo de Buckley *et al.*, con un seguimiento medio de 61 meses, 2/33 casos desarrollaron glaucoma que requirió tratamiento tópico; un caso presentó descentramiento de la lente; 2 pacientes desarrollaron membranas alrededor de la LIO que requirieron intervención y, en 4 ojos, se produjo rotura de la sutura escleral (a los 3,5; 5; 6 y 8 años postcirugía, respectivamente).

En un artículo en el que se realizó implante de LIO fijada a túnel escleral y pegamento biológico en 41 ojos de 33 pacientes, Kumar *et al.* publicaron dos casos de descentramiento de LIO, un caso de captura de óptica por el iris y 2 pacientes con EMQ. Con un seguimiento medio de 17,5 meses no detectaron ningún caso de luxación de LIO.<sup>102</sup>

Dureau *et al.*, utilizando la técnica de sutura de la lente al iris, no describieron casos de luxación de la LIO, pero el seguimiento fue corto (16,3 meses)<sup>76</sup> y en conversaciones con uno de los autores comentaban que dejaron de utilizar esta técnica por la alta incidencia de roturas de sutura a medio y largo plazo. Shah y colaboradores, con la misma técnica, detectaron 9/17 ojos con subluxación de la lente, un

ojo con captura de la óptica y un caso de desprendimiento de retina que acabó en no percepción de luz.<sup>55</sup>

En los estudios en los que utilizan anillo de Cionni o segmentos de tensión capsular para estabilizar el saco, se han registrado incidencias de hasta un 84% de opacificación capsular; 3/70 casos de subluxación de lente; 3 exposiciones de sutura; un caso con sinequias anteriores de iris y 3 ojos con ambliopía.<sup>72, 73, 103</sup> Kim y colaboradores publicaron 11/19 casos de opacificación capsular, un ojo con subluxación de LIO y otro con exposición de sutura. Finalmente, Thapa, en el grupo con anillo de Cionni registró 5/14 ojos con opacificación capsular, 2 casos de captura intermitente del iris con la óptica y cuatro de captura fija.<sup>72, 73, 103</sup>

Siddiqui *et al*, con la técnica de implante de LIO de fijación iridiana en 17 ojos, publicó las mismas complicaciones registradas en nuestra cohorte: un caso de desinserción traumática de un háptico y despigmentación localizada del iris en todos los casos.

La incidencia de desprendimiento de retina es similar con todas las técnicas; quizás en los casos en los que se ha suturado o fijado una LIO a esclera la incidencia es menor, aunque no se han corregido los datos según el seguimiento.<sup>67, 70, 71</sup> Por otra parte, los pacientes con síndrome de Marfan tienen un riesgo elevado de desprendimiento de retina.<sup>39, 40</sup>

La subluxación y/o descentramiento de la LIO es la complicación más frecuente en todas las técnicas con sutura de LIO a esclera o al iris.<sup>67, 69, 71, 76, 102, 103</sup> En las series en las que se implanta anillo de Cionni, un 4 % de los pacientes presentó luxación del complejo anillo-LIO.<sup>72, 73, 103</sup> La exposición de sutura apareció entre un 1,5 y un 4 % de los casos en los que se suturaron lentes o bien anillos o segmentos capsulares a la esclera.<sup>67, 69, 71-73, 76, 102, 103</sup> Con las LIO fijadas al iris, se observa una incidencia de luxación de un háptico del 5%, aunque los 2 casos registrados son postraumáticos.<sup>82</sup>

En más de un 80% de los niños operados en nuestra serie se vio despigmentación iridiana en la zona de enclavamiento de los hápticos, aunque no parecía asociarse a otras alteraciones;<sup>82</sup> sin embargo, es recomendable el seguimiento a largo plazo con valoración de la PIO y del ángulo camerular para descartar dispersión pigmentaria. Este riesgo, teóricamente, es más elevado en caso de fijación de LIO retropupilar, aunque no disponemos de estudios a largo plazo que evalúen este punto. La fijación prepupilar de la LIO se ha asociado a mayores alteraciones visuales secundarias a las iridodonesis

que en los casos de fijación retropupilar, aunque no disponemos de estudios comparativos.<sup>100</sup> Las complicaciones tardías registradas en nuestra cohorte, con la técnica de LIO de fijación iridiana, no difieren en gravedad ni en número de las publicadas con técnicas similares. Con este tratamiento se evitan complicaciones como la opacificación capsular, la exposición y rotura de las suturas de la LIO.

# Fortalezas

Al haber realizado y seguido todos los casos en un hospital pediátrico de referencia, hemos podido recoger una muestra homogénea de pacientes con *ectopia lentis* no traumática.

Presentamos un estudio con una cohorte seguida de forma prospectiva, lo que permite una recogida de datos y complicaciones muy fidedigna.

La técnica quirúrgica ha sido realizada por el mismo cirujano en todos los casos, así como las medidas de tomadas mediante BMU por la que se reduce la variabilidad causada por este factor.

Aunque no se trata de un estudio ciego, la refracción, registro de agudeza visual, biometría y recuento endotelial fueron realizadas por optometristas independientemente del cirujano y autor de esta tesis.

Hemos podido seguir a los pacientes durante mucho tiempo y sin pérdidas a lo largo del seguimiento, por lo que esta serie nos aporta una valiosa información en los pacientes de edad pediátrica.

Se han publicado dos artículos en revistas indexadas. En un primer artículo, se presentó la técnica quirúrgica,<sup>128</sup> en el artículo más reciente, los resultados a largo plazo (aceptado, pendiente de publicación en *Acta Ophthalmologica Scandinavica*).



# Limitaciones

Se trata de una muestra pequeña, si bien debemos tener en cuenta que la *ectopia lentis* no traumática es una enfermedad poco frecuente; a pesar de esto, es uno de los trabajos con implante de LIO de fijación iridiana con mayor número de casos dentro de la población pediátrica.

No disponemos de un grupo control. En un estudio se utilizó una LIO fijada a esclera en un ojo y un anillo de Cionni y LIO en saco en el ojo contralateral.<sup>103</sup> En nuestro caso, al haber realizado previamente un grupo de niños mediante estas técnicas y haber detectado un alto número de luxaciones tardías de lente, nos decidimos por realizar un estudio para valorar la utilidad de la LIO de fijación iridiana y comparar con artículos publicados con otras técnicas, así como con la pérdida endotelial en la población pediátrica normal.

El tiempo de seguimiento, aunque es largo en comparación con los estudios publicados, requiere revisiones de por vida, especialmente en lo que se refiere a la evolución del endotelio corneal.



# Futuras líneas de investigación

En el futuro podremos presentar los resultados con seguimiento a más largo plazo ya que seguimos controlando a todos los pacientes incluidos en el estudio. Por otra parte, hemos iniciado una nueva cohorte de pacientes con *ectopia lentis* en los que realizamos lensectomía e implante de LIO de fijación iridiana retropupilar, con lo que podremos valorar tanto los resultados visuales como la evolución de la población endotelial y compararla con la cohorte de pacientes con LIO de fijación iridiana prepupilar

# Conclusiones

1. La lensectomía vía *pars plana* con implante de LIO preiridiana con fijación por vía posterior es una técnica quirúrgica que mejora la visión de manera significativa en los pacientes con *ectopia lentis* no traumática en la edad pediátrica.
2. En el postoperatorio inmediato se produce una pérdida endotelial del  $5,04 \pm 9,58$  %, seguida de una pérdida endotelial anual, en los primeros tres años, del  $3,16 \pm 4,56$  %. Estos valores son similares a los descritos con otras técnicas, y no son superiores a los valores esperados en la población pediátrica.
3. No se ha encontrado relación directa entre la distancia endotelio-LIO y la pérdida endotelial. La pérdida de un 25% de la población corneal endotelial se asocia, sin alcanzar significación estadística, con una menor distancia endotelio LIO
4. Se han observado menos complicaciones postoperatorias que con otras técnicas de enclavamiento de la LIO de fijación iridiana por vía anterior



# Bibliografía

1. Sadiq MA, Vanderveen D. Genetics of ectopia lentis. *Semin Ophthalmol*. 2013;28(5-6):313-320. doi:10.3109/08820538.2013.825276.
2. Cvekl A, Ashery-Padan R. The cellular and molecular mechanisms of vertebrate lens development. *Development*. 2014;141(23):4432-4447. doi:10.1242/dev.107953.
3. García-Martínez V, Gañan CM, Lagoa R, López-Sánchez C. Embriología del cristalino. In: Lorente R, Mendicute J, eds. *Cirugía Del Cristalino*. 1ª ed. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2008:88-91.
4. Danysh BP, Duncan MK. The lens capsule. *Exp Eye Res*. 2009;88(2):151-164. doi:10.1016/j.exer.2008.08.002.
5. García-Castiñeiras S. Fisiología del cristalino. In: Lorente R, Mendicute J, eds. *Cirugía Del Cristalino*. 1st ed. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2008:97-116.
6. Hubmacher D, Reinhardt DP, Plesec T, Schenke-Layland K, Apte SS. Human eye development is characterized by coordinated expression of fibrillin isoforms. *Investig Ophthalmol Vis Sci*. 2014;55(12):7934-7944. doi:10.1167/iovs.14-15453.
7. Shi Y, Tu Y, De Maria A, Mecham RP, Bassnett S. Development, composition, and structural arrangements of the ciliary zonule of the mouse. *Investig Ophthalmol Vis Sci*. 2013;54(4):2504-2515. doi:10.1167/iovs.13-11619.
8. Robinson PN, Arteaga-Solis E, Baldock C, *et al*. The molecular genetics of Marfan syndrome and related disorders. *J Med Genet*. 2006;43(10):769-787. doi:10.1136/jmg.2005.039669.

9. Bourge J-L, Robert a M, Robert L, Renard G. Zonular fibers, multimolecular composition as related to function (elasticity) and pathology. *Pathol Biol (Paris)*. 2007;55:347-359. doi:10.1016/j.patbio.2007.01.002.
10. Azar G, Dureau P, Barjol A, Edelson C, Bergès O, Caputo G. Ectopia lentis associated with primary congenital glaucoma. *Eur J Ophthalmol*. 23(4):597-600. doi:10.5301/ejo.5000264.
11. Rødahl E, Christensen AE, Fiskerstrand T, Knappskog PM, Boman H. ADAMTSL4-Related Eye Disorders.; 1993. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22338190>.
12. Khan AO. Genetics of primary glaucoma. *Curr Opin Ophthalmol*. 2011;22(5):347-355. doi:10.1097/ICU.0b013e32834922d2.
13. Dureau P. Pathophysiology of zonular diseases. *Curr Opin Ophthalmol*. 2008;19(1):27-30. doi:10.1097/ICU.0b013e3282f29f01.
14. Johnston SS. Pupil-block glaucoma in homocystinuria. *Br J Ophthalmol*. 1968;52(3):251-256.
15. Burke JP, Keefe MO, Bowell R, Naughten ER. Ocular complications in homocystinuria -early and late treated \*. *Br J Ophthalmol*. 1989;73(6):427-431.
16. Challa P, Hauser MA, Luna CC, *et al*. Juvenile bilateral lens dislocation and glaucoma associated with a novel mutation in the fibrillin 1 gene. *Mol Vis*. 2006;12:1009-1015.
17. Chakravarti, G. Spaeth T. An Overlap Syndrome of Pigment Dispersio and Pigmentary Glaucoma accompanied by Marfan Syndrome. *J Curr glaucoma Pract*. 2013;7(2):91-95.
18. Sultan G, Baudouin C, Auzeir O, *et al*. Cornea in Marfan disease: Orbscan and in vivo confocal microscopy analysis. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2002;43(6):1757-1764.
19. Razeghinejad MR, Safavian H. Central corneal thickness in patients with Weill-Marchesani syndrome. *Am J Ophthalmol*. 2006;142(3):507-508. doi:10.1016/j.ajo.2006.03.050.
20. Chandra A, Patel D, Aragon-Martin JA, *et al*. The revised ghent nosology; reclassifying isolated ectopia lentis. *Clin Genet*. 2015;87(3):284-287. doi:10.1111/cge.12358.
21. Chandra A, Aragon-Martin JA, Hughes K, *et al*. A genotype-phenotype comparison of ADAMTSL4 and FBN1 in isolated ectopia lentis. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2012;53(8):4889-4896. doi:10.1167/iovs.12-9874.
22. Hubmacher D, Apte SS. Genetic and functional linkage between ADAMTS superfamily proteins and fibrillin-1: a novel mechanism influencing

- microfibril assembly and function. *Cell Mol Life Sci*. 2011;68(19):3137-3148. doi:10.1007/s00018-011-0780-9.
23. Goldberg MF. Clinical manifestations of ectopia lentis et pupillae in 16 patients. *Ophthalmology*. 1988;95(8):1080-1087. doi:10.1016/S0161-6420(88)33043-5.
  24. Khan AO, Aldahmesh M a, Alkuraya FS. Congenital megalocornea with zonular weakness and childhood lens-related secondary glaucoma - a distinct phenotype caused by recessive LTBP2 mutations. *Mol Vis*. 2011;17:2570-2579.
  25. Bjerrum K, Kessing S V. Congenital ectopia lentis and secondary buphthalmos likely occurring as an autosomal recessive trait. *Acta Ophthalmol*. 1991;69(5):630-634.
  26. Jelodari-Mamaghani S, Haji-Seyed-Javadi R, Suri F, *et al*. Contribution of the latent transforming growth factor- $\beta$  binding protein 2 gene to etiology of primary open angle glaucoma and pseudoexfoliation syndrome. *Mol Vis*. 2013;19:333-347.
  27. Pletz C, Hentsch R. [Hereditary anterior megalophthalmus--a genealogical study of 12 patients in 4 generations]. *Klin Monatsblätter für Augenheilkd*. 2000;217(5):284-288.
  28. Meire FM. Megalocornea. Clinical and genetic aspects. *Doc Ophthalmol*. 1994;87(1):1-121.
  29. Rapuano C, Laibson P. Diseases of the Cornea. In: Nelson LB, Olitsky SE, eds. *Harley's Pediatric Ophthalmology*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005:217-255.
  30. Park SH, Park YG, Lee MY, Kim MS. Clinical features of Korean patients with congenital aniridia. *Korean J Ophthalmol*. 2010;24(5):291-296. doi:10.3341/kjo.2010.24.5.291.
  31. Lee H, Khan R, O'keefe M. Aniridia: Current pathology and management. *Acta Ophthalmol*. 2008;86:708-715. doi:10.1111/j.1755-3768.2008.01427.x.
  32. Lee HJ, Colby K a. A review of the clinical and genetic aspects of aniridia. *Semin Ophthalmol*. 2013;28(5-6):306-312. doi:10.3109/08820538.2013.825293.
  33. OMIM Entry - # 154700 - MARFAN SYNDROME; MFS. <http://omim.org/entry/154700>.
  34. Sánchez Martínez R. Enfermedad de Marfan: Revisión clinicoterapéutica y guías de seguimiento. *Semin la Fund Esp Reumatol*. 2011;12(4):112-122. doi:10.1016/j.semreu.2011.09.001.

35. Dietz HC. Marfan Syndrome. In: Adam M, Ardinguer H, eds. GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 2001.
36. Simon MA, Origlieri CA, Dinallo AM, Forbes BJ, Wagner RS, Guo S. New Management Strategies for Ectopia Lentis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2015;52(5):269-281. doi:10.3928/01913913-20150714-02.
37. Konradsen TR, Zetterström C. A descriptive study of ocular characteristics in Marfan syndrome. *Acta Ophthalmol*. 2013;91(8):751-755. doi:10.1111/aos.12068.
38. Chandra A, Ekwalla V, Child A, Charteris D. Prevalence of ectopia lentis and retinal detachment in Marfan syndrome. *Acta Ophthalmol*. 2014;92(1):e82-e83. doi:10.1111/aos.12175.
39. Loewenstein a, Barequet IS, De Juan E, Maumenee IH. Retinal detachment in Marfan syndrome. *Retina*. 2000;20(4):358-363.
40. Maumenee IH. The eye in the Marfan syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1981;79:684-733.
41. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, *et al*. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet*. 2010;47(7):476-485. doi:10.1136/jmg.2009.072785.
42. Kraus JP, Williamson CL, Firgaira FA, *et al*. Cloning and screening with nanogram amounts of immunopurified mRNAs: cDNA cloning and chromosomal mapping of cystathionine beta-synthase and the beta subunit of propionyl-CoA carboxylase. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 1986;83(7):2047-2051.
43. Mulvihill A, Yap S, O'Keefe M, Howard PM, Naughten ER. Ocular findings among patients with late-diagnosed or poorly controlled homocystinuria compared with a screened, well-controlled population. *J AAPOS*. 2001;5(5):311-315.
44. Hubmacher D, Cirulis JT, Miao M, Keeley FW, Reinhardt DP. Functional consequences of homocysteinylolation of the elastic fiber proteins fibrillin-1 and tropoelastin. *J Biol Chem*. 2010;285(2):1188-1198. doi:10.1074/jbc.M109.021246.
45. Antunes da Costa Paula C, Català-Mora J, Díaz-Cascajosa J. Miopía progresiva en niña de 13 años. *Ann d'Oftalmologia*. 2014;22(1):25-27.
46. Faivre L, Mégarbané A, Alswaid A, *et al*. Homozygosity mapping of a Weill-Marchesani syndrome locus to chromosome 19p13.3-p13.2. *Hum Genet*. 2002;110(4):366-370. doi:10.1007/s00439-002-0689-3.
47. Faivre L, Gorlin RJ, Wirtz MK, *et al*. In frame fibrillin-1 gene deletion in autosomal dominant Weill-Marchesani syndrome. *J Med Genet*. 2003;40(1):34-36.

48. Nelson LB, Maumenee IH. Ectopia lentis. *Surv Ophthalmol.* 1982;27(3):143-160.
49. Tan W-H. Isolated Sulfite Oxidase Deficiency: A Case Report With a Novel Mutation and Review of the Literature. *Pediatrics.* 2005;116(3):757-766. doi:10.1542/peds.2004-1897.
50. Romano PE, Kerr NC, Hope GM. Bilateral ametropic functional amblyopia in genetic ectopia lentis: its relation to the amount of subluxation, an indicator for early surgical management. *Binocul Vis Strabismus Q.* 2002;17(3):235-241.
51. Plager DA, Parks MM, Helveston EM, Ellis FD. Surgical treatment of subluxated lenses in children. *Ophthalmology.* 1992;99(7):1013-1018. doi:10.1016/S0161-6420(92)31856-1.
52. Matsuo T. How far is observation allowed in patients with ectopia lentis? *Springerplus.* 2015;4(1):461. doi:10.1186/s40064-015-1239-5.
53. Fan F, Luo Y, Liu X, Lu Y, Zheng T. Risk factors for postoperative complications in lensectomy-vitreotomy with or without intraocular lens placement in ectopia lentis associated with Marfan syndrome. *Br J Ophthalmol.* 2014;98(10):1338-1342. doi:10.1136/bjophthalmol-2013-304144.
54. Anteby I, Isaac M, BenEzra D. Hereditary subluxated lenses: Visual performances and long-term follow-up after surgery. *Ophthalmology.* 2003;110(7):1344-1348. doi:10.1016/S0161-6420(03)00449-4.
55. Shah R, Weikert MP, Grannis C, Hamill MB, Kong L, Yen KG. Long Term Outcomes of Iris-sutured Posterior Chamber Intraocular lenses in Children. *Am J Ophthalmol.* 2015. doi:10.1016/j.ajo.2015.09.025.
56. Lambert SR, Lynn MJ, Hartmann EE, *et al.* Comparison of contact lens and intraocular lens correction of monocular aphakia during infancy: a randomized clinical trial of HOTV optotype acuity at age 4.5 years and clinical findings at age 5 years. *JAMA Ophthalmol.* 2014;132(6):676-682. doi:10.1001/jamaophthalmol.2014.531.
57. Freedman SF, Lynn MJ, Beck AD, Bothun ED, Öрге FH, Lambert SR. Glaucoma-Related Adverse Events in the First 5 Years After Unilateral Cataract Removal in the Infant Aphakia Treatment Study. *JAMA Ophthalmol.* 2015;133(8):907. doi:10.1001/jamaophthalmol.2015.1329.
58. Kirwan C, O'keefe M. Paediatric aphakic glaucoma. *Acta Ophthalmol Scand.* 2006;84(6):734-739. doi:10.1111/j.1600-0420.2006.00733.x.
59. Morrison D, Sternberg P, Donahue S. Anterior chamber intraocular lens (ACIOL) placement after pars plana lensectomy in pediatric marfan syndrome. *J AAPOS.* 2005;9(3):240-242. doi:10.1016/j.jaaapos.2005.02.004.



60. Bellucci R, Pucci V, Morselli S, Bonomi L. Secondary implantation of angle-supported anterior chamber and scleral-fixated posterior chamber intraocular lenses. *J Cataract Refract Surg.* 1996;22(2):247-252.
61. Epley KD, Shainberg MT, Lueder GT, Tychsens L. Pediatric secondary lens implantation in the absence of capsular support. *J AAPOS.* 2001;5(5):301-306. doi:10.1067/mpa.2001.117567.
62. Peyman GA, Koziol JE, Natchiar G. Dacron fixation of an intraocular posterior chamber lens. *J Am Intraocul Implant Soc.* 1980;6(1):30-32.
63. Sharpe MR, Biglan AW, Gerontis CC. Scleral fixation of posterior chamber intraocular lenses in children. *Ophthalmic Surg Lasers.* 1996;27(5):337-341.
64. Wagoner MD, Cox T a, Ariyasu RG, Jacobs DS, Karp CL. Intraocular lens implantation in the absence of capsular support. *Ophthalmology.* 2003;110(4):840-859. doi:10.1016/S0161-6420(02)02000-6.
65. Buckley EG. Scleral fixated (sutured) posterior chamber intraocular lens implantation in children. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1999;3(5):289-294. doi:10.1016/S1091-8531(99)70025-X.
66. Zetterström C, Lundvall A, Weeber H, Jeeves M. Sulcus fixation without capsular support in children. *J Cataract Refract Surg.* 1999;25(6):776-781. doi:10.1016/S0886-3350(99)00043-7.
67. Bardorf CM, Epley KD, Lueder GT, Tychsens L. Pediatric transscleral sutured intraocular lenses: Efficacy and safety in 43 eyes followed an average of 3 years. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2004;8(4):318-324. doi:10.1016/j.jaapos.2004.04.006.
68. Walsh MK, Joshi M. Sutureless scleral tunnel intraocular lens fixation in the pediatric population. *Retina.* 2014;34(4):807-811. doi:10.1097/IAE.000000000000099.
69. Buckley EG. Pediatricsutured intraocular lenses: trouble waiting to happen. *Am J Ophthalmol.* 2009;147(1):3-4. doi:10.1016/j.ajo.2008.08.033.
70. Buckley EG. Safety of transscleral-sutured intraocular lenses in children. *J AAPOS.* 2008;12(5):431-439. doi:10.1016/j.jaapos.2008.04.016.
71. Asadi R, Kheirkhah A. Long-term results of scleral fixation of posterior chamber intraocular lenses in children. *Ophthalmology.* 2008;115(1):67-72. doi:10.1016/j.ophtha.2007.02.018.
72. Kim EJ, Berg JP, Weikert MP, et al. Scleral-fixated capsular tension rings and segments for ectopia lentis in children. *Am J Ophthalmol.* 2014;158(5):899-904. doi:10.1016/j.ajo.2014.08.002.

73. Konradsen T, Kugelberg M, Zetterström C. Visual outcomes and complications in surgery for ectopia lentis in children. *J Cataract Refract Surg.* 2007;33(5):819-824. doi:10.1016/j.jcrs.2007.01.032.
74. Hoffman RS, Snyder ME, Devgan U, Allen QB, Yeoh R, Braga-Mele R. Management of the subluxated crystalline lens. *J Cataract Refract Surg.* 2013;39(12):1904-1915. doi:10.1016/j.jcrs.2013.09.005.
75. Condon GP, Masket S, Kranemann C, Crandall AS, Ahmed IIK. Small-incision iris fixation of foldable intraocular lenses in the absence of capsule support. *Ophthalmology.* 2007;114(7):1311-1318. doi:10.1016/j.ophtha.2007.04.018.
76. Dureau P, de Laage de Meux P, Edelson C, Caputo G. Iris fixation of foldable intraocular lenses for ectopia lentis in children. *J Cataract Refract Surg.* 2006;32(7):1109-1114. doi:10.1016/j.jcrs.2006.01.096.
77. Hirashima DE, Soriano ES, Meirelles RL, Alberti GN, Nosé W. Outcomes of iris-claw anterior chamber versus iris-fixated foldable intraocular lens in subluxated lens secondary to Marfan syndrome. *Ophthalmology.* 2010;117(8):1479-1485. doi:10.1016/j.ophtha.2009.12.043.
78. Worst JG. Iris claw lens. *J Am Intraocul Implant Soc.* 1980;6(2):166-167.
79. van der Pol BA, Worst JG. Iris-Claw intraocular lenses in children. *Doc Ophthalmol.* 1996;92(1):29-35.
80. Gawdat GI, Taher SG, Salama MM, Ali AA. Evaluation of Artisan aphakic intraocular lens in cases of pediatric aphakia with insufficient capsular support. *J AAPOS.* 2015;19(3):242-246. doi:10.1016/j.jaapos.2015.03.014.
81. Galvis V, Tello A, Miotto G, Rangel CM. Artisan aphakic lens for cataract surgery in anterior megalophthalmos. *Case Rep Ophthalmol.* 2012;3(3):428-433. doi:10.1159/000346074.
82. Siddiqui SN, Khan A. Visual outcome and changes in corneal endothelial cell density following aphakic iris-fixated intraocular lens implantation in pediatric eyes with subluxated lenses. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2013;50(3):178-182. doi:10.3928/01913913-20130108-02.
83. Zheng D, Wan P, Liang J, Song T, Liu Y. Comparison of clinical outcomes between iris-fixated anterior chamber intraocular lenses and scleral-fixated posterior chamber intraocular lenses in Marfan syndrome with lens subluxation. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2012;40(3):268-274. doi:10.1111/j.1442-9071.2011.02612.x.
84. Cleary C, Lanigan B, O'Keeffe M. Artisan iris-claw lenses for the correction of aphakia in children following lensectomy for ectopia lentis. *Br J Ophthalmol.* 2012;96(3):419-421. doi:10.1136/bjophthalmol-2011-300579.

85. 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. *J Refract Surg.* 2006;22(1):99-101.
86. Lifshitz T, Levy J, Klemperer I. Artisan aphakic intraocular lens in children with subluxated crystalline lenses. *J Cataract Refract Surg.* 2004;30(9):1977-1981. doi:10.1016/j.jcrs.2004.01.022.
87. Shoaib KK. Posterior iris-claw aphakic intraocular lens implantation in children. *Am J Ophthalmol.* 2013;156(4):849. doi:10.1016/j.ajo.2013.07.006.
88. Gonnermann J, Torun N, Klamann MKJ, *et al.* Posterior iris-claw aphakic intraocular lens implantation in children. *Am J Ophthalmol.* 2013;156(2):382-386.e1. doi:10.1016/j.ajo.2013.03.002.
89. Xue K, Hildebrand GD. Retropupillary Artisan intraocular lens implantation in very young children with aphakia following penetrating eye injuries. *J AAPOS.* 2013;17(4):428-431. doi:10.1016/j.jaapos.2013.03.021.
90. Sminia ML, Odenthal MTP, Prick LJJM, Mourits MP, Völker-Dieben HJ. Long-term follow-up of the corneal endothelium after aphakic iris-fixated IOL implantation for bilateral cataract in children. *J Cataract Refract Surg.* 2011;37(5):866-872. doi:10.1016/j.jcrs.2010.07.040.
91. Sminia ML, Odenthal MTP, Wenniger-Prick LJJM, Gortzak-Moorstein N, Völker-Dieben HJ. Traumatic pediatric cataract: a decade of follow-up after Artisan aphakia intraocular lens implantation. *J AAPOS.* 2007;11(6):555-558. doi:10.1016/j.jaapos.2007.06.015.
92. Gawdat GI, Taher SG, Salama MM, Ali AA. Evaluation of Artisan aphakic intraocular lens in cases of pediatric aphakia with insufficient capsular support. *J AAPOS.* 2015;19(3):242-246. doi:10.1016/j.jaapos.2015.03.014.
93. Eibschitz-Tsimhoni M, Archer SM, Del Monte M a. Intraocular lens power calculation in children. *Surv Ophthalmol.* 2007;52(5):474-482. doi:10.1016/j.survophthal.2007.06.010.
94. O'Hara MA. Pediatric intraocular lens power calculations. *Curr Opin Ophthalmol.* 2012;23(5):388-393. doi:10.1097/ICU.0b013e32835622f8.
95. VanderVeen DK, Trivedi RH, Nizam A, Lynn MJ, Lambert SR. Predictability of Intraocular Lens Power Calculation Formulae in Infantile Eyes With Unilateral Congenital Cataract: Results from the Infant Aphakia Treatment Study. *Am J Ophthalmol.* 2013;156(6):1252-1260.e2. doi:10.1016/j.ajo.2013.07.014.
96. Goebels S, Pattmüller M, Eppig T, Cayless A, Seitz B, Langenbacher A. Comparison of 3 biometry devices in cataract patients. *J Cataract Refract Surg.* 2015;41(11):2387-2393. doi:10.1016/j.jcrs.2015.05.028.

97. Elbaz U, Barkana Y, Gerber Y, Avni I, Zadok D. Comparison of Different Techniques of Anterior Chamber Depth and Keratometric Measurements. *Am J Ophthalmol.* 2007;143(1):48-53. doi:10.1016/j.ajo.2006.08.031.
98. Marfan Foundation. Marfan foundation Endocarditis Prophylaxis Guidelines.
99. Lemley C, Han D. An age-based method for planning sclerotomy placement during pediatric vitrectomy: a 12-year experience. *Trans Am ...* 2007:974-977.
100. Forlini M, Soliman W, Bratu A, Rossini P, Cavallini GM, Forlini C. Long-term follow-up of retropupillary iris-claw intraocular lens implantation: a retrospective analysis. *BMC Ophthalmol.* 2015;15:143. doi:10.1186/s12886-015-0146-4.
101. Babu N, Muraly P, Ramasamy K. Twenty-three-gauge two-port pars plana lensectomy for the management of ectopia lentis in children. *Retina.* 2010;30(6):971-974.
102. Kumar DA, Agarwal A, Prakash D, Prakash G, Jacob S, Agarwal A. Glued intrascleral fixation of posterior chamber intraocular lens in children. *Am J Ophthalmol.* 2012;153(4):594-601.e2. doi:10.1016/j.ajo.2011.09.027.
103. Thapa BB, Agarwal A, Singh R, Gupta PC, Ram J. Phacoaspiration with a Cionni ring versus pars plana lensectomy, vitrectomy and sutureless transscleral IOL fixation in pediatric patients with a subluxated lens. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* February 2016. doi:10.1007/s00417-016-3297-y.
104. Nucci P, Brancato R, Mets MB, Shevell SK. Normal endothelial cell density range in childhood. *Arch Ophthalmol (Chicago, Ill 1960).* 1990;108(2):247-248.
105. Møller-Pedersen T. A comparative study of human corneal keratocyte and endothelial cell density during aging. *Cornea.* 1997;16(3):333-338.
106. Basti S, Aasuri MK, Reddy S, Reddy S, Rao GN. Prospective evaluation of corneal endothelial cell loss after pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg.* 1998;24(11):1469-1473. doi:10.1016/S0886-3350(98)80168-5.
107. Vasavada AR, Praveen MR, Vasavada V a., Shah SK, Vasavada V, Trivedi RH. Corneal endothelial morphologic assessment in pediatric cataract surgery with intraocular lens implantation: A comparison of preoperative and early postoperative specular microscopy. *Am J Ophthalmol.* 2012;154(2):259-265.e1. doi:10.1016/j.ajo.2012.02.018.
108. Güell JL, Verdaguer P, Elies D, *et al.* Secondary iris-claw anterior chamber lens implantation in patients with aphakia without capsular

- support. *Br J Ophthalmol.* 2014;98(5):658-663. doi:10.1136/bjophthalmol-2013-304035.
109. Anglada R, Castellvi J. Inverted implantation of posterior iris-fixated intraocular lens with 23G transconjunctival vitrectomy in the management of secondary implant. Technique and stability, astigmatism and endothelial loss outcomes. *J Emmetropia.* 2014;5:133-143.
110. Haruki T, Miyazaki D, Matsuura K, *et al.* Comparison of toxicities of moxifloxacin, cefuroxime, and levofloxacin to corneal endothelial cells in vitro. *J Cataract Refract Surg.* 2014;40(11):1872-1878. doi:10.1016/j.jcrs.2014.08.027.
111. Anbari A, Lake DB. Posteriorly enclavated iris claw intraocular lens for aphakia: long-term corneal endothelial safety study. *Eur J Ophthalmol.* 2015;25(3):208-213. doi:10.5301/ejo.5000527.
112. Budo C, Hessloehl JC, Izak M, *et al.* Multicenter study of the Artisan phakic intraocular lens. *J Cataract Refract Surg.* 2000;26(8):1163-1171. doi:10.1016/S0886-3350(00)00545-9.
113. Dick HB, Alió J, Bianchetti M, *et al.* Toric phakic intraocular lens. *Ophthalmology.* 2003;6420(02):150-162. doi:10.1016/S0161-6420(02)01447-1.
114. Walkow T, Anders N, Klebe S. Endothelial cell loss after phacoemulsification: Relation to preoperative and intraoperative parameters. *J Cataract Refract Surg.* 2000;26(5):727-732. doi:10.1016/S0886-3350(99)00462-9.
115. Hwang H Bin, Lyu B, Yim H Bin, Lee NY. Endothelial cell loss after phacoemulsification according to different anterior chamber depths. *J Ophthalmol.* 2015;2015. doi:10.1155/2015/210716.
116. O'Brien PD, Fitzpatrick P, Kilmartin DJ, Beatty S. Risk factors for endothelial cell loss after phacoemulsification surgery by a junior resident. *J Cataract Refract Surg.* 2004;30(4):839-843. doi:10.1016/S0886-3350(03)00648-5.
117. Cho YK, Chang HS, Kim MS. Risk factors for endothelial cell loss after phacoemulsification: comparison in different anterior chamber depth groups. *Korean J Ophthalmol.* 2010;24(1):10-15. doi:10.3341/kjo.2010.24.1.10.
118. Reuschel A, Bogatsch H, Oertel N, Wiedemann R. Influence of anterior chamber depth, anterior chamber volume, axial length, and lens density on postoperative endothelial cell loss. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2015;253(5):745-752. doi:10.1007/s00417-015-2934-1.

119. Saxena R, Boekhoorn SS, Mulder PGH, Noordzij B, van Rij G, Luyten GPM. Long-term Follow-up of Endothelial Cell Change after Artisan Phakic Intraocular Lens Implantation. *Ophthalmology*. 2008;115(4):7-9. doi:10.1016/j.ophtha.2007.05.036.
120. Gonnermann J, Klamann MKJ, Maier AK, *et al*. Visual outcome and complications after posterior iris-claw aphakic intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg*. 2012;38(12):2139-2143. doi:10.1016/j.jcrs.2012.07.035.
121. Labeille E, Burillon C, Cornut PL. Pars plana vitrectomy combined with iris-claw intraocular lens implantation for lens nucleus and intraocular lens dislocation. *J Cataract Refract Surg*. 2014;40(9):1488-1497. doi:10.1016/j.jcrs.2013.12.025.
122. McAllister AS, Hirst LW. Visual outcomes and complications of scleral-fixated posterior chamber intraocular lenses. *J Cataract Refract Surg*. 2011;37(7):1343-1350. doi:10.1016/j.jcrs.2011.05.006.
123. Por YM, Lavin MJ. Techniques of intraocular lens suspension in the absence of capsular/zonular support. *Surv Ophthalmol*. 2005;50(5):429-462. doi:10.1016/j.survophthal.2005.06.010.
124. Meeraalam ZA, Khan AO. Reasons for unplanned pediatric readmissions at a referral eye center in the Middle East. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2016;1-2. doi:10.1016/j.jaapos.2016.02.014.
125. Bansal S, Gunasekeran DV, Ang B, *et al*. Controversies in the pathophysiology and management of hyphema. *Surv Ophthalmol*. 2015;1. doi:10.1016/j.survophthal.2015.11.005.
126. Holt D, Stagg B, Ambati BK. ACIOL, sutured PCIOL, or glued IOL: Where do we stand? *Curr Opin ...*. 2012;23(1):62-67. doi:10.1097/ICU.0b013e32834cd5e5.ACIOL.
127. Olsen TW, Pribila JT. Pars plana vitrectomy with endoscope-guided sutured posterior chamber intraocular lens implantation in children and adults. *Am J Ophthalmol*. 2011;151(2):287-296. doi:10.1016/j.ajo.2010.08.026.
128. Català-Mora J, Díaz-Cascajosa J, Ferreruela-Sanfeliu G, Castany-Aregall M, Prat-Bartomeu J, García-Arumí J. 23-G pars plana vitrectomy, lensectomy, and artisan IOL implantation for the management of nontraumatic ectopia lentis: a new iris enclavation technique for iris claw lens. *Retina*. 2012;32(6):1214-1216. doi:10.1097/IAE.0b013e31824d4f06.





# 5

## *Anexos*

- 5.1 Certificado del Comité Ético
- 5.2 Consentimiento informado
- 5.3 Hoja informativa del estudio
- 5.4 Publicación en *Retina* 2012;32(6)
- 5.5 Publicación aceptada en *Acta Ophthalmologica Scandinavica*





Dr. Pau Ferrer Salvans  
Secretario del CEIC Fundació Sant Joan de Déu

## CERTIFICA

1º. Que el CEIC Fundació Sant Joan de Déu en su reunión del día 31/03/2016, ha evaluado la propuesta del promotor referida al estudio:

**Título: "Estudi evolutiu del tractament de la ectopia lentis en l'edat pediàtrica mitjançant lensectomia i implant de lent de suport iridià"**

**Código Interno:** PIC-50-16

**IP:** Jaume Català Mora

Considera que:

- El proyecto se plantea siguiendo los requisitos de la Ley 14/2007, de 3 de julio, de Investigación Biomédica y su realización es pertinente.
- Se cumplen los requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.
- Son adecuados tanto el procedimiento para obtener el consentimiento informado como la compensación prevista para los sujetos por daños que pudieran derivarse de su participación en el estudio.
- El alcance de las compensaciones económicas previstas no interfiere con el respeto a los postulados éticos.
- La capacidad de los Investigadores y los medios disponibles son apropiados para llevar a cabo el estudio.

2º. Por lo que este CEIC emite un **DICTAMEN FAVORABLE**.

3º. Este CEIC acepta que dicho estudio sea realizado en los siguientes CEIC/Centros por los Investigadores:

- **HOSPITAL SANT JOAN DE DEU. Jaume Català Mora.**

Lo que firmo en Esplugues de Llobregat, a 7 de abril de 2016

Fdo:



Fundació  
Sant  
Joan  
de Déu  
Comitè Ètic d'Investigació Clínica

Dr. Pau Ferrer Salvans  
Secretario del CEIC Fundació Sant Joan de Déu



## CONSENTIMIENTO GENERAL DEL REPRESENTANTE LEGAL

### **A RELLENAR SÓLO POR EL REPRESENTANTE LEGAL (de su puño y letra)**

Yo (nombre y apellidos) \_\_\_\_\_

en calidad de *(relación con el participante)*: \_\_\_\_\_

de *(nombre del participante)*: \_\_\_\_\_

He leído y entendido la hoja de información que se me ha entregado.

He podido hacer preguntas sobre el estudio y se han contestado.

He recibido suficiente información sobre el estudio.

He hablado con *(nombre, del Investigador)*: \_\_\_\_\_

Comprendo que la participación es voluntaria, y puedo negarme a que mi representado participe o querer que se retire del ensayo en cualquier momento, sin ninguna penalización ni pérdida de los beneficios a los que hubiese tenido derecho de otro modo.

Comprendo que mi representado puede retirarse del estudio:

1.º Cuando quiera.

2.º Sin tener que dar explicaciones.

3.º Sin que esto repercuta en sus cuidados médicos.

En mi presencia se ha dado a *(nombre del participante)*: \_\_\_\_\_

toda la información pertinente adaptada a su nivel de entendimiento y está de acuerdo en participar.

Y presto mi conformidad con que los datos de *(nombre del participante)* \_\_\_\_\_ se usen y transmitan según se describe en este formulario y que participe en este estudio.

**Fecha:**  
**(completar por el paciente /representante legal)**

**Firma del paciente / representante legal:**

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

**Fecha:**

**Firma de la persona que llevó la  
conversación del consentimiento  
informado**

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_



## HOJA INFORMATIVA ESTUDIO ECTOPIA LENTIS y LENTE ARTISAN DE SOPORTE IRIDIANO (para el representante legal)

1. La ectopia lentis es un desplazamiento del cristalino del eje visual que puede provocar una pérdida de visión progresiva en los pacientes que la padecen.

2. La técnica habitual de tratamiento en nuestro centro es: vitrectomía, lensectomía e implante de lente intraocular Artisan de soporte iridiano en el ojo.

3. Este procedimiento consiste básicamente en extraer el vítreo mediante una sonda que se introduce en el ojo y posteriormente realizar una lensectomía (extracción del cristalino) seguida de iridotomía e implante de una lente Artisan de soporte iridiano **según la técnica descrita y aprobada para el uso intraocular en la Comunidad Europea y que es la técnica habitual para el manejo de estos casos en nuestro centro.**

La intervención se realizará bajo anestesia general y de forma ambulatoria o con ingreso. Son consecuencias seguras de la intervención la inflamación del ojo operado lo que requerirá la administración de gotas antiinflamatorias, posición determinada de la cabeza, reposo relativo durante unas semanas después de la operación además de las visitas en consultas externas que el cirujano considere necesarias, la posible administración de inyecciones en el ojo durante el periodo postoperatorio o la extracción de suturas.

4. Los riesgos más frecuentes cuando se practica este tipo de procedimiento son, aumento temporal o persistente de la tensión intraocular, fracaso en alcanzar el objetivo de la operación, hemorragia intraocular, hipotensión ocular, inflamación crónica. También pueden producirse complicaciones más graves pero poco frecuentes como problemas corneales, desprendimiento de retina, infección postoperatoria complicaciones relacionadas con la anestesia como perforación ocular, hemorragia orbitaria, visión doble o problemas cardiorespiratorios.

5. El estudio consiste en la realización las siguientes pruebas de seguimiento no invasivas antes del tratamiento y cada 6 meses: recuento endotelial, fotografía de la parte anterior del ojo, ecografía de la parte anterior del ojo.

La participación de su hijo/a en este estudio es voluntaria. En caso de no querer otorgar su consentimiento para participar en este estudio, o retirarlo posteriormente, esto no supondrá penalización respecto al tratamiento de la enfermedad de su hijo/a. Es libre de retirar su consentimiento en cualquier momento.

6. Las ventajas de participar en el estudio consisten en un seguimiento más específico de los riesgos asociados al tratamiento estándar de la ectopia lentis en nuestro centro.

7. Daños derivados de la participación en el estudio: no se prevén daños asociados al estudio ya que únicamente se van a realizar pruebas no invasivas habituales en el seguimiento normal de los pacientes intervenidos con esta técnica.

8. Protección de la intimidad

Si su representado decide participar en este estudio, el médico y su equipo de investigación utilizarán los datos sanitarios que se refieren a su representado para llevarlo a cabo. Puede tratarse del nombre, dirección, número de teléfono, historia clínica e información sobre las visitas del estudio. Estos datos sanitarios pueden proceder del médico de cabecera o de otros profesionales sanitarios.

En la práctica, la transmisión de la información personal se hará de forma dissociada de modo que no se le permita identificar a su representado y en cumplimiento de la Ley orgánica 15/1999 de 13 de Diciembre de protección de datos de carácter personal y normativa complementaria.

De acuerdo a esta misma ley, el consentimiento para el tratamiento los datos personales/los de su representado y para su cesión, es revocable. Su representado puede ejercer el derecho de acceso, rectificación y cancelación, dirigiéndose al médico del estudio, el cual lo pondrá en conocimiento del Promotor.

Respecto a su derecho de revocación y cancelación, su representado puede retirar su autorización para compartir y utilizar sus datos sanitarios en cualquier momento, dirigiéndose por escrito al médico del estudio. De hacerlo, no podrá permanecer en el estudio. Después de esa fecha, no se recogerán nuevos datos sanitarios en los que se le identifique a su representado. No obstante, los datos sanitarios recabados previamente podrán usarse y entregarse a otras partes según se describe en este impreso.

Respecto a sus derechos de acceso y rectificación, su representado podrá dirigirse por escrito al médico del estudio para saber qué datos sanitarios se recogieron durante el estudio.

Los resultados de este estudio se publicarán como informe o publicación científica. Sin embargo, nunca se publicarán los datos personales de su representado.

Se me han sido resueltas todas las dudas en relación con el procedimiento del estudio y sobre la intervención.

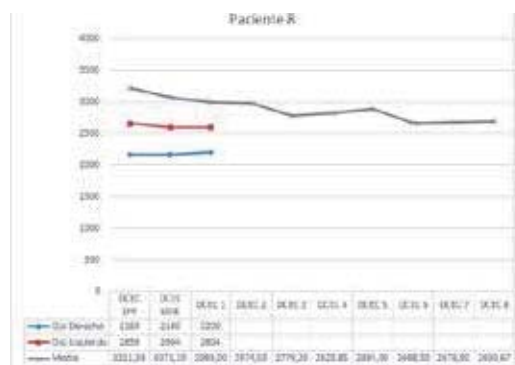
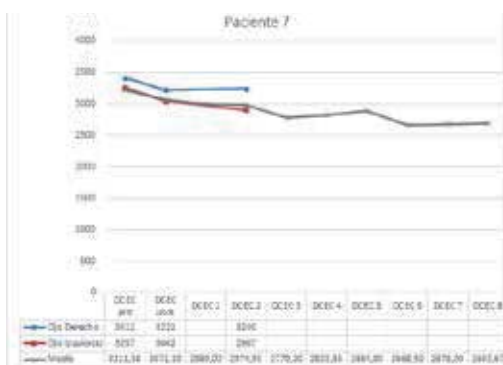
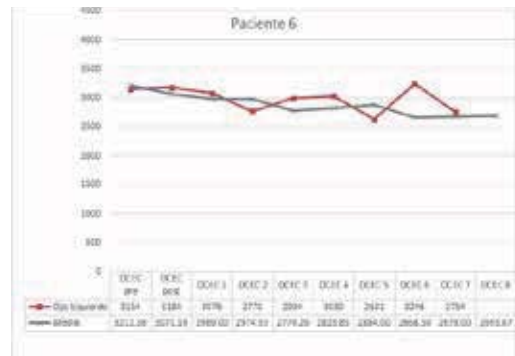
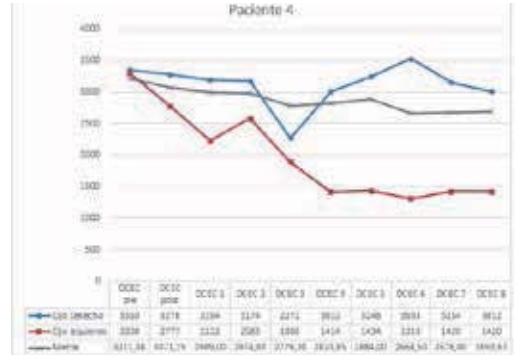
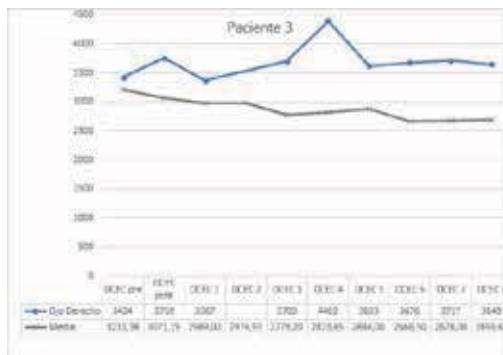
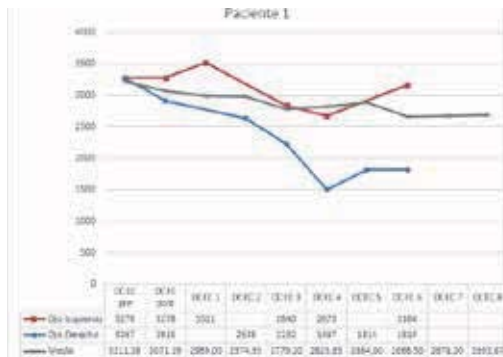
9. También sé que, en cualquier momento y sin necesidad de dar ninguna explicación, puedo rehusar y/o revocar la totalidad o partes del consentimiento que ahora se me presenta.

10. Aclaraciones:

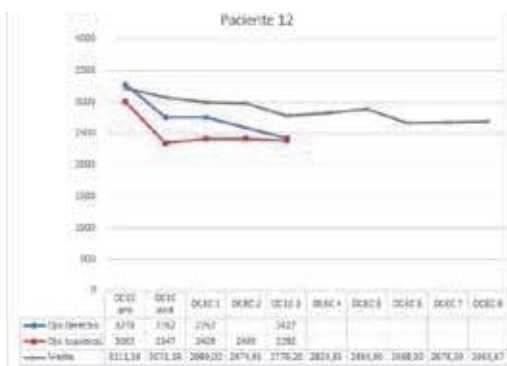
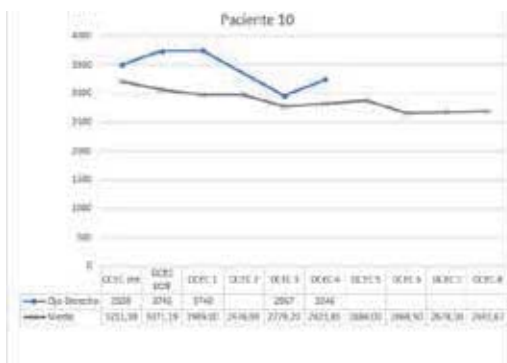
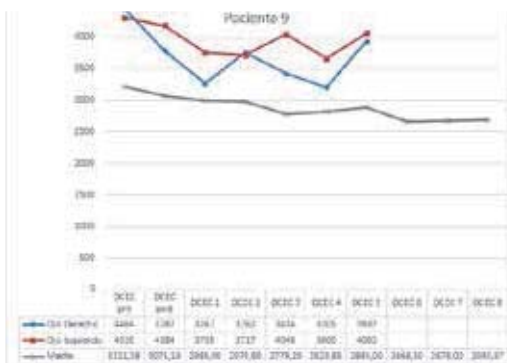
Si necesita más aclaraciones (o su representado), respecto a este estudio o desea manifestar cualquier acontecimiento adverso durante el estudio, se consideren o no relacionados con la medicación del estudio, por favor contacte con el Dr. Jaume Català, o con la secretaria encargada: 932532100

**Se le facilitará una copia de este consentimiento. Se le ruega que conserve esta documentación para futuras referencias.**

# Densidad corneal endotelial central a lo largo del seguimiento en cada uno de los pacientes de la cohorte







## 23-G Pars Plana Vitrectomy, Lensectomy, and Artisan IOL Implantation for the Management of Nontraumatic Ectopia Lentis: A New Iris Enclavation Technique for Iris Claw Lens

Ectopia lentis can occur as an ocular manifestation of systemic disorders like Marfan disease, homocystinuria, and Weill–Marchesani syndrome. It can also occur in cases of idiopathic or secondary anterior megalophthalmos. Idiopathic ectopia lentis has also been described.<sup>1</sup>

Crystalline lens subluxation causes high myopia and astigmatism; the border of the subluxated lens can interfere with the visual axis, and these patients may have visual disturbances and amblyopia (Figure 1). Potential complications of ectopia lentis include dislocation of the lens into the vitreous or into the anterior chamber where it can damage the corneal endothelium or induce a pupillary block and angle closure glaucoma.<sup>1</sup>

Extraction of the lens can be achieved though phacoaspiration in some cases. Pars plana lensectomy and vitrectomy is the surgical option in the majority of patients. Scleral-fixated posterior chamber intraocular lens (IOL), scleral-fixated Cionni ring and in the bag IOL, or anterior chamber IOL is usually implanted at surgery.

The first iris claw IOL was introduced by Worst et al<sup>2</sup> in 1972, and a modification of this became the Artisan lens (Ophtec BV, Groningen, The Netherlands). The standard implantation technique requires a 6-mm corneal incision for the introduction of the IOL and 2 other small corneal paracentesis to enclavate the iris in the haptics of the lens using an enclavation needle, intraocular forceps, or more recently by aspiration of the iris with VacuFix (Ophtec BV, Groningen, The Netherlands).<sup>3</sup> We report a new method to implant Artisan IOL with a better intraocular pressure (IOP) control and a new enclavation technique that facilitates this

maneuver via the pars plana cannulas, avoiding the need of two corneal paracentesis.

### Surgical Technique

All children were operated under general anesthesia. The surgical procedure is based on a 23-gauge 3-port pars plana lensectomy followed by core vitrectomy. Scleral indentation is performed to review retinal periphery and treat any threatening retinal lesion. The use of epinephrine mixed in the infusion solution is avoided to facilitate the role of acetylcholine, which is injected into the anterior chamber to constrict the pupil. A peripheral superior iridectomy is performed with the vitreous cutter at 12 o'clock. Then, the intraocular IOP is lowered to 10 mmHg, and a 6-mm clear corneal incision is made. Sodium hyaluronate 1.0% (Healon; Abbot Medical, IL) is instilled through the corneal incision to maintain sufficient anterior chamber depth for endothelial protection and to facilitate lens manipulation. The IOL is inserted vertically and rotated into a horizontal position. The IOL is held with a pair of curved Clayman. Enclavation of the iris is performed using a bent 27-gauge needle through the nasal and superotemporal pars plana cannulas pushing the iris from the posterior chamber anteriorly into the IOL claw (Figure 2). 10-0 nylon sutures are used to close the corneal wound; pars plana cannulas are extracted, and sclerotomies are sutured with 7-0 vycril. All ophthalmic viscosurgical device materials anterior to the IOL were removed after completion of the procedure.

At the end of surgery, 20-mg methylprednisolone are injected subconjunctivally and 1-mg cefuroxime is injected intracamerally. Topical cyclopentolate every 12 hours and topical dexamethasone 0.1% and tobramycin were applied every 2 hours and slowly tapered during 8 weeks to 12 weeks.

We used this technique in 10 eyes from 5 patients with ectopia lentis secondary to Marfan disease (3 patients), congenital glaucoma-related megalophthalmos (1 patient: Figure 3) and idiopathic ectopia lentis.

From the \*Ophthalmological Department, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, Spain; †Institut Oftalmològic del Pilar, Barcelona, Spain; ‡Surgery Department, Universitat Autònoma Barcelona. §Institut Lleida d'Oftalmologia, Lleida, Spain; and §Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, Spain.

The authors declare no conflict of interest.

Reprint requests: Jaume Català-Mora, MD, Ophthalmological Department, Hospital Sant Joan de Déu, Passeig de Sant Joan de Déu 2, 08950 Esplugues de Llobregat, Barcelona, Spain; e-mail: jcatalam@hsjdben.org



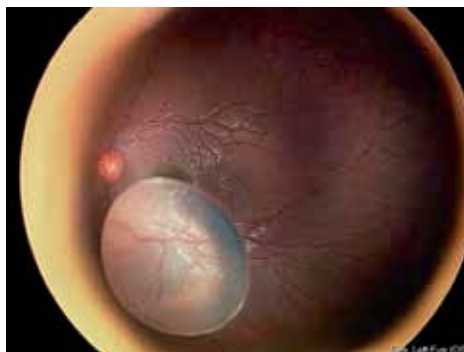
**Fig. 1.** Lens subluxation in a patient with Marfan disease. Lysis of zonule fibrils. This is the most frequent aspect of the lens in our patients before the operation. In these later cases, we practice an intracapsular lensectomy with vitreotome and a 23-G infusion needle and then we proceed as described.

All patients underwent a full ophthalmologic examination including best-corrected visual acuity, slit-lamp evaluation, IOP measurement, posterior segment evaluation, IOL master optical biometry when possible, or applanation ultrasound biometry to calculate IOL power, endothelial cell count before and at 3, 6, and 12 months after surgery. The logarithm of the minimum angle of resolution visual acuity (mean  $\pm$  SD) improved from  $0.8 \pm 0.19$  preoperatively to  $0.2 \pm 0.12$  12 months postoperatively ( $P < 0.0001$ ). Endothelial cell loss during the first year was  $4.7\% \pm 15.9\%$ .

Mild vitreous hemorrhage after iridectomy was seen in three eyes; in all cases, it was resolved spontane-



**Fig. 2.** Iris claw IOL just after its enclavation. Note the 23-G 3-port approach.



**Fig. 3.** Crystalline lens luxated into the vitreous in a patient with congenital glaucoma amblyopia.

ously. Two eyes present pigment IOL deposition. One eye developed significant iritis 2 weeks after surgery and required increased topical steroids with good response. There were no cases of IOL dislocations, decentration, or irregular pupil.

### Discussion

Twenty-three-gauge two-port pars plana lensectomy for the management of ectopia lentis in children has already been proposed with good results.<sup>4</sup> With the addition of a third port for the infusion cannula in this technique, a better IOP control during surgery is achieved, especially in pediatric patients whose lack of scleral rigidity promotes eye collapse during surgery.

Although there is yet no established consensus on the best treatment of aphakia in the absence of capsule support, iris claw lens are widely used since their introduction. Van der Pol and Worst<sup>5</sup> describe the use of Artisan aphakic IOLs in children with congenital, traumatic, or developmental cataract. Their results were similar to those other reports in which posterior chamber IOLs were used. The authors suggest that Artisan aphakic IOLs are easy to remove and implant after the removal of another type of IOL.

Most alternative methods of IOL insertion in the absence of capsule support require a corneal incision similar in size to that required for iris claw IOLs. An exception is the new method of intrascleral inserted posterior chamber IOLs in which a foldable IOL can be used; however, there are no long-term studies using this technique.

Elevated IOP and pigment dispersion glaucoma is another concern in these patients. The incidence of

glaucoma escalation in our series was comparable to that with sulcus sutured IOL, although lifetime surveillance in these patients is needed.<sup>6</sup>

We did not do systematic macular optical coherence tomography in all patients, and it was only done in those cases without significant gain in vision or with clinical suspicion of cystoid macular edema. We have one patient with cystoid macular edema, and it was diagnosed after repairing a retinal detachment.

A common concern with the use of iris-supported anterior chamber IOLs is corneal decompensation. In our series, none of the eyes developed corneal decompensation over 12-month to 24-month follow-up (mean 14 months). Patients with iris claw IOL insertion in our unit now have biannual endothelial cell count (ECC). The mean ECC was 3319 cells per square millimeter 1 year postoperatively. Others report a 7.78% cell loss within the first year postoperatively and 10.9% over the first 36 months, suggesting that most endothelial cell damage occurs intraoperatively. Another study found no significant endothelial cell loss over a 22-month follow-up.

Corneal decompensation occurs when there is a mechanical trauma on the corneal endothelium. Once the lens has been implanted, there are two possible causes of endothelium mechanical damage: eye rubbing that, especially in infants, could be worrying or lens dislocation. With this new iris enclavation technique, there is a consistent and reproducible amount of iris tissue between the haptics of the lens. In our series, we have not had a single case of IOL dislocation since the use of this new approach comparing to the published rate of 3.4% to 20%. We found that those patients with a more severe postoperative inflammation experience higher endothelial cell loss.

Furthermore, with the via pars plana enclavation technique, there is no need of corneal paracentesis,

reducing the risk of wound dehiscence and further endothelial damage.

In conclusion, this technique facilitates the implantation of iris claw IOL in patients with ectopia lentis ungoing pars plana lensectomy and vitrectomy through a better IOP control during the surgical procedure and an adequate and reproducible iris tissue enclavation avoiding corneal paracentesis. Long-term studies are difficult but desirable to establish the safety of this procedure in pediatric eyes.

**Key words:** ectopia lentis, lensectomy, iris claw IOL.

JAUME CATALÀ-MORA, MD\*†‡  
 JESÚS DÍAZ-CASCAJOSA, MD\*  
 GUILLEM FERRERUELA-SANFELIU, MD‡  
 MARTA CASTANY-AREGALL, MD§  
 JOAN PRAT-BARTOMEU, PHD\*†  
 JOSÉ GARCÍA-ARUMÍ, PHD§¶

#### References

1. Dureau P. Pathophysiology of zonular diseases. *Curr Opin Ophthalmol* 2008;19:27–30.
2. Worst JGF, Massaro RG, Ludwig HHH. The introduction of an artificial lens into the eye using Binkhorst's technique. *Ophthalmologica* 1972;164:387–389.
3. Cleary C, Lanigan B, O'Keeffe M. Artisan iris-claw lenses for the correction of aphakia in children following lensectomy for ectopia lentis. *Br J Ophthalmol* 2012;96:419–421.
4. Babu N, Muraly P, Ramasamy K. Twenty-three-gauge two-port pars plana lensectomy for the management of ectopia lentis in children. *Retina* 2010;30:971–974.
5. Van der Pol BAE, Worst JGF. Iris-claw intraocular lenses in children. *Doc Ophthalmol* 1996–1997;92:29–35.
6. Hirashima DE, Soriano ES, Meirelles RL, Alberti GN, Nosé W. Outcomes of iris-claw anterior chamber versus iris-fixated foldable intraocular lens in subluxated lens secondary to Marfan syndrome. *Ophthalmology* 2010;117:1479–1485.



12

# Anterior iris-claw intraocular lens implantation for the management of nontraumatic ectopia lentis: long-term outcomes in a paediatric cohort

Jaume Català-Mora,<sup>1,2,3</sup> Daniel Cuadras,<sup>4</sup> Jesús Díaz-Cascajosa,<sup>1</sup> Marta Castany-Aregall,<sup>5</sup>  
 Joan Prat-Bartomeu<sup>1</sup> and José García-Arumi<sup>3,5</sup>

<sup>1</sup>Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, Spain

<sup>2</sup>Ophthalmological Institute del Pilar, Barcelona, Spain

<sup>3</sup>Surgery Department, Universitat Autònoma Barcelona, Barcelona, Spain

<sup>4</sup>Advisory Service and Statistical Methodology Research, Fundació Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, Spain

<sup>5</sup>Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, Spain

## ABSTRACT.

**Purpose:** To report the feasibility and long-term safety of lensectomy and iris-claw intraocular lens (IOL) implantation to treat children with severe ectopia lentis in a paediatric tertiary hospital.

**Methods:** Prospective cohort study of 21 eyes from 12 patients with severe ectopia lentis and visual acuity <20/63. All eyes underwent 23-gauge pars plana vitrectomy, lensectomy, iridectomy and Artisan IOL implantation in the anterior chamber with iris-claw enclavation via pars plana. Mean age at surgery was 8.0 ± 5.3 yo (range 3–17 years). A full ophthalmologic examination including best-corrected visual acuity (BCVA), biomicroscopy, intraocular pressure (IOP) measurement, fundus evaluation and central endothelial cell count (cECC) was performed pretreatment, at 3 months' postsurgery, and every 6 months thereafter. Ultrasound biomicroscopy (UBM) was performed 12 months after surgery.

**Results:** Mean follow-up was 39.3 ± 13.0 months. BCVA (mean ± SD) improved from 0.91 ± 0.29 logMar preoperatively to 0.18 ± 0.23 logMar at final follow-up (p < 0.0001). Mean distance from the endothelium to the anterior IOL surface after surgery was 3.11 ± 0.61 mm. Postsurgically, cECC loss was 5.04% ± 9.58% with an annual cECC loss rate of 3.16% ± 4.46%. One patient developed IOL dislocation and retinal detachment after severe ocular contusion requiring vitrectomy, IOL refixation and gas tamponade. Another patient developed cystoid macular oedema, managed with intravitreal dexamethasone.

**Conclusion:** This technique is both feasible and effective to manage severe ectopia lentis in children. Lifetime ophthalmic follow-up including cECC measurement, IOL position monitoring and fundus examination is mandatory in these patients.

**Key words:** corneal endothelial cells – ectopia lentis – intraocular lens – lensectomy – Marfan's syndrome – paediatric aphakia

Acta Ophthalmol.

© 2016 Acta Ophthalmologica Scandinavica Foundation. Published by John Wiley & Sons Ltd

doi: 10.1111/aos.13192

## Introduction

Various systemic disorders, including Marfan's syndrome, homocystinuria and Weill-Marchesani syndrome may present with ectopia lentis. Ectopia lentis can also occur in cases of idiopathic or secondary anterior megaloophthalmos and there are reports of patients with idiopathic ectopia lentis (Sadiq & Vanderveen 2013). Visual impairment in these patients is secondary to crystalline lens subluxation which may cause high myopia and astigmatism. In addition, the border of the subluxated lens can interfere with the visual axis, thus inducing visual disturbances that could lead to amblyopia. Potential complications of ectopia lentis include dislocation of the lens into the vitreous or anterior chamber, where it can damage the corneal endothelium or induce a pupillary block and angle closure glaucoma (Dureau 2008).

The management of progressive congenital subluxated lens is controversial. A wide variety of indications and lens removal techniques have been proposed (Simon et al. 2015). Both phacoaspiration or pars plana lensectomy and vitrectomy can be used for lens extraction. Once the lens is removed, aphakia must be corrected with glasses, contact lens or intraocular lens (IOL) implantation. A variety of IOL types are available, including scleral-fixed

posterior chamber IOL, scleral-fixed Cionni ring (Konradsen et al. 2007; Kim et al. 2014), in-the-bag IOL, anterior chamber IOL and anterior or posteriorly implanted iris-claw IOL (Simon et al. 2015). The choice of the IOL implant in paediatric patients is highly challenging, although most surgeons prefer iris or scleral-sutured IOL in this patient population (Simon et al. 2015).

Anterior chamber iris-claw IOL is used in several European centres. However, although some studies have been carried out to investigate the utility and safety of this technique in children (Sminia et al. 2007, 2011), data on paediatric patients are limited.

Given the lack of long-term data in children, we conducted the present prospective study to report long-term visual outcomes and complications in a series of paediatric patients who underwent implantation of Artisan aphakia IOL (Ophtec BV, the Netherlands) for ectopia lentis. We also report endothelial status, and describe the association between endothelial status and the IOL position as assessed with ultrasound biomicroscopy (UBM).

## Materials and Methods

Between 2009 and 2013 (inclusive), 12 children (21 eyes) with visual acuity <20/63 due to severe bilateral ectopia lentis (lens border affecting the pupillary axis or anterior chamber or vitreous lens subluxation) were referred to our department for assessment of poor visual acuity. These 21 eyes were included in the present prospective study designed to assess the feasibility, safety and long-term visual and ophthalmic outcomes of lensectomy and IOL implantation. The potential risks and benefits of the surgery were discussed with all patients and their families and informed written consent was obtained. Exclusion criteria were anterior chamber depth (ACD) <3.0 mm, central endothelial cell count (cECC) <2000 cells/mm<sup>2</sup> and a previous history of uveitis or glaucoma.

### Patient characteristics

Twenty-one eyes from 12 patients (seven males and five females) were included and all patients completed the study. Mean age at surgery was 8.0 ± 5.3 years (range, 3–17 years)

with a mean follow-up of 39.3 ± 13.0 months (range, 23–66). IOL implants were inserted into both eyes in all but three patients. In the remaining cases, the second eye was treated surgically with a different technique (two cases) while the third patient presented asymmetrical ectopia lentis and surgery was deemed unnecessary in the second eye. The aetiology of the ectopia lentis was as follows: secondary to Marfan's syndrome (seven patients); idiopathic (three patients); megalophthalmos-glaucoma (one patient) and ectopia lentis et pupillae (one patient).

### Ophthalmic examination

We performed a complete eye examination in all cases at diagnosis, at 1 and 3 months after surgery, and every 6 months thereafter. The ophthalmic examination included the following: refraction under cycloplegia; assessment of best corrected visual acuity (BCVA; Snellen or HOTV); anterior biomicroscopy with lens assessment; tonometry; cECC; and pachymetry (Noncon Robo SP 6000; Konan Medical Inc., Hyogo, Japan); optical (IOL master; Carl Zeiss Meditec AG, Germany) and/or ultrasonic biometry (Axis II, Quantel Medical, France); and fundus examination.

Sanders-Retzlaff-Kraff (SRK-II or SRK-T) formulas were used for the selection of the IOL power. We used the manufacturer's recommended constant for the IOL power calculation, as follows: 115.0 (US biometry) and 115.7 (Laser interference biometry). Emmetropia was targeted in the eyes of patients > age 10, while hyperopia was the aim in younger patients, with values dependent on patient age (for

ages 7–10: +0.5 D, ages 5–7: +1; and ages 3–5: +2) (Eibschitz-Tsimhoni et al. 2007; O'Hara 2012; VanderVeen et al. 2013).

Ultrasound biomicroscopy was performed in all operated eyes 12 months after the intervention with a 50 mHz probe from OTIscan 3000 (Opko Instrumentation, USA) (Table 1).

### Surgical technique

Surgery was performed in all cases under general anaesthesia by the same surgeon (JCM) at the Hospital Sant Joan de Déu. The surgical technique involved a 23-gauge three-port pars plana lensectomy followed by core vitrectomy. The technique has been described in detail elsewhere (Català-Mora et al. 2012). We elected not to add epinephrine to the infusion solution to avoid impeding the action of acetylcholine, which was injected into the anterior chamber to constrict the pupil. A peripheral superior iridectomy was performed with the vitreous cutter placed at 12 o'clock. Next, the intraocular pressure (IOP) was lowered to 10 mmHg and a 6-mm clear corneal incision was made. Sodium hyaluronate 1.0% (Healon; Abbot Medical, IL, USA) was instilled through the corneal incision to maintain sufficient ACD for endothelial protection and to facilitate lens manipulation. The IOL was inserted vertically and rotated into a horizontal position. The IOL was held with a pair of curved Clayman IOL forceps in the anterior chamber and enclavation of the iris was achieved using a bent 27-gauge cannula through the nasal and supero-temporal pars plana cannulas by pushing the iris from the posterior chamber anteriorly into the IOL claw. 10-0 nylon sutures were

Table 1. Study protocol.

	Preop	3 months	6 months	12 months	Every 6 months
VA	X	X	X	X	X
Tonometry	X	X	X	X	X
BMC	X	X	X	X	X
Fundoscopy	X		X	X	X
ECC	X	X	X	X	X
Paquimetry	X	X	X	X	X
Biometry	X				
UBM				X	

VA = Visual Acuity; BMC = biomicroscopy; ECC = endothelial cell count; UBM = ultrasound biomicroscopy.

**Table 2.** Main demographic and baseline ocular features of subjects included in the cohort.

Demographics	Value
Number of patients (eyes)	12 (21)
Sex, <i>n</i>	
Female/Male	5/7
Age (years)	
Mean ± SD	8.0 ± 5.3
Range	3–17 years
Follow-up time (m)	
Mean ± SD	39.3 ± 13.0
Range	23–78
Baseline ocular parameters	
Preoperative spherical equivalent (D)	
Mean ± SD	−5.96 ± 7.66
Range	−14 to +14
Preoperative BCVA: logMAR (Snellen)	
Mean ± SD	0.91 ± 0.29 (20/160)
Central ECC (cells/mm <sup>2</sup> )	
Mean ± SD	3211.4 ± 508.4
Range	2577–3508
Corneal pachymetry (μm)	
Mean ± SD	563.5 ± 106.8
Range	429–727

used to close the corneal wound; pars plana cannulas were extracted and sclerotomies were closed with 7-0 Vicryl sutures. All ophthalmic viscosurgical material anterior to the IOL was removed after completion of the procedure.

At the end of surgery, 1 mg cefuroxime was injected intracamerally and 20 mg of methylprednisolone was injected subconjunctivally. Topical cyclopentolate every 12 hr and topical dexamethasone 0.1% and tobramycin were applied every 2 hr and then slowly tapered over the following 8–12 weeks.

At 1 month postsurgery, we removed corneal sutures and performed refraction under cycloplegia. Bifocal correction glasses were prescribed for patients under age 12 and progressive correction glasses for patients age 12 or more. Patients (and parents) were instructed to avoid eye rubbing and to use protective glasses for sports and outdoor activities.

**Statistical analysis**

Data from all patients were entered into a database. Visual acuity was converted into logMAR units (Table 2).

Numerical variables were summarized by descriptive statistics including mean and standard deviation, median and interquartile range (IQR), or minimum–maximum values depending on the variable.

Differences between preoperative and postoperative variables were analysed using linear mixed models (with eyes being a random effect nested in patients). Correlations between continuous variables were determined by the Spearman correlation coefficient. The level of statistical significance was set at  $p \leq 0.05$ . Statistical software R 3.0.3 (<http://www.r-statistics.com>) was used for all analyses.

**Results**

**Anterior chamber depth**

Mean Postoperative ACD (3.11 ± 0.61 mm) was measured with UBM

from the endothelium to the anterior surface of the IOL (Table 1).

**Visual acuity**

BCVA improved from  $0.91 \pm 0.29$  logMar (range: 0.6–1.6; Mean: 20/160) preoperatively to  $0.18 \pm 0.23$  logMar (range: 0–1; Mean: 20/30) at final follow-up ( $p < 0.0001$ , linear mixed model analysis). BCVA improved in all eyes.

The mean preoperative spherical equivalent (SE) was  $-5.96 \pm 7.66$  dioptres (D; range -14 to +14 D) while mean postoperative SE at the last follow-up was  $+0.92 \pm 1.50$  D (range -1.50 to +4.50 D); ( $p = 0.0032$ , linear mixed model analysis).

**Endothelial cell count**

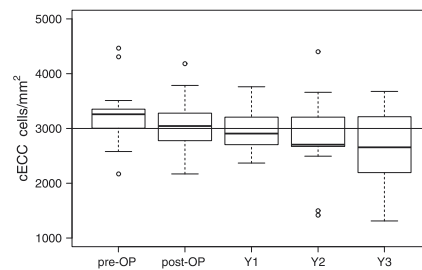
Median cECC (IQR) decreased from 3257 cells/mm<sup>2</sup> preoperatively to 3042.24 cells/mm<sup>2</sup> at the first postoperative measurement, with a mean endothelial cell loss of  $5.04\% \pm 9.58\%$ . Median cECC at the last follow-up was 2655 (2193–3215) cells/mm<sup>2</sup>.

Mean annual cECC loss following the first postoperative measure was  $3.16\% \pm 4.46\%$  (Fig. 1).

We did not find any significant correlation between postsurgical cECC loss and postoperative AC depth (Spearman’s  $\rho = 0.14$ ,  $p = 0.55$ ) nor between the annual cECC loss and postoperative AC depth (Spearman’s  $\rho = 0.08$ ,  $p = 0.75$ ) at follow-up.

**Complications**

No cases of severe intraoperative or immediate postoperative complications



**Fig. 1.** Box plot showing changes in the central endothelial cell count in cells/mm<sup>2</sup> preoperatively, postoperatively and annually after surgery. Horizontal lines indicate medians and first and third quartiles, while vertical extensions indicate minimum/maximum values.



were observed. Six eyes developed 1+ vitreous haemorrhage, which resolved spontaneously in all patients. One eye developed postsurgical sterile anterior uveitis, which was resolved with topical corticoids; that eye developed a macular cystoid oedema 3.5 years after surgery, which was treated with dexamethasone implant to resolve the oedema. One patient complaint of visual disturbances in up down positioning that could be related to iridodonesis.

One patient suffered a severe blunt eye contusion that provoked slippage of one of the IOL haptics and retinal detachment requiring vitrectomy, IOL iris refixation and gas tamponade.

## Discussion

The main aim of the present study was to report the feasibility and long-term safety of lensectomy and anterior iris-claw IOL implantation in children with severe ectopia lentis. Our main findings were that BCVA improved significantly in all treated eyes from baseline to final follow-up (from  $0.91 \pm 0.29$  logMar at baseline to  $0.18 \pm 0.23$  at the end of follow-up). We conclude that this technique is feasible and effective in severe ectopia lentis in children.

In recent years, numerous IOL implants and techniques have been developed, providing clinicians with a wide array of choices, but also making it difficult to select the most appropriate lens type and technique.

At our institution, we have used anterior chamber iris-claw IOL for nearly 5 years, in part based on previous reports that have demonstrated the effectiveness and safety of this technique in children (Sminia et al. 2007, 2011). Our results are consistent with previous reports: BCVA improved in all 21 eyes included in the study. These results are comparable to the visual outcomes achieved with other implant techniques (Zheng et al. 2012; Simon et al. 2015).

Scleral, iris sutured IOL and sutured Cianni rings have been associated with complications – including suture erosion through the conjunctiva or iris, IOL dislocation – reported in up to 24% of paediatric cases (Buckley 2009) and posterior capsule opacification (Konradsen et al. 2007; Kim et al. 2014). In adult patients, other reported complications include intraoperative

suprachoroidal and intraocular haemorrhage, hypotony, macular oedema, increased rate of retinal detachment, iris capture, IOL decentration and tilt, which have been reported in up to 28% of patients (Bading et al. 2007; Konradsen et al. 2007; Kim et al. 2014).

Although anterior chamber IOL implants have been associated with many complications, including iritis and IOL dislocations, endothelial cell loss is the main concern with anterior chamber iris-claw IOL implants in children due to the long life expectancy in this patient population. However, our findings demonstrate that, despite some cell loss over time, the medium distance between the endothelium and the IOL remained sufficient (ranging from 2.99 to  $3.01 \pm 0.56$  mm) to provide a safe margin (Baikoff 2006; Güell et al. 2007; Moshirfar et al. 2007; Ferreira & Portelinha 2014).

To our knowledge, no previous reports have evaluated immediate and long-term cECC loss after ectopia lentis surgery in paediatric patients. However, after paediatric cataract surgery, cECC loss ranges from 5.1% to 9.2% with modern techniques (Basti et al. 1998; Nilforushan et al. 2007; Vasavada et al. 2012; Ramasubramanian et al. 2013). Zheng et al. (2012) report a 13.2% cECC loss at 3 months post-surgery in adults and children with ectopia lentis secondary to Marfan's syndrome after phacoemulsification and anterior iris-claw implantation. In our study, mean cECC loss was 5%, a finding that indicates that this technique is comparable to previous reports and therefore acceptable. Moreover, in terms of long-term outcomes, we found no clinical signs of corneal decompensation, although longer follow-up is needed to detect this complication. Our patients show an average 3.16% annual decrease in cECC. To put this in context, Nucci et al. and Møller-Pedersen reported a bimodal cECC rate of loss; the loss rate is greater during infancy and childhood (ranging from 2% to 13%) but then decreases in adulthood (0.3%; Nucci et al. 1990; Møller-Pedersen 1997; Beuschel et al. 2015). Cleary et al. (2012) found a 3.86% mean cECC loss/year in five eyes from three patients. Siddiqui & Khan (2013) report a 17.1% overall cECC loss in a group of 18 eyes from 11 children at a mean follow-up of  $9.12 \pm 4.30$  months. Despite these

reports, longer follow-up data are needed to better assess this issue. In addition, patients should be warned about the possibility of corneal decompensation. Fortunately, recent advances in endothelial keratoplasty techniques may provide a solution for this hypothetical complication (Cleary et al. 2012).

Retroiris IOL claw enclavation may potentially lower cECC loss, thus maintaining a greater distance between the corneal endothelium and the IOL. Reported data indicate that the total amount of cECC loss after retroiris IOL claw enclavation in children ranges from 3% to 11% (Gonnermann et al. 2014; Anbari & Lake 2015), although no studies have yet compared the annual rate of EEC loss between preperipillary and retroiris IOL fixation. Moreover, this technique shares with the anterior iris-claw IOL other safety issues such as pigment dispersion, glaucoma and vitreous luxation of the IOL related to this enclavation site (Forlini et al. 2015).

The posterior enclavation technique with an anterior chamber Artisan IOL seems to be a safe alternative to anterior fixation techniques: in our cohort, no cases of spontaneous dislocation were observed during long-term follow-up. This outcome is notable given the reported 3–6% rate of dislocation reported with anterior enclavation techniques (De Silva et al. 2011), and supports the use of posterior fixation.

Retinal detachment (RD) in patients with ectopia lentis, mainly in those with Marfan's syndrome, is frequent and more common at younger ages, with a reported incidence ranging from 8% to 38% of patients (Chandra et al. 2014). Moreover, the risk is higher in surgically treated patients, especially after eye trauma (Fan et al. 2014). In our series, the presence of the IOL did not impede vitreous surgery, which was completed with good visualization even with the IOL in place.

Study limitations include the small patient sample; however, this is a rare condition and it is difficult to recruit larger numbers of patients. In addition, there was no control group of eyes without IOL implant to compare annual cECC loss rates. Finally, although the follow-up period was relatively long, lifetime follow-up is necessary to fully confirm the safety of this procedure.

## Conclusion

The findings presented here support the use of lensectomy and anterior chamber iris-claw implantation with retropupillary enclavation. The data suggest that this approach is both safe and effective, improving vision in paediatric patients with severe ectopia lentis. However, these patients require lifetime ophthalmic follow-up. A multi-centre study with longer follow-up would be desirable to compare with retropupillary IOL placement to confirm the long-term efficacy and safety of this procedure.

## References

- Anbari A & Lake DB (2015): Posteriorly enclavated iris claw intraocular lens for aphakia: long-term corneal endothelial safety study. *Eur J Ophthalmol* **25**: 208–213.
- Bading G, Hillenkamp J, Sachs HG, Gabel V-P & Framme C (2007): Long-term safety and functional outcome of combined pars plana vitrectomy and scleral-fixed sutured posterior chamber lens implantation. *Am J Ophthalmol* **144**: 371–377.
- Baikoff G (2006): Anterior segment OCT and phakic intraocular lenses: a perspective. *J Cataract Refract Surg* **32**: 1827–1835.
- Basti S, Aasuri MK, Reddy S, Reddy S & Rao GN (1998): Prospective evaluation of corneal endothelial cell loss after pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg* **24**: 1469–1473.
- Beuschel R, Hofmann T & Messerli J (2015): [Is the decrease in corneal endothelial cell density in relation to age linear?]. *Klin Monbl Augenheilkd* **232**: 375–379.
- Buckley EG (2009): Pediatric sutured intraocular lenses: trouble waiting to happen. *Am J Ophthalmol* **147**: 3–4.
- Catalá-Mora J, Díaz-Cascajosa J, Ferreruella-Sanfeliu G, Castany-Aregall M, Prat-Bartomeu J & Garcia-Arumí J (2012): Plana vitrectomy, lensectomy, and artisan IOL implantation for the management of non-traumatic ectopia lentis: a new iris enclavation technique for iris claw lens. *Retina* **32**: 1214–1216.
- Chandra A, Ekwalla V, Child A & Charteris D (2014): Prevalence of ectopia lentis and retinal detachment in marfan syndrome. *Acta Ophthalmol* **92**: e82–e83.
- Cleary C, Lanigan B & O’Keeffe M (2012): Artisan iris-claw lenses for the correction of aphakia in children following lensectomy for ectopia lentis. *Br J Ophthalmol* **96**: 419–421.
- De Silva SR, Arun K, Anandan M, Glover N, Patel CK & Rosen P (2011): Iris-claw intraocular lenses to correct aphakia in the absence of capsule support. *J Cataract Refract Surg* **37**: 1667–1672.
- Dureau P (2008): Pathophysiology of zonal diseases. *Curr Opin Ophthalmol* **19**: 27–30.
- Eibschitz-Tsimhoni M, Archer SM & Del Monte MA (2007): Intraocular lens power calculation in children. *Surv Ophthalmol* **52**: 474–482.
- Ferreira T & Portelinha J (2014): Endothelial distance after phakic iris-fixed intraocular lens implantation: a new safety reference. *Clin Ophthalmol* **8**: 255–261.
- Forlini M, Soliman W, Bratu A, Rossini P, Cavallini GM & Forlini C (2015): Long-term follow-up of retropupillary iris-claw intraocular lens implantation: a retrospective analysis. *BMC Ophthalmol* **15**: 143.
- Gonnermann J, Amiri S, Klamann M, Maier A-KB, Joussen AM, Rieck PW, Torun N & Bertelmann E (2014): [Endothelial cell loss after retropupillary iris-claw intraocular lens implantation]. *Klin Monbl Augenheilkd* **231**: 784–787.
- Güell JL, Morral M, Gris O, Gaytan J, Sisquella M & Manero F (2007): Evaluation of verisyse and artiflex phakic intraocular lenses during accommodation using visante optical coherence tomography. *J Cataract Refract Surg* **33**: 1398–1404.
- Kim EJ, Berg JP, Weikert MP, Kong L, Hamil MB, Koch DD & Yen KG (2014): Scleral-fixed capsular tension rings and segments for ectopia lentis in children. *Am J Ophthalmol* **158**: 899–904.
- Konradsen T, Kugelberg M & Zetterström C (2007): Visual outcomes and complications in surgery for ectopia lentis in children. *J Cataract Refract Surg* **33**: 819–824.
- Møller-Pedersen T (1997): A comparative study of human corneal keratocyte and endothelial cell density during aging. *Cornea* **16**: 333–338.
- Moshirfar M, Holz HA & Davis DK (2007): Two-year follow-up of the artisan/verisyse iris-supported phakic intraocular lens for the correction of high myopia. *J Cataract Refract Surg* **33**: 1392–1397.
- Nilforushan N, Falavarjani KG, Razeghinejad MR & Bakhtiari P (2007): Cataract surgery for congenital cataract: endothelial cell characteristics, corneal thickness, and impact on intraocular pressure. *J AAPOS* **11**: 159–161.
- Nucci P, Brancato R, Mets MB & Shevell SK (1990): Normal endothelial cell density range in childhood. *Arch Ophthalmol* **108**: 247–248.
- O’Hara MA (2012): Pediatric intraocular lens power calculations. *Curr Opin Ophthalmol* **23**: 388–393.
- Ramasubramanian A, Mantagos I & Vanderveen DK (2013): Corneal endothelial cell characteristics after pediatric cataract surgery. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* **50**: 251–254.
- Sadiq MA & Vanderveen D (2013): Genetics of ectopia lentis. *Semin Ophthalmol* **28**: 313–320.
- Siddiqui SN & Khan A (2013): Visual outcome and changes in corneal endothelial cell density following aphakic iris-fixed intraocular lens implantation in pediatric eyes with subluxated lenses. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* **50**: 178–182.
- Simon MA, Origlieri CA, Dinallo AM, Forbes BJ, Wagner RS & Guo S (2015): New management strategies for ectopia lentis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* **52**: 269–281.
- Sminia ML, Odenthal M, Wenniger-Prick LJJM, Gortzak-Moorstein N & Völker-Dieben HJ (2007): Traumatic pediatric cataract: a decade of follow-up after artisan aphakia intraocular lens implantation. *J AAPOS* **11**: 555–558.
- Sminia ML, Odenthal MTP, Prick LJJM, Mourits MP & Völker-Dieben HJ (2011): Long-term follow-up of the corneal endothelium after aphakic iris-fixed IOL implantation for bilateral cataract in children. *J Cataract Refract Surg* **37**: 866–872.
- VanderVeen DK, Trivedi RH, Nizam A, Lynn MJ & Lambert SR (2013): Predictability of intraocular lens power calculation formulae in infantile eyes with unilateral congenital cataract: results from the infant aphakia treatment study. *Am J Ophthalmol* **156**: 1252–1260.
- Vasavada AR, Praveen MR, Vasavada VA, Shah SK, Vasavada V & Trivedi RH (2012): Corneal endothelial morphologic assessment in pediatric cataract surgery with intraocular lens implantation: a comparison of preoperative and early postoperative specular microscopy. *Am J Ophthalmol* **154**: 259–265.
- Zheng D, Wan P, Liang J, Song T & Liu Y (2012): Comparison of clinical outcomes between iris-fixed anterior chamber intraocular lenses and scleral-fixed posterior chamber intraocular lenses in marfan syndrome with lens subluxation. *Clin Experiment Ophthalmol* **40**: 268–274.

Received on April 10th, 2016.  
Accepted on June 13th, 2016.

### Correspondence:

Jaume Catalá-Mora, MD  
Department of Ophthalmology  
Hospital Sant Joan de Déu  
Passeig de Sant Joan de Déu  
2, 08950, Esplugues de Llobregat  
Barcelona  
Spain  
Tel: 93 253 21 26  
Fax: 93 253 21 49  
Email: jcatalam@hsjdbcn.org

Acknowledgements: The authors wish to thank Bradley Londres for his assistance in editing and improving the text.

The authors declare no conflict of interest with the products, methods or materials named in this paper.



### **Sobre el autor**

Jaume Català Mora es licenciado en Medicina y Cirugía por la Universidad de Navarra. Obtuvo el título de especialista en Oftalmología en el Hospital Universitario de Bellvitge.

Actualmente trabaja como especialista de retina pediátrica en el Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, especialista de retina y vítreo en el Hospital Universitario de Bellvitge y en el Institut Oftalmològic del Pilar, Barcelona.

