

SECCION DE OBSERVACIONES CLINICAS

ECTOPIA LENTIS Y PUPILAR. A PROPOSITO DE UN CASO

* Dr. Ramón L. Damiano Franco

Resumen:**Presentamos un caso de una patología poco común y sobre la cual existe poca literatura.****Ectopia lentis y pupilar****Abstract****We present a case of an unusual pathology with scant publications about it****Pupillary and lentis ectopy****INTRODUCCION**

La ectopia lentis y pupilar es una enfermedad que se caracteriza por un defecto en la pupila y en el cristalino.

Las pupilas son ovaladas y desplazadas superotemporalmente (Fig. No. 1), mientras que el cristalino lo está inferonasalmente y a veces es más pequeño.

La dilatación pupilar no es buena, aunque se utilicen midriáticos potentes.

Es una enfermedad bilateral y generalmente simétrica.

Se ha reportado en algunos pacientes una marcada transluminación de la periferia del iris. Pueden aparecer cataratas, glaucoma y desprendimiento de retina.

La herencia se cree que es autonómica recesiva aunque en algunos casos parece ser autosómica dominante. se ha reportado o sospechado consanguinidad entre los padres de las personas afectadas.

CAUSAS DE ECTOPIA LENTIS:

- 1.- Ectopia lentis simple
- 2.- Síndrome de Marfán
- 3.- Homocistinuria
- 4.- Síndrome de Will-Marchesani
- 5.- Hiperlisinemia
- 6.- Deficit de Sulfito-oxidasa
- 7.- Trauma ocular

CAUSAS DE ECTOPIA LENTIS ASOCIADA**A PROBLEMAS OCULARES:**

- 1.- Retinosis pigmentaria
- 2.- Persistencia de membrana pupilar
- 3.- Aniridia



Figura No.1.- Podemos notar las pupilas ectópicas de ambos ojos. O.D. hora 11 y O.S. hora 1.

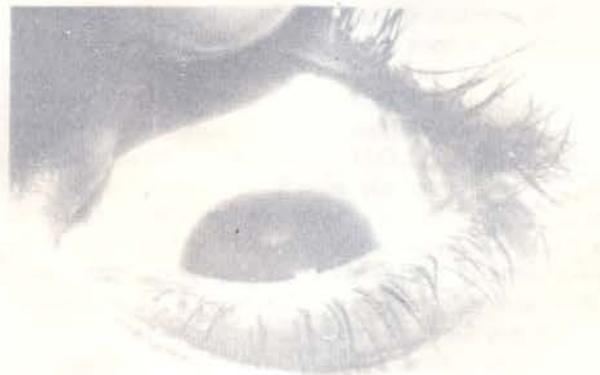


Figura No. 2.- Si miramos cuidadosamente podemos ver el cristalino desplazado hacia abajo.



Figura No. 3.- Aquí vemos a la paciente, quien presenta una textura normal y una talla de 5 pies y 2 pulgadas.

- 4.- Síndrome de Rieger
- 5.- Megalocórnea
- 6.- Blefaroptosis
- 7.- Miopia alta
- 8.- Glaucoma congénito

ENFERMEDADES SISTEMICAS CON ECTOPIA LENTIS

- 1.- Síndrome semejante al Marfán con degeneración hialoidoretiniana
- 2.- Sífilis (asociada a trauma)
- 3.- Síndrome de Sturge-Weber
- 4.- Disostosis mandibulofacial
- 5.- Síndrome de Ehler Danlos
- 6.- Síndrome de Crozon
- 7.- Síndrome de Refsum
- 8.- Escleroderma
- 9.- Síndrome de Kniest

REPORTE DE EL CASO

Paciente femenina de 27 años de edad, la cual se presenta por disminución de la agudeza visual.

AVL_{SC} O.D. C.D. a 3 mt Esf. + 4.00 = 0.6
 O.S. " " " + 5.00 = 0.3



Figura No. 4.- Foto de la mano izquierda de nuestra paciente, para mostrar que es normal.

AVC_{sc} O.D. Mayor que J-10
 O.S. " " " ADD. +3.00 = J-5 OU

Tonometria de Schiotz: O.D. 30 mm Hg
 O.S. 27 " "

BIOMICROSPÍA:

Córneas de color azulado y engrosadas compatible con un edema. Se nota además en ambas la presencia de varias bullas cerca del limbo.

FUNDOSCOPIA INDIRECTA:

En ambos ojos hay un ensanchamiento de la copa óptica (glaucomatoso) y una coroidosis miópica. Ambos cristalinios presentan cierto grado de opacidad y desplazamiento.

La paciente presenta también cierto grado de esotropía alternante de 20-25 dioptrías prismáticas así como cierto grado de blefaroespasmio.

DIAGNOSTICO:

Ectopia lentis y pupilar asociada a cataratas, glaucoma, estrabismo y miopía.

TRATAMIENTO:

Debido a que se realizó una gonioscopia donde se encontraron los ángulos de ambos ojos abiertos, se comien-

za terapia a base de maleato de timolol 0.50/o, teniendo luego que usar Acetazolamida 250 mg cada 6 hr y aun así la T. O. del ojo der. no baja de 25 mm Hg, por lo que luego se hizo una trabeculopstia con láser de Argon que sabemos su resultado no será bueno debido a la condición de la paciente y su edad.

Nuestra paciente debe usar dos espejuelos, uno para visión cerca y otro para visión lejana, ya que por su desplazamiento pupilar no puede usar bifocales.

CONCLUSION

Hemos presentado un caso de un síndrome raro como es el de ectopía lenticular y pupilar, el cual es una de las causas

de ectopías del cristalino genéticas sin manifestaciones sistémicas. En nuestra casuística hemos tenido dos pacientes femeninos y uno masculino.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

Clinical ophthalmology. Thomas Duane 1987

Ophthalmology principles and concepts. Frank Newell 1987

Survey of ectopia lentis. Leonard Nelson and Irene Maumenee. Ophthalmology Vo 27, No. 3, Nov-Dec 1982