

Lente intraocular diafragmática en el tratamiento de la aniridia congénita

F. Brandao¹

R. Abreu¹

M. Toledo³

I. García Barberán^{1,2}

¹Instituto Universitario
Barraquer
²Centro

de Oftalmología
Barraquer

³Hospital Universitari
Germans Trias i Pujol
Instituto Condal
de Oftalmología
Barcelona

Resumen

La aniridia congénita es una enfermedad poco frecuente que usualmente está asociada a otras malformaciones oculares.

El iris es fundamental en el desarrollo de la visión. La ausencia de su función de diafragma produce disminución de la agudeza visual y fotofobia.

Las Lentes de Morcher (LM) constituyen una opción terapéutica para estos pacientes. Tienen función óptica, estética y pueden mejorar la calidad de visión.

Resum

La aniridia congènita és una malaltia poc freqüent que usualment està associada a altres malformacions oculars.

L'iris és fonamental en el desenvolupament de la visió. L'absència de la seva funció de diafragma produeix disminució de l'agudeza visual i fotofòbia.

Les Lents de Morcher (LM) constitueixen una opció terapèutica per a aquests pacients. Tenen funció òptica, estàtica i poden millorar la qualitat de visió.

Summary

Congenital aniridia is rare disease. It frequently presents associated with others ocular malformations.

The iris is essential to the development of the vision. The absence of iris diaphragmatic function produces low vision and photophobia.

Morcher lens represents a therapeutic option to patients affected by congenital aniridia. This intraocular lens has an optic and aesthetic purpose and can improve the quality of vision.

Discusión

Paciente varón, de 12 años de edad, afecto de aniridia congénita que, en el año 1984, acudió a nuestro centro para segunda opinión. En sus antecedentes destacaba trabeculectomía en AO. La presión intraocular estaba controlada con hipotensores tópicos (18mmHg AO). La agudeza visual con corrección fue de 0.2 en OD y 0.4 en OI. En la biomicroscopia del segmento anterior se observó subluxación superior del cristalino en AO.

En el año 1997, presentó en OI aumento de la PIO (26 mmHg) y disminución de la AV causada por la

presencia de catarata subluxada superiormente (Figuras 1a y 1b). En el OD se observó una afaquia (probablemente secundaria a una absorción del cristalino) (Figuras 2a y 2b). La exploración del fondo de ojo reveló una excavación papilar de 0.2 en OD y 0.6 en OI. La mácula estaba contrastada y la retina aplicada en toda su extensión. Se realizó, en el ojo izquierdo, tratamiento quirúrgico combinado mediante trabeculectomía asociada a extracción de la catarata con implante de lente de Morcher suturada a la pared escleral.

En el año 2005 el paciente decide operarse del OD y se realizó un implante secundario de LM suturada a la pared escleral.

Correspondencia:

Fabiano Brandao
Laforja, 88

08021 Barcelona

E-mail:

brandao@co-barraquer.es

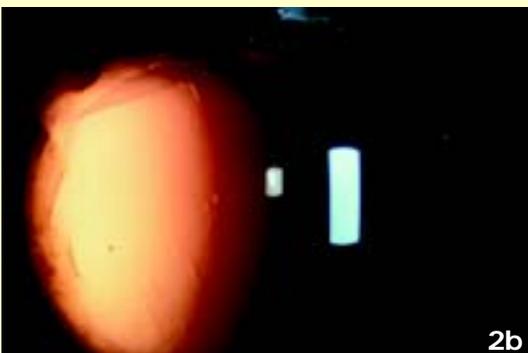


Figura 1.
Figura 1a. Aspecto preoperatorio: Aniridia congénita en AO. En el OI se puede observar catarata y subluxación superior del cristalino
Figura 1b. Detalle en mayor aumento. OI: Catarata subluxada

Figura 2.
Figura 2a. Aspecto preoperatorio: Aniridia congénita en AO. En OD existe una afaquia
Figura 2b. Detalle en mayor aumento. OD: Afaquia

Figura 3.
Retroiluminación en el postoperatorio: El implante está centrado en AO

Figura 4.
Aspecto postoperatorio AO (OD: 1 año y OI: 9 años)



El seguimiento postoperatorio de AO (OD: 1 año y OI: 9 años) transcurrió sin complicaciones. Actualmente, la AV es de 0.65 en OD y 0.55 en OI. Bimicroscópicamente el segmento anterior es sano (Figuras 3 y 4). La presión intraocular es de 10mmHg en OD y 18mmHg en OI. La exploración del segmento posterior no presentó alteraciones.

Discusión

La ausencia del iris suele ser congénita o secundaria a traumatismos oculares. Un diafragma iridiano intacto y con función normal es muy importante en el desarrollo de la visión, una vez que su función es reducir las aberraciones esféricas y cromáticas y aumentar la profundidad del foco¹.

La aniridia congénita es una patología poco frecuente, bilateral y que ocurre debido a una alteración en el desarrollo neuroectodérmico. El patrón fenotípico es secundario a una mutación en el gene PAX6 (gene de la aniridia) localizado en el cromosoma 11p13². Puede ser clasificada en 3 grupos:

Grupo A

Es la forma más frecuente y representa 85% de los casos. Tiene herencia dominante.

Grupo B

Está presente en aproximadamente un 13% de los pacientes y se caracteriza por una delección en el brazo corto del cromosoma 11. Se asocia con tumor de Wilm, anomalías genitales y urológicas y retraso mental (Síndrome de Miller).

Grupo C

Presenta un patrón recesivo y representa el 2% de los casos. Se asocia con retraso mental y ataxia cerebelar (Síndrome de Gillespie).

En la aniridia congénita la reducción de la agudeza visual (AV) ocurre por la ausencia del diafragma iridiano y por la presencia de otras malformaciones oculares asociadas como: hipoplasia de mácula y/o nervio óptico, pannus corneal, queratopatía, glaucoma, catarata y nistagmus¹⁻³. Los síntomas más frecuentes en la aniridia son disminución de la AV y fotofobia⁴.

El uso de lentes intraoculares (LIOs) con funciones de diafragma iridiano artificial fue inicialmente propuesto por Choyce en el año 1864⁵. En 1991, Sundmacher, *et al.* desarrollaron, en asociación con Morcher, una LIO de cámara posterior de polimetilmetacrilato (PMMA). El centro era transparente y funcionaba como una LIO convencional. La porción periférica simulaba el diafragma iridiano. Estaba teñida con un pigmento negro, atóxico originando un PMMA opaco⁶.

Ese primer modelo de lente de Morcher (modelo 67) presentó problemas en el momento de su implante en la cámara posterior (hápticos frágiles y diámetro ancho). Con el objetivo de facilitar la implantación fueron realizadas modificaciones (reducción del diámetro, fortificación y mejor posicionamiento de los hápticos) como se puede observar en otros modelos⁷.

La actual lente de Morcher (modelo 67G) tiene un diámetro diafragmático de 10.0mm, una zona óptica de 5.0mm y diámetro total de 12.5mm. Presenta un orificio en la extremidad de cada háptico para facilitar las maniobras intraoperatorias⁸.

Estudios publicados relatan los resultados de pacientes portadores de aniridia en los cuales se implantó la LM y se alcanzó buenos resultados funcionales^{6,9-15}. Entre las complicaciones asociadas destaca el aumento de la presión intraocular como la más frecuente. Hemorragia vítrea, desprendimiento de retina, pannus corneal y edema macular quístico también se pueden presentar en el postoperatorio^{6,11-16}.

Como conclusión podemos decir que, cuando la indicación es correcta, las LM constituyen una buena opción terapéutica para pacientes con aniridia congénita.

Bibliografía

1. Slomovits TL, Glaser JS. The pupils and accommodation. En: Tasman W, Jaeger E (eds). *Duane's Clinical Ophthalmology*. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven 1998; vol 2, chap 15.
2. Barraquer RI, Toledo MC, Torres E. *Distrofias y degeneraciones corneales. Atlas y texto*. Barcelona: Espax, 2003.
3. Hersh PS, Shingleton BJ, Kenyon KR. Anterior segment trauma. En: Albert DM, Jakobiec FA (eds). *Principles and Practice of Ophthalmology*. Philadelphia, PA: Saunders Co, 1994;3383-403.

4. Shaffer RN, Cohen JS. Visual reduction in aniridia. *J Pediatric Ophthalmol* 1975;12:220-2.
5. Choyce P. *Intraocular lenses and implants*. London: HK Lewis, 1964;27-32,162-78.
6. Sundmacher R, Reinhard T, Althaus C. Black diaphragm intraocular lens for correction of aniridia. *Ophthalmic Surg* 1994;25:180-5.
7. *Variations of Aniridia IOL*. Stuttgart, Germany: Morcher, April 1997.
8. Menapace R, Findl O, Georgopoulos M, et al. The capsular tensión ring: designs, applications, and techniques. *J Cataract Refract Surg* 2000;26:898-912.
9. Sundmacher R, Reinhard T, Althaus C. Black diaphragm lens in congenital aniridia. *Ger J Ophthalmol* 1994;3:197-201.
10. Brandao F, Toledo MC. Lente de Morcher. *Ann Inst Barraquer* 2003;32:83-101.
11. Reinhard T, Engelhardt S, Sundmacher R. Black diaphragm aniridia intraocular lens for congenital aniridia: long term follow-up. *J Cataract Refract Surg* 2000;26:375-81.
12. Brandao F, Toledo MC, Barberan IG, Álvarez de Toledo JP. *Lente de Morcher: opción terapéutica en las aniridias congénitas*. Póster presentado en el 81º Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología, Zaragoza 2005.
13. Tanzer DJ, Smith RE. Black iris-diaphragm lens for aniridia and aphakia. *J Cataract Refract Surg* 1999;25:1548-51.
14. Synder A, Nawrocki J, Omulecki W. Implantation of black diaphragm intraocular lens in congenital and traumatic aniridia. *Klin Oczna* 2000;102:119-24.
15. Bao Y, Liang Y, Niu G. The black diaphragm intraocular lens implantation. *Chung Hua Yen Ko Tsa Chih* 2001;37:434-6.
16. Osher RH, Burk SE. Cataract surgery combined with implantation of an artificial iris. *J Cataract Refract Surg* 1999;25:1540-7.