

TECNICA QUIRURGICA PARA LA EXTRACCION DEL CRISTALINO LUXADO Y SUBLUXADO EN EL SINDROME DE MARFAN

FOR

JOSE I. BARRAQUER, M. D.

Bogotá - Colombia

En el volumen primero de los archivos de la Sociedad Americana de Oftalmología y Optometría, página 19, publicamos nuestra técnica de extracción de cristalinos luxados y subluxados, consistente en soportar el cristalino con una doble aguja (Fig. 1) insertada por detrás del mismo y a través de la pars-plana del cuerpo ciliar (Figs. 2 y 3).

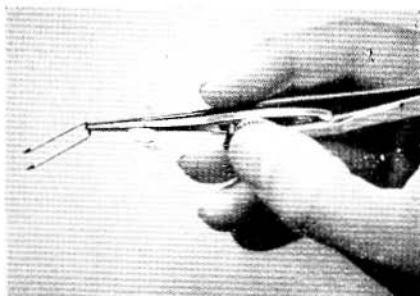


Fig. 1. Doble aguja de José I. Barraquer.

José I. Barraquer's double (two pronged) needle.

Esta técnica la practicábamos con buenos resultados indiferentemente en casos de cristalinos luxados de la más diversa etiología, incluido el síndrome de Marfán, e indiferentemente si el cristalino se hallaba opacificado o era transparente. Al aumentar nuestra experiencia, hemos realizado observaciones que han determinado, para algunos casos, modificaciones en la técnica quirúrgica e instrumental.

En los casos de cristalinos pequeños y transparentes, éste, en alguna ocasión, pasó entre las ramas de la doble aguja, luxándose nuevamente, viéndonos por ello

obligados a cerrar la herida con múltiples puntos de sutura, retirar parcialmente la aguja y colocar el paciente nuevamente en decúbito ventral para reiniciar la intervención.

Para evitar que el cristalino pueda pasar a través de las ramas de la doble aguja, en los casos en que es pequeño y deformable, hemos construido un nuevo instrumento consistente en una triple aguja, en la que no queda entre sus ramas intersticio

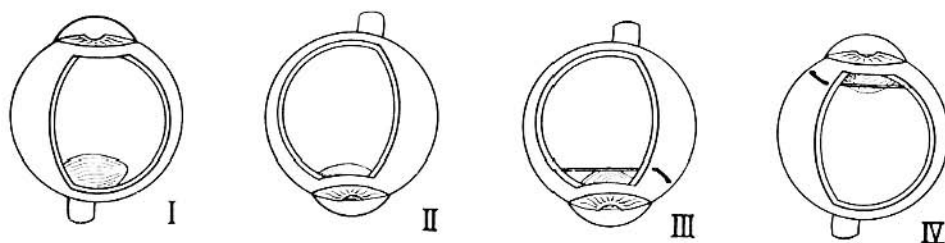


Fig. 2. Colocación de la doble aguja para sostener el cristalino en caso de luxación completa del cristalino.

Placement of the double needle to hold the lens in cases of complete luxation.

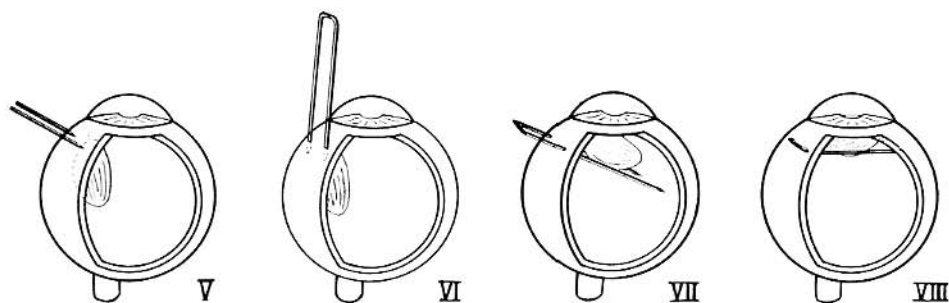


Fig. 3. Colocación de la doble aguja para sustentar el cristalino en caso de luxación incompleta.

Placement of the double needle to hold the lens in cases of incomplete luxation.

suficiente para que el cristalino pueda deslizarse entre ellas y caer en la cámara vítrea (Fig. 4). A la doble aguja se le ha añadido una tercera situada entre sus ramas y un poco más atrás a fin de que se adapte a la curva de la cara posterior del cristalino. La tercera rama es también un poco más corta que las anteriores para facilitar la penetración del instrumento y para que al fijarlo en el otro extremo del globo ocular no sea necesario hacer 3 perforaciones sino que sea suficiente con las 2 clásicas. Estas deben realizarse siempre al nivel de la pars-plana del cuerpo ciliar. La aguja está provista de un pequeño mango similar al de la modificación de Calhoun, publicada por él en el American Journal of

Ophthalmology Vol. 50 p. 701. Este mango, si es pequeño, no entorpece las maniobras operatorias y facilita la colocación de la aguja. Por otra parte, no habría ningún inconveniente en construir un modelo que, como la doble aguja, se maneja con el porta-agujas.



Fig. 4. Triple aguja.

Triple (three-pronged) needle.

La triple aguja se construye en 2 dimensiones, una de 20 mm. de longitud y otra de 25 mm. para emplearla de acuerdo con las dimensiones del globo ocular.

Para evitar tener que practicar una amplísima iridectomía total en los casos de pérdida de vítreo espeso, realizamos, en el síndrome de Marfan con cristalino



Fig. 5. Posición del paciente, operador y ayudante durante la colocación de la doble o triple aguja en los casos de luxación libre del cristalino.

Position of the patient, surgeon and assistants during placement of the double or triple needle in cases of free luxation of the lens.

todavía transparente, la extracción del cristalino a través de una incisión córneoescleral de 10 a 2, ya que estos cristalinos son de pequeñas dimensiones y deformables, por lo que pueden salir a través de una incisión menor. De esta forma

si ocurre una pérdida de vítreo, puede practicarse una iridectomía total y no demasiado amplia sin que ulteriormente se ocasione la deformación y ascensión de la pupila.

Si el cristalino se halla ya opacificado y es duro, deberá realizarse un colgajo de 180 grados de amplitud. En muchos de estos casos, por la antigüedad de la lesión, el vítreo es sumamente fluido por lo que su enclavamiento es de escasas o nulas consecuencias.

La técnica quirúrgica para estos casos de cristalino luxado o subluxado pequeño y deformable y de los cuales es prototipo el Síndrome de Marfán, se compone de los siguientes tiempos:

- 1) Sustentación del cristalino.
- 2) Talla del colgajo conjuntival.
- 3) Incisión córneo-escleral.
- 4) Iridectomía.
- 5) Extracción.

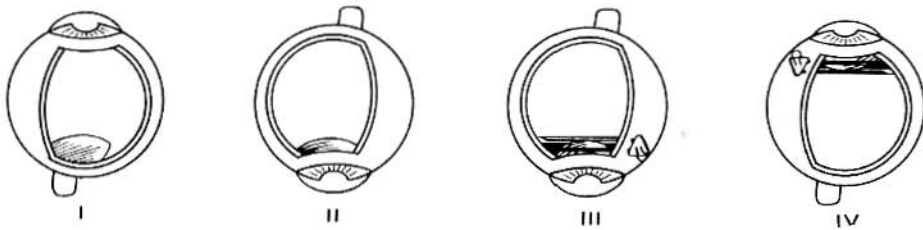


Fig. 6. Esquema mostrando la colocación de la triple aguja para sostentar un cristalino totalmente libre.

Diagram showing placement of the triple needle to hold a completely free lens.

- 6) Sutura córneo-escleral subconjuntival.
- 7) Inyección de aire en cámara anterior.
- 8) Reposición del colgajo conjuntival.

1) Sustentación del Cristalino

El cristalino puede hallarse totalmente luxado y por consiguiente libre en la cavidad vítreo o puede hallarse simplemente desplazado en una u otra dirección. En el primer caso es necesario colocar al paciente en decúbito prono (Fig. 5) hasta que el cristalino ocupe su posición fisiológica. Una vez que el cristalino se halla en su lugar, se coloca la triple aguja para mantenerlo en esa posición,

colocando a continuación al paciente en decúbito supino para proceder al resto de los tiempos operatorios (Fig. 6). En la segunda eventualidad, cuando el cristalino se halla desplazado hacia uno u otro sector, la triple aguja puede colocarse con el paciente en decúbito supino. La aguja penetra en general por el lado temporal en frente de la inserción del recto lateral. Si es necesario, en una primera fase puede dirigirse un poco hacia el centro del globo para no lesionar el cristalino, pero el avance de la aguja en esta dirección debe ser el mínimo necesario a fin de que al poner la aguja en forma horizontal, ésta no arrastre hacia adelante la trama del cuerpo vítreo (Fig. 7). En ambos casos, la aguja en su contrapunción debe clavarse solamente en el espesor de la esclera no siendo en absoluto necesario que atraviere todo su espesor y menos que las puntas de la aguja asomen a través de la conjuntiva por el otro lado.

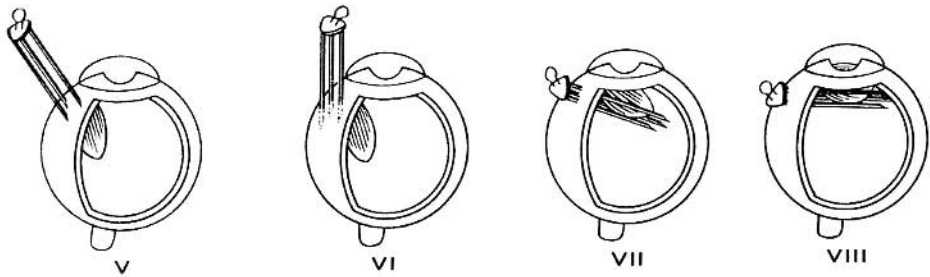


Fig. 7. Esquema mostrando diversos tiempos de la inserción de la triple aguja en un caso de luxación incompleta.

Diagram showing various steps pertaining to insertion of the triple needle in case of incomplete luxation.

2) Talla del Colgajo Conjuntival

Colgajo conjuntival de base limbar de unos 4 mm. de ancho y de 130 grados de extensión. Disección cuidadosa del mismo hasta el limbo, procurando evitar perforaciones.

Hemostasia de las boquillas sangrantes con una varilla de vidrio calentada a la llama. Conviene practicar también una cauterización superficial, con la misma varilla, en la zona en la cual se practicará la incisión córneo-escleral como medida preventiva.

3) Incisión Córneo-Escleral

Paracentesis con hemiqueratomo, realizada a las 10, penetrando a medio milímetro de la inserción de la conjuntiva a fin de dejar una lengüeta de tejido corneal para colocación de las suturas. El hemiqueratomo penetra paralelamente

al plano del iris y avanza aproximadamente la mitad de su longitud. La incisión se agranda hacia la izquierda con la tijera con tope llegando hasta las 2.

4) Iridectomía

Si una vez practicada la incisión se comprueba que el vítreo está totalmente degenerado, puede practicarse una iridectomía periférica, también si se evacúa simplemente el humor acuoso y se aprecia que el vítreo es espeso. Es preferible practicar una iridectomía total si aparece vítreo espeso ya sea antes o después de la extracción.

5) Extracción

La extracción se realiza con pinza capsular. Utilizamos habitualmente el modelo de Arruga. Si se trata de una subluxación, hacemos la presión sobre la cápsula anterior del cristalino junto a su borde libre y éste es llevado con versión hacia la incisión. Si está totalmente luxado, se agarra por la cara anterior junto al borde superior. En ambos casos, así que el cristalino asoma entre los labios de la herida, se ayuda a su expulsión mediante presiones a través de la córnea.

Estos cristalinos son sumamente deformables y pasan con relativa facilidad a través de una incisión aparentemente pequeña. Una vez extraído el cristalino, conviene asegurarse de que no han quedado fibras zonulares enclavadas en la herida pasando una espátula por los labios de la misma.

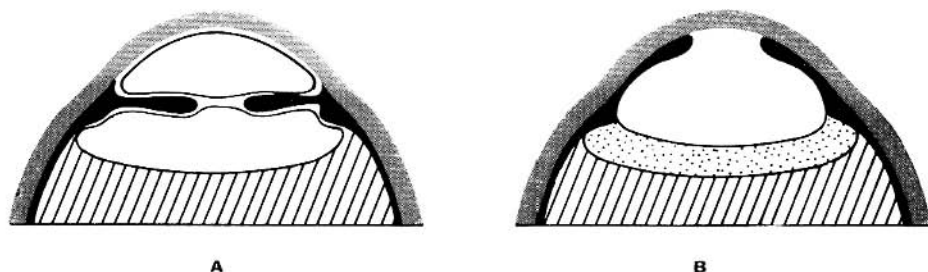


Fig. 8. A - Si la pupila está contraída, el aire inyectado puede formar dos burbujas, una en la cámara anterior se reabsorbe rápidamente o elimina a través de los labios de la herida B. El iris es desplazado hacia adelante provocando el bloqueo del ángulo camerular. A medida que aumenta la cantidad de humor acuoso aumentará la compresión del aire y la hipertensión ocular.

A - If the pupil is contracted the injected air may form two bubbles, one in the anterior chamber and another in the posterior chamber. When the aqueous humor becomes segregated, the air is compressed. The bubble in the anterior chamber reabsorbs rapidly or escapes via the edges of the wound B. The iris is displaced toward the front producing blockage at the angle. As the quantity of aqueous humor increases, air compression and intraocular hypertension will increase.

6) Sutura Córneo-Escleral

Colocación de 4 o 5 puntos córneo-esclerales subconjuntivales con seda virgen. Como se trata de niños en la mayoría de los casos, seguimos empleando la seda virgen de 7 filamentos que es muy bien tolerada y cuya resistencia es mayor que la de 2 filamentos y nos da mayor garantía en prevención de entreaberturas ocasionadas por movimientos bruscos y esfuerzos que frecuentemente realizan estos muchachos durante el curso post-operatorio y durante las curaciones.

7) Inyección de Aire

A fin de reformar la cámara anterior y rechazar hacia atrás el vítreo, inyectamos una burbuja de aire en la cámara anterior. Si el vítreo es claro y degenerado,

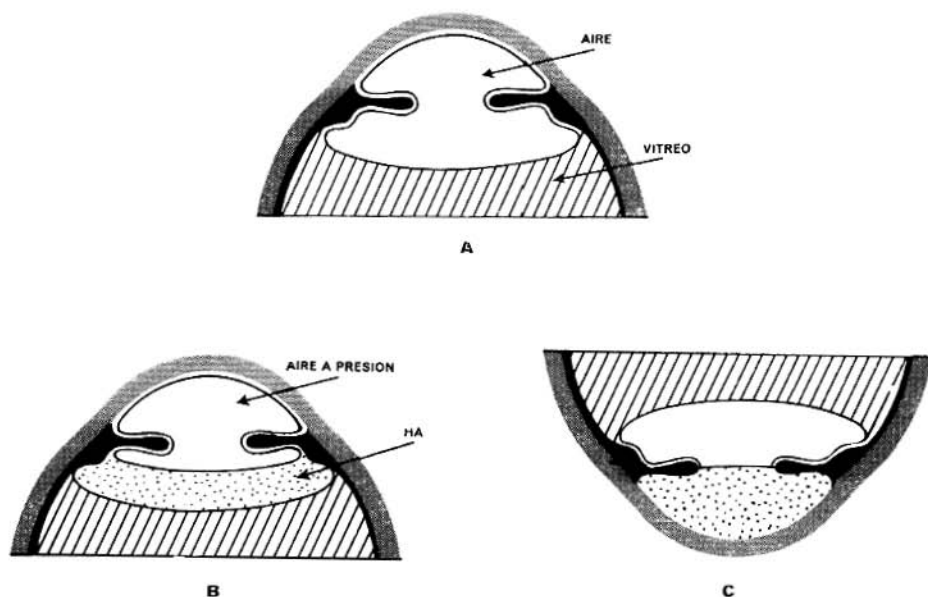


Fig. 9. A - Si la pupila está dilatada, el aire de la cámara anterior y posterior forman una sola burbuja. B - Al segregarse humor acuoso, el aire se comprime y es reabsorbido o sale a través de la herida operatoria. Si la reabsorción del aire es lenta o el cierre de la herida muy sólido, puede provocar síntomas de hipertensión ocular. C - Colocando el paciente en decúbito prono, el humor acuoso llena la cámara anterior y se evacúa por el canal de Schlemm cesando la hipertensión.

A - If the pupil is dilated, the air from the anterior and posterior chambers will form a single bubble. B - As aqueous humor is divided, the air is compressed and is either reabsorbed or escapes via the operative wound. If air reabsorption is slow or the wound has been firmly closed, symptoms of intraocular hypertension may develop. By placing the patient in a prone position, aqueous humor will fill the anterior chamber and can then drain through Schlemm's canal, thus eliminating the hypertension.

la cantidad de aire inyectada puede ser grande, hasta unos 2 centímetros cúbicos en algunos casos (Fig. 9-A). En este caso, cuando se emplea gran cantidad de aire, es conveniente instalar un midriático al terminar la intervención a fin de permitir una libre circulación del aire entre la cámara anterior y la cámara posterior y evitar un bloqueo pupilar.

Una vez firmemente cerrada la herida córneo-escleral se procede con cuidado a retirar la triple aguja. Para ello fijamos el globo ocular en el tendón del recto medio y traccionamos suavemente de la aguja con la mano hasta extraerla totalmente. Si con estas maniobras se vaciase un poco de aire de la cámara anterior, es conveniente inyectarlo nuevamente.

8) Reposición del Colgajo Conjuntival

La intervención se termina con una limpieza cuidadosa de la herida y de los puntos de sutura realizada con una esponjita de polivinilo humedecida en suero fisiológico. Se repone el colgajo conjuntival, el cual se fija mediante una sutura continua realizada con catgut ordinario 5-0.

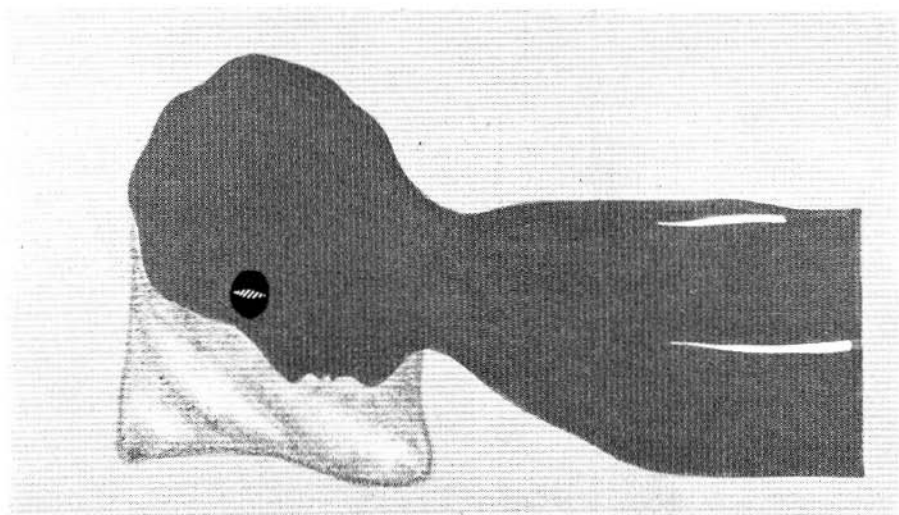


Fig.10. Con el paciente en decúbito prono, el aire se desplaza hacia arriba y el humor acuoso entra en contacto con el ángulo camerular.

With the patient in a prone position air is displaced upward and aqueous humor reaches the filtration angle of the chamber.

Complicaciones Inmediatas

Una complicación precoz, y relativamente específica, puede ser la hipertensión por bloqueo ocasionado por aire. Puede producirse por 2 mecanismos:

1) Si la pupila está contraída y hay aire en la cámara posterior, éste forma 2 burbujas independientes separadas por el diafragma irideo: (Fig. 8-A) al segregarse humor acuoso el aire se comprime reduciéndose su volumen y aumentando su presión. La burbuja de la cámara anterior se reabsorbe más rápidamente, incluso puede escapar a través de la herida operatoria, con lo que desaparece la cámara anterior y el iris se adosa contra la córnea provocándose el bloqueo del ángulo (Fig. 8-A). Al ir aumentando la cantidad de humor acuoso, la tensión del aire aumenta, el bloqueo de la raíz del iris se hace más intenso y aparecen los síntomas hipertensivos.

Si la pupila está dilatada, el aire de la cámara anterior y posterior forman una sola burbuja (Fig. 9-A). Hipertensión se podrá producir, al segregarse humor acuoso y comprimirse el aire (Fig. 9-B), solamente si la herida está firmemente cerrada y no permite la salida del aire.

En ambos casos la hipertensión provocada por bloqueo por aire es una de las complicaciones más fáciles de tratar. Si en el curso post operatorio el paciente aqueja molestias que puedan atribuirse a hipertensión y cuyo mecanismo consideramos por bloqueo por aire, basta colocar al paciente en decúbito prono

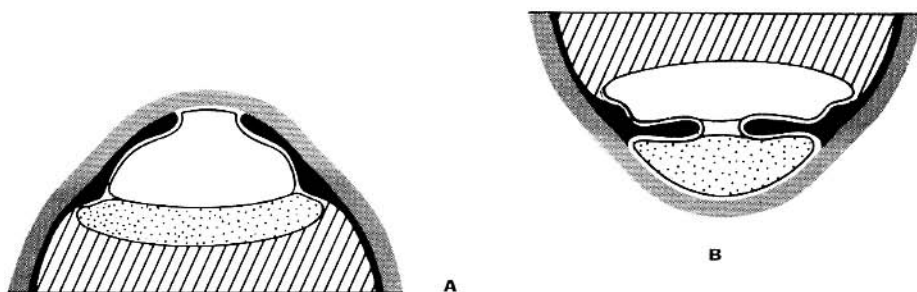


Fig. 11. A - Bloqueo pupilar por la raíz del iris mantenida por burbuja de aire, a presión, apresada en cámara posterior. B - Al colocar al paciente en decúbito prono, el humor acuoso llena la cámara anterior y la sintomatología cesa.

A - Fixation of the pupil due to an entrapped compressed air bubble in the posterior chamber exerting pressure on the root the iris. B - When the patient is placed in a prone position, aqueous humor fills the anterior chamber and symptoms subside.

(Fig. 10) durante algunos minutos para que la hipertensión, el dolor y los síntomas subsiguientes cesen pocos minutos. Efectivamente, al colocar al paciente en decúbito prono, el aire se desplaza hacia la parte posterior del globo ocular y el humor acuoso que se estaba acumulando por detrás de la burbuja del aire o sea entre éste y el vítreo, pasa inmediatamente a la cámara anterior (Fig. 9-C) y encuentra una salida normal, por las vías de drenaje, con lo cual cesa la hipertensión (Figs. 10-C - 11-B).

Aparte de la hipertensión por aire por lo demás rara, el curso post-operatorio de esta intervención no tiene complicaciones específicas diferentes a la de la intervención de catarata.

Apartado Aéreo 11056
Bogotá, Colombia

BIBLIOGRAFIA

- 1 BARRAQUER J. I. Tratamiento quirúrgico de los desplazamientos del Cristalino.
- 2 CALHOUN F. P. & HACKLER W. American Journal of Ophthalmology. 50-701. Arch. Soc. Am. Oftal. Optom. 1 30-38, 1958.

SURGICAL TECHNIQUE FOR EXTRACTION OF LUXATED AND SUBLUXATED LENSES IN MARFAN'S SYNDROME

BY

JOSE I. BARRAQUER, M. D.

Bogotá - Colombia

In the first volume of the Archives of the American Society of Ophthalmology and Optometry, we published our technique for extraction of luxated and subluxated lenses, wich consists in supporting the lens with a double needle (Figure 1) inserted behind the lens and through the pars-plana of the ciliary body (Figure 2 and 3).¹

We obtained good results with this technique in luxated lenses of diverse etiology, including Marfan's syndrome, regardless of whether the lens was opaque or transparent. Upon increasing our experience we made certain observations which have determined the desirability, in some cases, of modifications in surgical technique and instrumentation.

If the lens is small and transparent it occasionally slips between the blades of the double needle, again becoming luxated. When this occurs the wound must be closed with multiple sutures, the needle partially withdrawn the patient placed in a prone position before again intervening.

In order to avoid heving small, deformable lenses slip through the blades of the double needle, we have designed a new instrument, a triple needle without sufficient space between the blades to allow the lens to fall through them into the vitreous chamber (Figure 4). Thus, to the double needle has been added a third needle, situated between its blades and slightly behind these, so as to adapt to the curve of the posterior aspect of the lens. The third blade is slightly shorter than the others. This facilitates penetration of the instrument, and when fixing it at the other extreme of the eyeball, obviates the necessity for 3 perforations, the 2 conventional perforations being sufficient. These should always be made at the level of the pars-plana of the ciliary body. The needle has a small handle similar to that of Calhoun's modification². This handle, if small, does not hinder operative technique and does facilitate placement of the needle. On the other hand, there would be no objection to designing a model which, like the double needle, could be handled with the needle-holder.

The triple needle is made in 2 lengths, one 20 mm. and another 25 mm. long. The size of the eyeball would, of course, determine the choice of needle to be used.

In order to avoid performing a very large total iridectomy, through which much viscid vitreous was lost, lens extraction in patients with Marfan's syndrome whose lenses were still transparent was performed through a corneo-scleral incision extending from 10 to 2 o'clock.

These lenses are small and deformable and can, therefore, emerge through a smaller incision. In this manner, if loss of vitreous occurs, a total and not too large iridectomy can be performed without producing deformity and upward displacement of the pupil.

If the lens is already opaque and hard, a 180° flap should be made. In many such cases, due to the long duration of the lesion, the vitreous is very thin. Therefore, its loss is of little or no importance.

The surgical technique employed in cases of small, deformable, luxated or subluxated lenses, of which Marfan's syndrome is the prototype, consists of the following steps:

- 1) Holding the lens.
- 2) Cutting of the conjunctival flap.
- 3) Corneo-scleral incision.
- 4) Iridectomy.
- 5) Extraction.
- 6) Subconjunctival corneo-scleral suture.
- 7) Injection of air into the anterior chamber.
- 8) Replacement of the conjunctival flap.

1) Holding the lens:

The lens may be completely luxated and, therefore, free in the vitreous cavity, or it may simply be displaced in one direction or another. In complete luxations, the patient must be placed in a prone position (Figure 5) until the lens occupies its normal position. Once the lens is in its place, the triple needle is introduced in order to maintain the lens in position. Subsequently the patient is placed in the supine position before proceeding with the succeeding steps (Figure 6). When the lens is merely displaced in either direction, the triple needle may be introduced with the patient in dorsal decubitus. In general, the needle penetrates from the temporal side, in front of the insertion of the lateral rectus muscle. If necessary, in the preliminary phase, it may be directed slightly toward the center of the globe so as not to damage the lens. However, the progression of the needle in this direction should be limited to a necessary minimum so that when the needle is placed horizontally it may not force forward the bulk of the vitreous body (Figure 7). In the contrapuncture side the needle should penetrate only the thickness of the sclera. It is not absolutely necessary that it penetrate the entire thickness, and certainly the points of the needle need not appear through the conjunctiva.

2) *Conjunctival Flap:*

A conjunctival flap 4 mm. wide extending at a 130° angle towards the limbus is made. Careful dissection of the flap to the limbus is done, taking care to avoid perforations.

Control of bleeding from tiny bleeding points is carried out by means of a heated glass rod. As a prophylactic measure it is also desirable to use this same rod to do a superficial cauterization of the area of the proposed corneo-scleral incision.

3) *Corneo-scleral incision:*

Paracentesis is accomplished with a hemikeratome at ten o'clock, penetrating one half millimeter from the insertion of the conjunctiva so as to leave a flap of corneal tissue for placement of the sutures. The hemikeratome penetrates parallel to the plane of the iris and proceeds approximately to half its length. The incision is enlarged toward the left with the butt-equipped scissors, so as to extend approximately to the two o'clock point.

4) *Iridectomy:*

If once the incision has been made it is determined that there is total degeneration of the vitreous, a peripheral iridectomy can be performed. This would apply also if the aqueous humor were evacuated and the vitreous was very viscid. It is preferable to do a total iridectomy if too much viscid vitreous appears either before or after the extraction.

5) *Extraction:*

The extraction is performed with capsular forceps. We generally use Arruga's model. In subluxations, pressure is exerted on the anterior capsule of the lens next to its free edge and the lens is carried by version toward the incision. If the lens is completely luxated, it must be gripped by the anterior aspect next to the upper edge. In either case, when the lens appears between the edges of the wound, pressure on the cornea helps to expel it. These lenses are very easily deformed and pass with relative ease through an apparently small incision. Once the lens has been extracted, it is desirable to run a spatula along the edges of the wound to insure that no zonular fibres remain.

6) *Corneo-scleral sutures:*

The placement of 4 or 5 subconjunctival corneo-scleral sutures of virgin silk follows. Inasmuch as most of these patients are children, we continue to use 7-filament virgin silk. It is very well tolerated and has greater resistance than 2-filament silk. Therefore, it is more likely to prevent opening of surgically closed wounds due to brusque movements and strains common in children during the post-operative course and follow-up treatments.

7) *Injection of air:*

In order to restore the anterior chamber and force the vitreous back, we inject a bubble of air into the anterior chamber. If the vitreous is clear and degenerated, the quantity of air may be large, as much as 2 cc. in some cases (Figure 9A). In such

cases, the instillation of a mydriatic after surgical intervention is desirable. This permits free circulation of the between the anterior and posterior chambers and avoids pupillary block.

Once the corneo-scleral wound has been firmly closed triple needle is carefully removed. To accomplish this, we fix the eyeball in the tendon of the middle rectus and gently pull the needle out with the hand until it is completely withdrawn. If these manipulations permit some of the air to escape from the anterior chamber, re-injection of air is indicated.

8) *Replacement of the conjunctival flap:*

The operative procedure is completed by careful cleansing of the wound and sutures with a polyvinyl sponge dampened in physiologic saline. The conjunctival flap is replaced and fixed with a continuous suture of ordinary 5-0 catgut.

Immediate complications:

Increased intra-ocular tension resulting from air blockage occurs as an early and rather specific complication. Two mechanisms may be involved:

1) If the pupil is contracted and there is air in the posterior chamber, two individual bubbles, separated by the iris diaphragm, form (Figure 8A). When the aqueous humor is segregated the air becomes compressed, decreases in volume and its pressure increases. The bubble in the anterior chamber reabsorbs more rapidly and may even escape through the operative wound, thus causing the anterior chamber to collapse and iris to adhere to the cornea, producing blockage at the angle (Figure 8A). As the amount of aqueous humor increases, air pressure increases, blockage at the root of the iris increases and symptoms of increased intraocular tension appear.

2) If the pupil is dilated, the air in the anterior and posterior chambers forms a single bubble (Figure 9A). An increase in intra-ocular pressure may result when the aqueous humor increases and the air is compressed (Figure 9B) assuming that the wound has been firmly closed and does not permit the air to escape.

In either case, increased ocular tension resulting from air blockage is one of the most easily treated complications. If during the post-operative course the patient complains of symptoms attributable to increased intra-ocular pressure resulting from air blockage, placement of the patient in a supine position (Figure 10) for several minutes will result, within a very short time, in subsidence of pain and other symptoms as well as in resolution of intra-ocular hypertension. When the patient assumes such a position the air is displaced toward the posterior part of the ocular globe. Thus, the aqueous humor which was accumulating behind the air bubble, that is between it and vitreous, passes immediately to the anterior chamber (Figure 9C) and finds its way out through the normal drainage passages, thus resolving the increased intra-ocular pressure (Figures 10C-11B).

Aside from hypertension due to air, which occurs rarely, the post-operative course following this type of intervention has no complications specifically different from those encountered after cataract surgery.

REFERENCES

- 1 BARRAQUER, J. I.: *Arch. Soc. Am. Oftal. Optom.*, 1:30, 1958.
- 2 CALHOUN, F. P., and HACKLER, W.: *Am. J. Ophthal.*, 50:701.