

Abordagem Cirúrgica de Grandes Subluxações do Cristalino em Doentes Jovens

Bernardo Feijóo¹, Isabel Prieto⁴, João Cabral³, Mara Ferreira²

1 – Interno do Internato Complementar de Oftalmologia

2 – Assistente Hospitalar de Oftalmologia

3 – Assistente Hospitalar Graduado de Oftalmologia, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Lisboa

4 – Chefe de Serviço de Oftalmologia (Directora do Serviço)

Serviço de Oftalmologia – Hospital Fernando Fonseca – Amadora

bernardo.feijoo@gmail.com

RESUMO

Objectivo: A subluxação congénita do cristalino, ou *ectopia lentis*, é uma condição congénita progressiva em que o cristalino está deslocado por enfraquecimento do complexo zonular. A abordagem cirúrgica desta condição é controversa relativamente à técnica a ser empregue e altura ideal de realização. Os autores descrevem a sua experiência cirúrgica. **Material e Métodos:** Foram operados 15 olhos de 8 doentes, com idades entre os 3 e 25 anos, preferencialmente com preservação do saco capsular. Nos casos em que tal não foi possível fez-se o implante de uma lente intra-ocular (LIO) de fixação escleral ou de câmara anterior. **Resultados:** Em todos os casos assistiu-se a uma melhoria da melhor acuidade visual corrigida (MAVC). Não houve complicações significativas no período pós-operatório imediato. Três casos tiveram de ser reoperados: troca de LIO por *shift* miópico, subluxação do complexo saco/LIO e descentramento de LIO de fixação escleral. **Conclusão:** A preservação do saco capsular deve ser uma hipótese considerada na abordagem cirúrgica destes casos complexos de subluxação congénita do cristalino. Quando tal não é possível, o implante de uma LIO de câmara anterior de fixação na íris pode ser uma boa alternativa.

ABSTRACT

Purpose: The congenital lens subluxation, or *ectopia lentis*, is a progressive congenital disease in which the lens is dislocated due to a weakness of the zonular complex. The timing and technique in the surgical approach of this cases is controversial. The authors describe their surgical experience. **Material and Methods:** We operated 15 eyes of 8 patients, aged between 3 and 25 years old, preferentially with preservation of the capsular bag. When we couldn't do it, we implanted a scleral fixation intra-ocular lens (IOL) or an anterior chamber IOL. **Results:** In all patients there was a significant improvement in best corrected visual acuity (BCVA). There were no major complications in the immediate postoperative period. Three eyes had to be reoperated: exchange of IOL due to myopic shift, bag/IOL complex subluxation and scleral fixation IOL decentration.

* Trabalho apresentado no XLIX Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia, Évora, Dezembro 2006.

Conclusion: The preservation of the capsular bag should be considered in the surgical approach to these complex cases of congenital lens subluxation. When it's not possible, the implantation of an anterior chamber IOL can be a good alternative.

Palavras Chave: Hemangioma infantil; Ambliopia; Ptose; Corticoterapia intralesional

Key Words: Capilar infantile hemangioma; Amblyopia; Ptosis; Intralesional corticosteroid injections

Introdução

A subluxação congénita do cristalino, também designada por *ectopia lentis*, é uma condição congénita progressiva em que o cristalino está deslocado por zónulas enfraquecidas ou rompidas. Pode ocorrer como uma manifestação ocular de uma doença hereditária sistémica, como na síndrome de Marfan (Fig. 1) e homocistinúria, ou em outras doenças mais raras como a síndrome de Weil-Marchesani, deficiência de sulfito oxidase ou hiperlisenémia, ou pode apresentar-se isoladamente, como nas subluxações do tipo idiopático ou familiar^{2,6,11,12}.

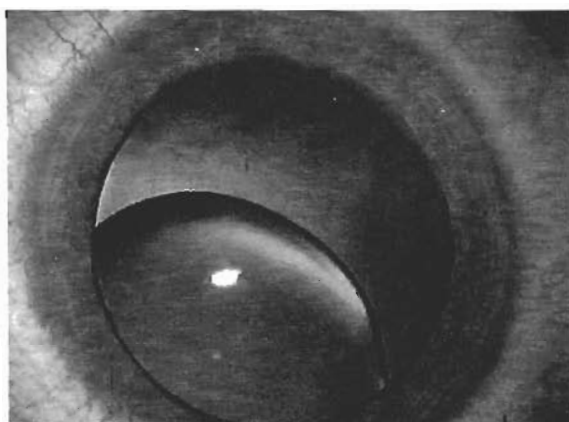


Fig. 1 – *Ectopia lentis* em criança com síndrome de Marfan.

As principais consequências desta condição podem ser classificadas como estruturais e funcionais. Estruturalmente o cristalino pode deslocar-se anteriormente para a pupila ou câmara anterior e provocar um bloqueio pupilar, com consequente glaucoma agudo ou glaucoma crónico de ângulo estreito. A luxação do cristalino para o vítreo pode resultar em

tracção retiniana e pode ser causa de importante inflamação coriorretiniana. Graus mais ligeiros de subluxação do cristalino na câmara posterior podem originar flutuações importantes da refacção com um astigmatismo elevado variável. O compromisso funcional resultante conduz a ambliopia nas crianças, que constitui a causa mais frequente de diminuição da acuidade visual nestes casos. E se a subluxação se desenvolver numa idade precoce, ou se for assimétrica, a ambliopia pode ser grave e irreversível^{2,12}.

A abordagem cirúrgica destes casos ainda é controversa, incluindo a altura ideal e a técnica utilizada. As indicações cirúrgicas mais consensuais incluem a bissecção pupilar pelo cristalino, uma ametropia flutuante não corrigível com óculos, catarata e grande instabilidade do cristalino²⁻⁴. Uma revisão da literatura demonstra que a lensectomia e vitrectomia via pars plana vieram substituir a extracção intra e extracapsular do cristalino na preferência de alguns autores, deixando o olho operado afáquico^{2,12,6}. A ametropia resultante é depois corrigida pela utilização de lentes de contacto ou óculos. Contudo, os óculos de afaquia acarretam distorção óptica significativa e um compromisso estético, enquanto que as lentes de contacto nas crianças têm elevados custos de manutenção e riscos de fraca adesão e complicações queráticas⁴.

Assim, a nossa decisão cirúrgica nestes casos considera sempre a hipótese de preservação do saco capsular do cristalino, recorrendo aos segmentos de tensão capsular de Ahmed (Fig. 2), com implantação de uma lente intra-ocular acrílica. As alternativas, nos casos em que esta abordagem não é bem sucedida ou não é possível, consistem na implantação de uma

lente intra-ocular de suspensão escleral, ou a implantação de uma lente de câmara anterior de fixação à íris, depois de uma lensectomia e vitrectomia anterior através de incisão corneana.

Com este artigo pretendemos apresentar a nossa experiência na abordagem destes casos.

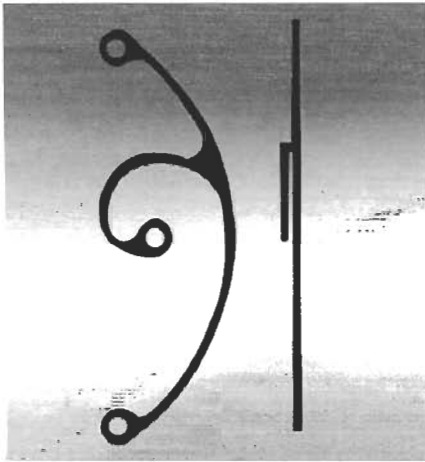


Fig. 2 – Representação esquemática do segmento de tensão capsular.

Material e Métodos

Entre Outubro de 2002 e Junho de 2007 foram operados 15 olhos de 8 doentes (3 do sexo masculino e 5 do sexo feminino) com idades entre os 3 e 25 anos (média de idades $8,5 \pm 7,6$ anos) por um cirurgião (I.P.). A avaliação pré-operatória incluiu investigação da etiologia da ectopia lentis, determinação da refração cicloplégica, melhor acuidade visual corrigida (MAVC), observação com lâmpada de fenda, pressão intra-ocular, oftalmoscopia e realização de queratometria e biometria ultrassónica. A acuidade visual foi quantificada com optótipos. As indicações para cirurgia foram:

- astigmatismo superior a 4.0 D;
- perda de AV apesar de tratamento da ambliopia;
- equador do cristalino no eixo visual.

Dos 8 doentes tratados em cinco estabeleceu-se associação com a síndrome de Marfan, um tratava-se de uma subluxação congénita do cristalino tipo familiar, e os restantes dois casos foram de subluxação congénita do cristalino idiopática. Em sete casos a operação foi bilateral; num caso foi operado apenas o olho direito.

Técnica Cirúrgica

Em todos os olhos operados tentou-se a preservação do saco capsular. A técnica cirúrgica aplicada na maioria dos casos consistiu em peritomia conjuntival com extensão de aproximadamente 3 mm, base no fórnix, na localização correspondente à área de maior luxação do cristalino, com hemostase dos vasos perilímbicos e realização de retalho escleral triangular de base perilímbica. A incisão principal foi criada às 11 h *clear cornea* utilizando uma faca descartável de 3.2 mm, fez-se paracentese a 1 mm do limbo com aproximadamente 1.5 mm, com lâmina descartável de 15°, a duas horas de distância da incisão principal. Realização de capsulorrexis circular contínua de aproximadamente 4,0 mm de diâmetro, através da incisão principal, iniciada com cistótomo e concluída com pinça de capsulorrexis. Posteriormente procedeu-se a uma viscodissecação suave do cristalino. Passagem de sutura dupla de polipropileno 10-0 com agulha curva (PC-9, Alcon) através do orifício do gancho de fixação do segmento de anel de tensão capsular de Ahmed (Capsular Tension Segment® 6D, Morcher) e fixação com laçada (Fig. 3). Passagem da agulha através da esclerótica, do interior para o exterior, utilizando uma agulha 28 G como guia sob o retalho escleral. Implante do segmento de anel no saco capsular, ajuste da sutura com centragem do saco e realização de nó provisório. Em casos de subluxações maiores, utilizou-se um ou dois retractores de íris para garantir maior estabilidade do saco capsular antes da implantação do segmento de anel. Em dois casos fez-se o implante de dois segmentos de anel

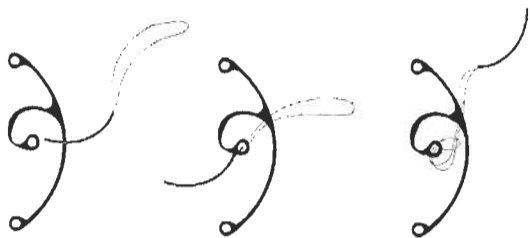


Fig. 3 – Representação esquemática da fixação da sutura ao orifício do gancho de fixação do segmento de tensão capsular com laçada.

dada a maior instabilidade capsular, de acordo com a mesma técnica. Em seguida realizou-se uma facoaspiração do cristalino, seguida pela implantação com injector de uma lente intra-ocular acrílica hidrofóbica de três peças no saco capsular (Acrysof® MA60, Alcon). Em todos os casos foi realizada capsulotomia posterior seguida de vitrectomia anterior com vitréctomo automático. Nos casos em que foi necessário, alargou-se a capsulorrexia anterior e depois realizaram-se os nós definitivos, que foram posteriormente cobertos com os retalhos esclerais. Encerrou-se a conjuntiva com Vicryl® 7-0 e a incisão querática principal com um ponto de monofilamento 10-0. Em todos os casos, no fim do procedimento, foi feita injeção subconjuntival de dexametasona e gentamicina.

Nos olhos em que não se conseguiu preservar o saco capsular durante a cirurgia optou-se pela implantação de uma lente intra-ocular de fixação escleral ou de uma lente intra-ocular de câmara anterior de fixação na íris. Em ambos os casos fez-se facoaspiração e remoção do saco capsular e vitrectomia anterior com vitréctomo automático. A lente utilizada para a fixação escleral foi uma lente acrílica hidrofílica monobloco com três hápticos perfurados (Stabibag®, IOLTech) (Fig. 4). Foram feitos três retalhos esclerais e passou-se uma sutura dupla de polipropileno 10-0 com agulha curva (PC-9, Alcon) em cada háptico que se fixou com laçada. Passou-se cada agulha do interior para o exterior sob os retalhos esclerais. A lente foi introduzida dobrada com pinça, centrada e os nós foram realizados sob os respectivos retalhos esclerais.

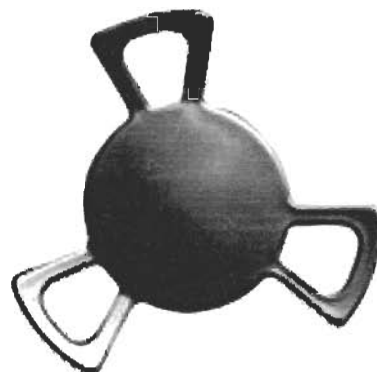


Fig. 4 – Representação esquemática da lente Stabibag (IOLTech) de três hápticos.

Nos casos de implante da lente de câmara anterior utilizou-se uma LIO de PMMA de fixação na íris (Verysize®, AMO). Depois da remoção do saco capsular e vitrectomia anterior, fez-se a aplicação intra-camerular de acetilcolina (Myochol®, CIBA Vision) para induzir miose, seguida do alargamento da incisão principal até 5 mm. Implantou-se a LIO com pinça na câmara anterior seguida de centragem e encravamento dos hápticos na íris. Depois fez-se iridectomia superior com tesoura de Vannas. E finalmente procedeu-se ao encerramento da incisão querática principal, com dois ou três pontos de monofilamento 10-0 (Fig. 5).

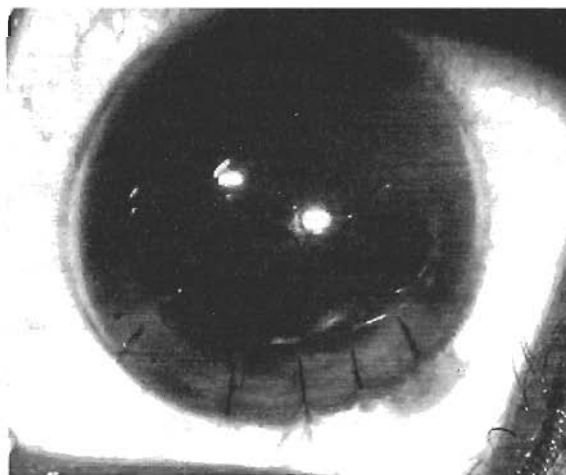


Fig. 5 – Imagem do final da cirurgia com lente de câmara anterior bem posicionada.

Todos os doentes receberam no pós-operatório tratamento com colírio de dexametasona e gentamicina, 1 gota 6 vezes por dia de cada, na primeira semana, reduzidos depois para 1 gota 3 vezes por dia e que foram mantidos nas primeiras 6 semanas de pós-operatório. Adicionalmente nos primeiros 5 dias receberam prednisolona *per os* na dose de 1 mg/kg. Foram observados às 24 horas, 96 horas, 1 semana, 3 semanas, depois mensalmente durante os primeiros 3 meses e a partir daí em intervalos de 6 meses.

Resultados

O quadro 1 mostra a idade na data da cirurgia, a melhor acuidade visual corrigida (MAVC) pré-operatória e pós-operatória, a refração pós-operatória, bem como a técnica

cirúrgica utilizada e a duração do período de *follow-up*. Em quatro olhos fez-se implante de LIO de CA, em quatro olhos implantou-se LIO de fixação escleral e nos restantes preservou-se o saco capsular com recurso a segmentos de tensão capsular. O período de *follow-up* médio foi de 22,3 meses ($\pm 17,1$). Não foram verificadas complicações no período pós-operatório imediato, nomeadamente reacções inflamatórias significativas ou aumento da pressão intra-ocular. Três olhos foram reoperados. Um por descentramento do saco capsular e *shift* miópico significativo em que aos 26 meses de *follow-up* foi feita a implantação de um segundo segmento de tensão capsular e trocou-se a LIO por outra de potência adequada. Em outro caso verificou-se aos 8 meses de *follow-up*, subluxação do complexo saco/LIO com diminuição da MAVC e intra-operatoriamente constatou-se cedência do nó de fixação do

Quadro 1 – Técnica cirúrgica, idade na data de operação, MAVC pré-operatória, MAVC e refração no final do *follow-up* e duração do *follow-up* para cada olho operado.

Doente	Olho	Idade	Técnica Cirúrgica		MAVC pré-op.	MAVC final	Refração final	F-up (meses)
1	OD	14	2 seg. + LIO CP		20/40	20/20	+1.50-2.25(10)	30
	OE	13	LIO de fixação escleral		20/100	20/20	-1.75-2.50(175)	22
2	OD	4	LIO de fixação escleral	Reoperada: centragem LIO	20/200	20/32	-4.50-0.75(90)	25
	OE	3	1 Seg. + LIO CP	Reoperada: troca de LIO e implante de 1 Seg. adicional	20/200	20/32	-2.00-1.50(90)	42
3	OD	5	LIO de fixação escleral		20/200	20/20	+1.50+0.50(110)	59
	OE	5	LIO de fixação escleral		20/200	20/25	+1.00-0.50 (10)	55
4	OD	4	LIO CA		<20/400	20/32	-1.00-1.75(80)	8
	OE	4	LIO CA		20/200	20/32	-0.50-2.00(120)	5
5	OD	25	LIO CA		20/200	20/60	-2.50	9
	OE	26	LIO CA		20/400	20/40	-1.50-2.00(120)	4
6	OD	4	2 seg + LIO CP		20/200	20/80	+0.75+2.00(70)	15
	OE	5	2 seg + LIO CP		20/60	20/32	+1.00+1.50(40)	8
7	OD	5	1 seg. + LIO CP	Reoperada: centragem saco	20/70	20/32	+1.50+2.00(80)	14
	OE	5	1 seg. + LIO CP		20/80	20/25	+1.75+2.00(70)	14
8	OD	6	1 seg + LIO CP		20/100	20/25	+1.50-1.00(80)	18

Abreviaturas: Seg. Segmento de tensão capsular; LIO: lente intra-ocular; CP: câmara posterior; CA: câmara anterior.

segmento de tensão capsular (Fig. 6). Fez-se o reajuste da sutura sob o retalho escleral com resolução da descentragem. No terceiro caso constatou-se, aos 24 meses de *follow-up*, descentramento da LIO de fixação escleral com diminuição da MAVC. Foi feito reajuste da sutura de fixação de um dos hápticos da LIO sob o retalho escleral.

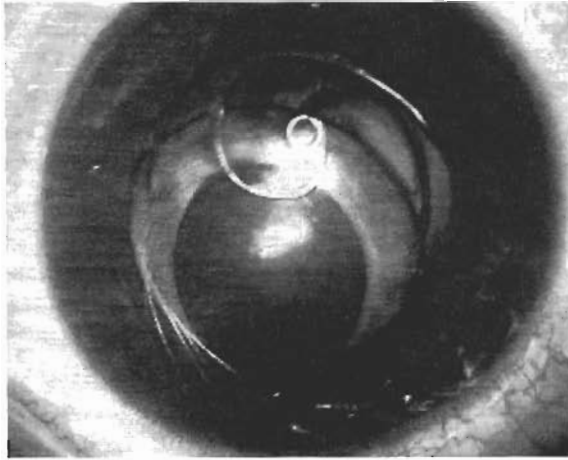


Fig. 6 – Imagem intra-operatória em que se verifica estiramento da sutura por cedência do nó com subluxação do complexo saco/LIO. Foi feito o reajuste da sutura sob o retalho escleral com resolução do descentramento.

Em todos os casos verificou-se uma melhoria da MAVC. No final do período de *follow-up*, seis olhos atingiram uma MAVC de pelo menos 20/25, seis olhos atingiram uma MAVC de 20/32 e os restantes três olhos obtiveram acuidades visuais de 20/40, 20/60 e 20/80.

Discussão

As crianças com *ectopia lentis* muitas vezes requerem cirurgia na primeira década de vida por razões refractivas e para limitar o risco de ambliopia. De entre as várias técnicas descritas preferimos sempre que possível a preservação do saco capsular recorrendo a dispositivos de fixação capsular. A utilização destes dispositivos está bem documentada em casos de subluxação congénita do cristalino,

desde o desenvolvimento do anel de tensão capsular modificado por Cionni em 1998⁵. Em 2002 Ahmet *et al* apresentaram os segmentos de tensão capsular¹ que consistem num segmento de anel de PMMA de 90° com um gancho de fixação central⁷. Na nossa opinião, e com base na nossa experiência com a utilização do anel de tensão capsular modificado em crianças¹³, estes últimos dispositivos pela sua menor dimensão são mais adequados para utilização nos sacos capsulares de crianças. A decisão relativa ao número de segmentos a serem implantados dependeu do grau da subluxação. Em três olhos foram implantados primariamente dois segmentos de tensão capsular e em oito olhos foi implantado apenas um segmento. Num destes houve necessidade, como descrito, de proceder à implantação posterior de um segundo segmento de tensão capsular. A preservação do saco capsular permite também reoperações futuras, como no caso do doente em que foi trocada a lente intra-ocular, e preserva a separação entre segmento anterior e posterior, constituindo assim uma solução mais fisiológica.

Nos casos em que não foi possível a preservação do saco capsular, e em que se optou pela LIO de fixação escleral, escolheu-se a lente de três apoios Stabibag[®]. Apesar de se tratar de uma lente que foi desenhada para ser implantada no saco capsular, os seus três hápticos oferecem maior estabilidade e reduzem o risco de *tilt*. Dos quatro olhos que foram operados com esta técnica constatou-se uma descentração significativa com redução da MAVC em um deles, que foi corrigida com o simples reajuste do nó de fixação de um dos hápticos sob o retalho escleral. Apesar de se tratar de uma cirurgia com mais riscos não tivemos complicações no período pós-operatório imediato, nomeadamente casos de hifema ou hemorragia para o vítreo.

No entanto, estamos conscientes que a opção por técnicas de fixação transcleral é especialmente controversa nos casos de doentes com síndrome de Marfan e fraqueza da esclerótica¹⁰. Outro aspecto importante é a sobrevida do polipropileno. Apesar dos estudos *in vitro* demonstrarem uma sobrevida

longa deste material, sabe-se que sofre um processo lento de biodegradação^{1,8}, que requer investigação adicional. Apesar do *follow-up* dos nossos olhos operados ser curto, nos dois casos que foram reoperados por descentração do saco ou da LIO não verificámos qualquer alteração da integridade da sutura, mas constatámos que o nó de fixação cedeu e necessitou de ser reajustado.

Nos casos mais recentes de subluxação em que não foi possível preservar o saco capsular durante a cirurgia optámos pelo implante de uma LIO de câmara anterior de fixação na íris (Verysize[®], AMO). Apesar da experiência com esta lente nestes casos ainda ser limitada existem já vários relatos na literatura^{3,9} com resultados visuais satisfatórios e seguros em termos de integridade da câmara anterior. Nos quatro olhos em que utilizámos esta técnica os resultados visuais foram muito satisfatórios e apenas limitados pela ambliopia já existente. No pós-operatório não foi detectada irite significativa, aumento da pressão intra-ocular, descentração da LIO ou irregularidade pupilar. Um aspecto importante com a implantação desta lente refere-se à perda de células endoteliais que devem, por isso, ser monitorizadas no pós-operatório. Nos olhos que operámos com esta técnica o *follow-up* ainda é curto e estes controlos estão programados. Estes nossos resultados e a experiência já descrita por outros autores fazem-nos considerar a implantação da LIO Verysize[®] de afaquia uma opção cirúrgica viável na abordagem da subluxação congénita do cristalino em crianças. Por ser uma técnica mais fácil, e teoricamente com menos complicações que a fixação escleral, é actualmente a nossa primeira escolha nos casos em que não conseguimos preservar o saco capsular.

Em conclusão, a abordagem da subluxação congénita do cristalino ainda é um desafio. Acreditamos que a preservação do saco capsular, mesmo sendo uma técnica mais complexa, deve ser sempre procurada. A nossa experiência nestes doentes jovens que foram, na maioria, operados durante um período de desenvolvimento visual, com bons resultados anatómicos e uma reabilitação visual satisfatória, é encorajadora.

Bibliografia

1. ALTMAN AJ, GORN RA, CRAFT J, ALBERT DM.: The breakdown of polypropylene in the human eye: is it clinically significant? *Ann Ophthalmol* 1986; 18: 182-5
2. ANTEBY I, ISAAC M, BEN-EZRA D.: Hereditary subluxated lenses: visual performances and long-term follow-up after surgery. *Ophthalmology* 2003; 110: 1344-1348
3. ASPIOTIS M, ASPROUDIS I, STEFANIOTOU M, GOREZIS S, PSILAS K.: Artisan aphakic intraocular lens implantation in cases of subluxated crystalline lenses due to Marfan syndrome. *J Cataract Refract Surg* 2006; 22: 99-101
4. BEN-EZRA D, COHEN E, ROSE L.: Traumatic cataract in children: correction of aphakia by contact lens or intraocular lens. *Am J Ophthalmol* 1997; 123: 773-782
5. CIONNI RJ, OSHER RH, MARQUES DM, MARQUES FF, SNYDER ME, SHAPIRO S.: Modified capsular tension ring for patients with congenital loss of zonular support. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29: 1668-73
6. HALPERN M, BEN-EZRA D.: Surgery of the hereditary subluxated lens in children *Ophthalmology* 1996; 103: 681-6
7. HASANEE K, AHMED I, K, KRANEMANN C.: Capsular tension segment: clinical results and complications. Apresentado na American Academy of Ophthalmology. Nova Orleães, Out 2002
8. JONGEBLOED WL, WORST JF.: Degradation of polypropylene in the human eye: a SEM-study. *Doc Ophthalmol* 1986; 64: 143-52
9. LIFSHITZ T, LEVY J, KLEMPERER I.: Artisan aphakic intraocular lens in children with subluxated crystalline lenses. *J Cataract Refract Surg* 2004; 30: 1977-1981
10. MAUMENEH IH.: The eye in the Marfan syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1981; 79: 684-733
11. Merin S. *Inherited Eye Diseases: Diagnosis and Clinical Management*. Nova-Iorque: MP Dekker. 1991. p. 131-2
12. NEELY DE, PLAGER DA.: Management of Ectopia lentis in children. *Ophthalmol Clin North Am* 2001; 14: 492-499
13. PRIETO I, CABRAL J, FEIJÓO B, M FERREIRA.: Big lens subluxation in children: our big bad wolf. Apresentado na European Society of Cataract and Refractive Surgery, Paris, Set 2004
14. SHORTT AJ, LANIGAN B, O'KEEFE M.: Pars plana lensectomy for the management of ectopia lentis in children. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004; 41: 289-294