

Pupuloplastia retroiridiana

Andrés Germán Alza, Eduardo Galletto

Clínica Privada de Ojos Dr. Enrique Alza, La Plata, Argentina.

Recibido: 23 de septiembre de 2021.

Aceptado: 21 de diciembre de 2021.

Autor corresponsal

Dr. Andrés Germán Alza

Clínica Privada de Ojos Dr. Enrique Alza

Calle 12, nro. 662

(1900) La Plata (prov. Buenos Aires)

+ 54 9 221 4219682

andresalza@hotmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 2718-7446)

2022; 15(1): e40-e47.

Resumen

Objetivo: Presentar una novedosa técnica quirúrgica definida como pupuloplastia retroiridiana fáquica aplicada en una paciente con síndrome de Axenfeld-Rieger que no tenía una pupila definida.

Técnica quirúrgica: La pupuloplastia retroiridiana fáquica es una técnica quirúrgica original que se realiza tras una incisión esclero-corneal a través de una iridotomía periférica, trabajando por detrás del iris y realizando la neopupila con un vitrécromo de cámara anterior. No requiere de demasiados controles oftalmológicos y su recuperación es rápida. Se realizó en una paciente adulta con síndrome de Axenfeld-Rieger y no se han observado complicaciones a 12 meses de la cirugía.

Conclusión: Se describe una técnica quirúrgica que resultó eficaz y segura para formar una pupila en una paciente adulta con síndrome de Axenfeld-Rieger. Esto podría ayudar a la mejora de su percepción visual y su aspecto estético, pero principalmente se constituye como una opción en pacientes pediátricos para evitar alteraciones como el estrabismo y la ambliopía.

Palabras clave: síndrome de Axenfeld-Rieger, técnica quirúrgica, pupuloplastia retroiridiana fáquica, ambliopía.

Retroiridian pupilloplasty

Abstract

Objective: To present a novel surgical technique defined as phakic retroiridian pupilloplasty that was performed on a patient with Axenfeld-Rieger syndrome who had no defined pupil.

Surgical technique: Phakic retroiridian pupilloplasty is an original surgical technique involving the creation of a sclerocorneal incision through a peripheral

iridotomy, with the surgeon working behind the iris and creating a neopupil with an anterior chamber vitrectome. It requires very few follow-up visits and the patient's recovery is fast. It has been performed on an adult patient with Axenfeld-Rieger syndrome and no complications have been observed after 12 months of the procedure.

Conclusion: The surgical technique described here has proven to be efficient and safe for the formation of a pupil in an adult patient with Axenfeld-Rieger syndrome. This might be of help to improve the patient's visual perception and esthetic appearance, but mainly as an option in pediatric patients to avoid conditions such as strabismus and amblyopia.

Key words: Axenfeld-Rieger syndrome, surgical technique, phakic retroiridian pupiloplasty, amblyopia.

Pupiloplastia retroiridiana

Resumo

Objetivo: Apresentar uma nova técnica cirúrgica definida como pupiloplastia retroiridiana fática aplicada em um paciente com síndrome de Axenfeld-Rieger que não tinha uma pupila definida.

Técnica cirúrgica: A pupiloplastia retroiridiana fática é uma técnica cirúrgica original realizada após uma incisão esclero-corneana através de uma iridotomia periférica, trabalhando atrás da íris e realizando a neopupila com uma vitrectomia de câmara anterior. Não requer muitos controles oftalmológicos e a recuperação é rápida. Foi realizada em um paciente adulto com síndrome de Axenfeld-Rieger e nenhuma complicação foi observada 12 meses após a cirurgia.

Conclusão: Descrevemos uma técnica cirúrgica que foi eficaz e segura para formar uma pupila em um paciente adulto com síndrome de Axenfeld-Rieger. Isto poderia ajudar a melhorar sua percepção visual e aparência estética, mas é principalmente uma opção em pacientes pediátricos para evitar distúrbios como estrabismo e ambliopia.

Palavras-chave: Síndrome de Axenfeld-Rieger, técnica cirúrgica, pupiloplastia retroiridiana fática, ambliopia.

Introducción

El síndrome de Axenfeld-Rieger (ARS, por sus siglas en inglés) forma parte de los llamados sín-

dromes de disgenesias iridocorneales¹ y se define desde su descripción original en 1920 como al desarrollo de un embriotoxon posterior con hebras de iris adheridas a una línea de Schwalbe hipertrófica desplazada anteriormente², asociado al universo de anomalías congénitas del iris como hipoplasia, corectopía o polícoria³. Puede vincularse también con glaucoma y hallazgos sistémicos caracterizados como defectos óseos, faciales y/o dentales⁴. El ARS es una rara enfermedad que afecta al ojo de forma bilateral con una prevalencia estimada de 1/200.000 personas sin predilección por el género y que se caracteriza por ser hereditaria autosómica dominante con una penetración completa de expresividad variable⁵.

El objetivo del presente trabajo es presentar una técnica quirúrgica denominada pupiloplastia retroiridiana fática en un paciente con ARS.

Técnica quirúrgica

Se realizará primero una breve descripción del caso, al tratarse de una paciente adulta de 27 años de edad que acudió a la consulta oftalmológica refiriendo que nunca tuvo pupila. No tenía antecedentes heredo-familiares y no utilizaba ninguna ayuda óptica. Como antecedentes personales, mencionó convulsiones asociadas a cuadros febriles e ictericia neonatal tratada con fototerapia. Al interrogatorio relató que en un servicio de oftalmología intentaron realizarle una pupiloplastia con láser, pero debido al espesor iridiano no dio resultado. A la exploración inicial se midió la agudeza visual, resultando en el ojo derecho (OD) visión luz y en el ojo izquierdo (OI) 10/10 sin corrección asociado a una exotropía leve. A la biomicroscopía con lámpara de hendidura presentaba el OD con una cámara anterior formada y una córnea transparente que permitía ver un iris despigmentado y adelgazado en el lugar donde debería estar situada la pupila. A nivel de la córnea periférica temporal, de hora 6 a 12, presentaba una importante cresta blanquecina arqueada y concéntrica al limbo que afectaba todo el espesor corneal y que correspondería a un embriotoxon posterior asociado a sinequias anteriores del iris periférico, que generaban tracción

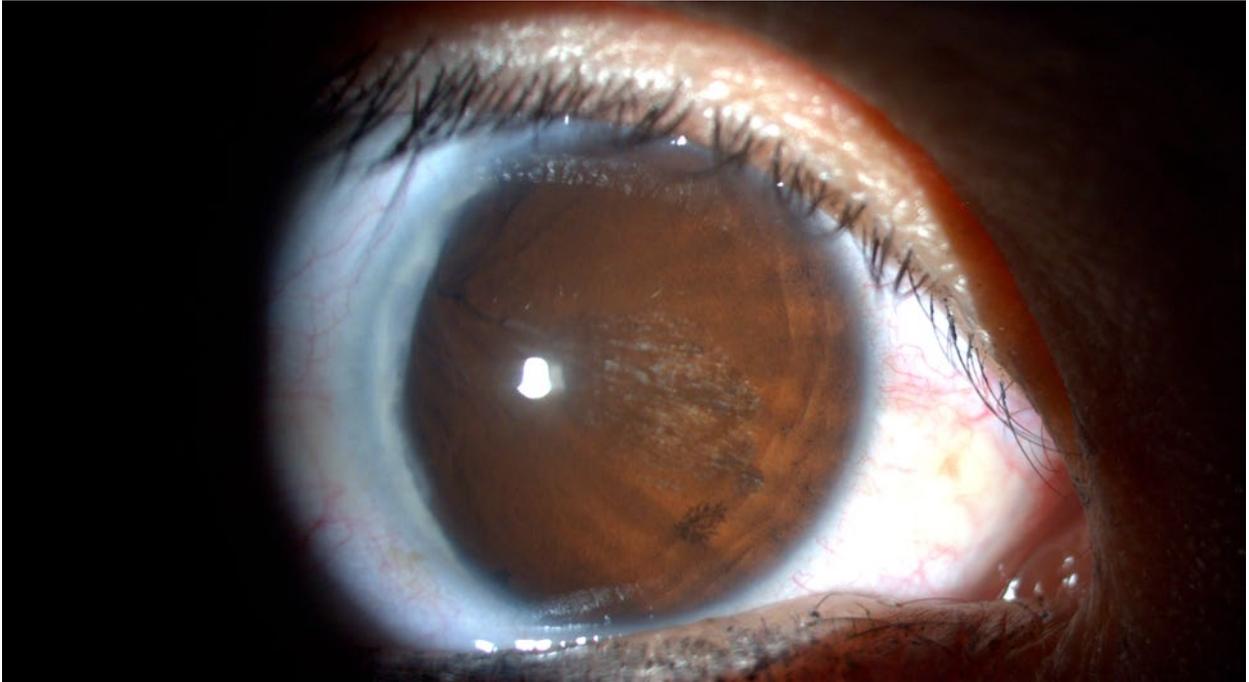


Figura 1. Segmento anterior. Ocultamiento de la pupila asociada a una cresta periférica, blanquecina, arqueada y concéntrica al limbo, que afectaba todo el espesor corneal y que corresponde a un embriotoxon posterior.

con un importante desplazamiento que ocultaba la pupila (fig. 1). Se realizó gonioscopia donde se evidenció una disgenesia de la línea de Schwalbe asociada a sinequias anteriores periféricas que generaban una tracción del iris (fig. 2). La presión ocular se encontró dentro de los parámetros normales. Una vez finalizada la evaluación oftalmológica se le explicó la opción quirúrgica al paciente y se resolvió programar una pupiloplastia retroiridiana fáquica, técnica que se describirá a continuación.

En el prequirúrgico se indicó la utilización de colirio combinado de fenilefrina 5% + tropicamida 0,5% tópica cada 15 minutos desde 2 horas antes, asociado a un tratamiento tópico de tobramicina 0,3% cuatro veces por día por un lapso de los tres días anteriores.

Cirugía

1. Se realizaron medidas antisépticas iniciales colocando solución de yodo al 5% sobre rostro, superficie ocular y fondos de sacos.

2. Se aplicó anestesia subtenoniana con una cánula de Stevens 19G curva, cargada con una mezcla de 0,75 ml de lidocaína 1% + 0,75 ml de bupivacaína 0,5%, ambas sin conservantes.

3. Se acomodó la silla de cirujano y las ópticas del microscopio en situación temporal con respecto de la posición del paciente para el mejor manejo del instrumental. Luego se realizó una incisión a nivel del limbo esclero-corneal inferior (IECI) para no traumatizar la cresta correspondiente al embriotoxon posterior de 2,8 mm valvulada. *Comentario:* también puede ser de menor tamaño dado que durante la cirugía, además de que tiende a agrandarse por estiramiento, se utilizaron a través de esa incisión instrumentales de menor diámetro (como el vitrectomo de cámara anterior, manipuladores de iris y cánulas), evitando así el colapso de la cámara anterior durante la cirugía.

4. Se administró en el espacio intracameral abundante lidocaína al 1% sin conservante en dilución 1:2 de ringer lactato. Además también se utilizó un ampolla de 1 ml de adrenalina al 1%

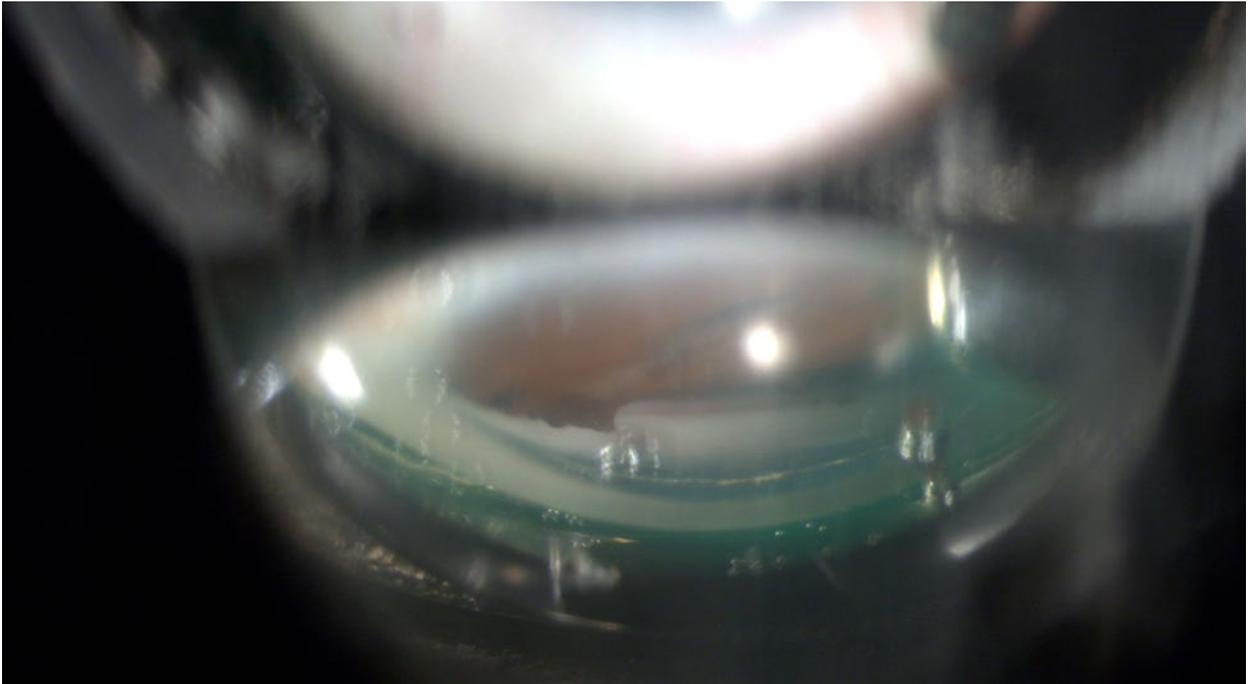


Figura 2. Gonioscopia. Disgenesia de la línea de Schwalbe asociada a sinequias anteriores periféricas que generan una tracción del iris.

en 9 ml de solución de ringer lactato sin conservantes en el mismo espacio (dilución 1:10). En este momento de la cirugía se observó la aparición de una pupila muy pequeña y descentrada hacia temporal.

5. Se colocó sustancia viscosa liviana de hidroxipropilmetilcelulosa 2% suficiente para proteger el endotelio, ocupando solo un tercio de la cámara anterior por delante del iris.

6. Se realizó una incisión corneal superior (ICS) para el manejo de una segunda mano de 0,8 mm valvulada con un cuchillete de 15°.

7. Se generó a través de la IECI una puerta de entrada al espacio retroiridiano a través de una pequeña iridotomía periférica inferior de pequeño diámetro con una tijera Wescott y una pinza dentada de Castroviejo 0,12 mm.

8. Se le dio forma al espacio retroiridiano inyectando a través de la iridectomía periférica neoformada viscoelástico de hialuronato sódico 3% (HS) para traccionarlo y generar un domo de convexidad superior hacia el endotelio corneal,

ocupando los dos terceras partes de la cámara anterior sin tocar al endotelio.

9. Se ingresó a la cámara anterior a través de la ICS previamente realizada por delante del iris con la pieza de mano de irrigación continua.

10. Se procedió a utilizar un vitréctomo para vitrectomía anterior de calibre 20 G por la IECI, enhebrando a través de la iridotomía para hacer un recorrido de 1,5 mm horizontal y luego inclinarse hacia arriba hasta visualizar a través del iris la silueta de la pieza de mano, para evitar entrar en contacto con el cristalino y así realizar una pupiloplastia retroiridiana fáquica pequeña. Los parámetros utilizados fueron: “cut rate de 1000 cpm, rate asp 20 cc/min y un vacuum de 250 mmHg” (fig. 3).

11. En la técnica quirúrgica descrita se trató de respetar la disposición de las fibras musculares del dilatador del iris teniendo en cuenta que se estaba bajo los efectos midriáticos de las drogas utilizadas, ya que bajo estas circunstancias la pupila adquiere una posición distinta en compa-

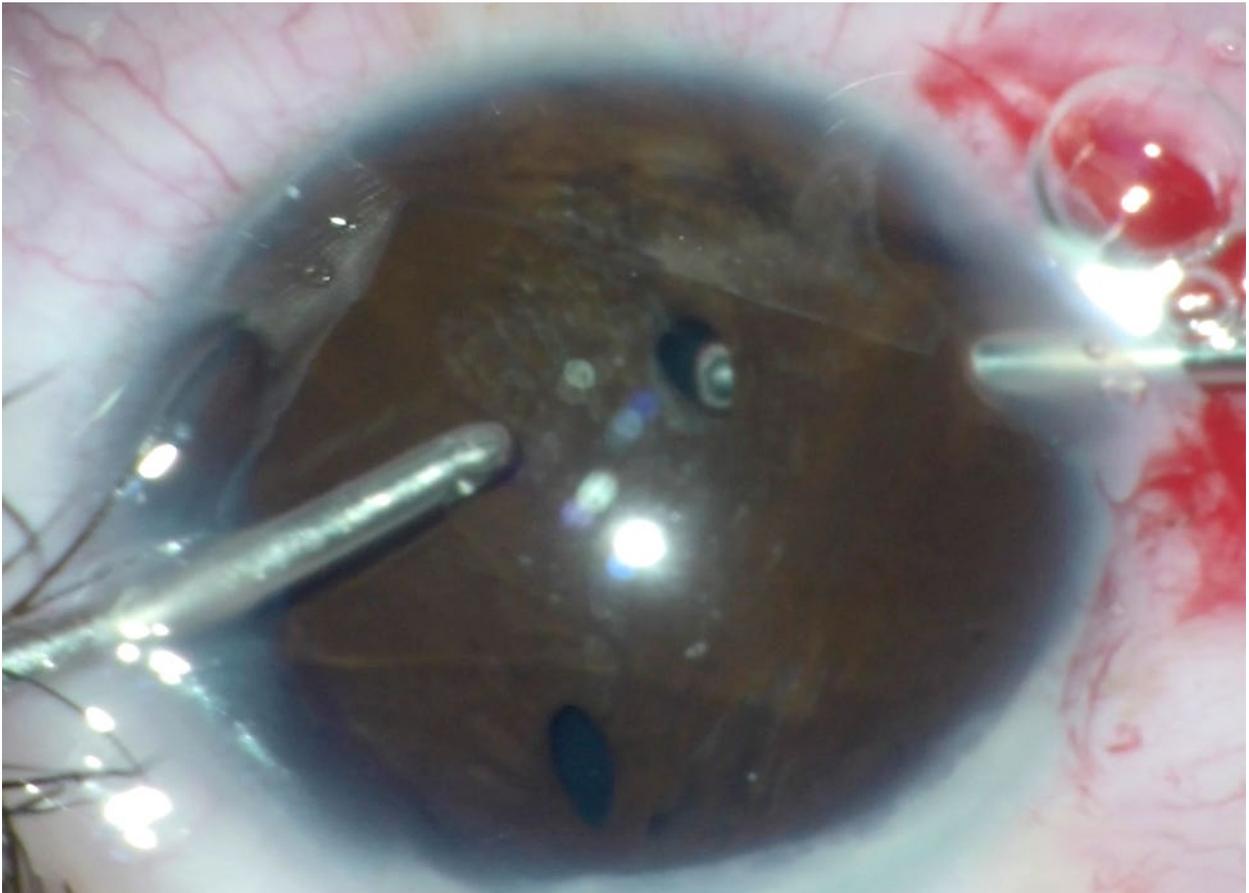


Figura 3. Técnica quirúrgica enfilando a través de la iridectomía inferior para realizar una pupiloplastia pequeña, dibujando un círculo en espiral que se agranda paulatinamente.

ración al reposo. De esta forma, se trabajó con el vitrécotomo anterior al iris dibujando una figura oval de diámetro mayor vertical (fig. 4), ya que en situación de reposo terminaría siendo una pupila oval de diámetro horizontal (fig. 5).

12. Se realizó en un segundo tiempo —previa colocación de hialuronato sódico 3% en cámara anterior— un estiramiento bimanual de la neopupila utilizando dos manipuladores de iris tipo “botón de camisa” de Graether a través de las incisiones superior e inferior previamente realizadas para lograr un agrandamiento controlado de la pupila neoformada (fig. 6).

13. Al herniarse el iris por la incisión se relocalizó en su sitio mediante una espátula tipo Culler de 2 mm.

14. Finalmente se aspiró el viscoelástico desde cámara anterior a través de la neopupila por delante del iris sin tocar el cristalino y se colocó

un punto de sutura en la IECI, dado su proximidad con el borde palpebral y por el riesgo de infección. En el caso donde la iridectomía quedase demasiado grande —por estiramiento u otra causa— podría suturarse.

Asimismo, se colocó ciprofloxacina 0,3% + dexametasona 0,1% pomada en la superficie ocular.

Posquirúrgico

Se realizó un tratamiento tópico de colirio de ciprofloxacina 0,3% más dexametasona 0,1% por un lapso de 30 días, donde los primeros 15 días se indicaron 4 veces al día para luego pasar a 2 veces por día, otros 15 días. La sutura se quitó a los 3 meses y los controles se realizaron a las 24 horas, a los 7 días (fig. 7) y a los 3 meses. En las figuras 6 y 7 se presentan imágenes retratadas del intraquirúrgico y del posquirúrgico tardío.

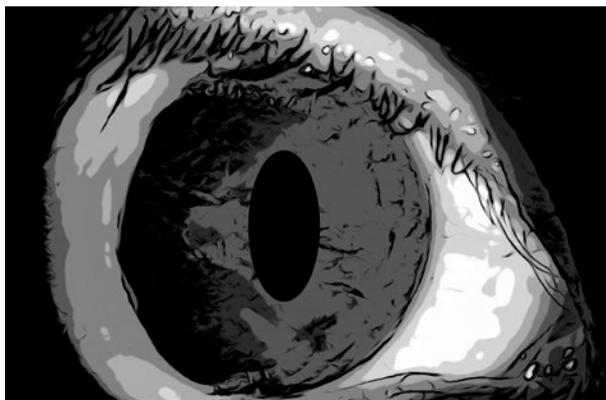


Figura 4. Imagen retratada del intraquirúrgico bajo efecto de midriáticos, inmediatamente posterior a la pupiloplastia.

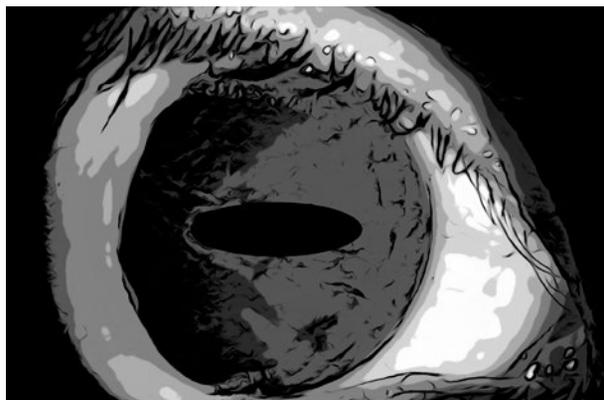


Figura 5. Imagen retratada del posquirúrgico tardío, posterior a la pupiloplastia.

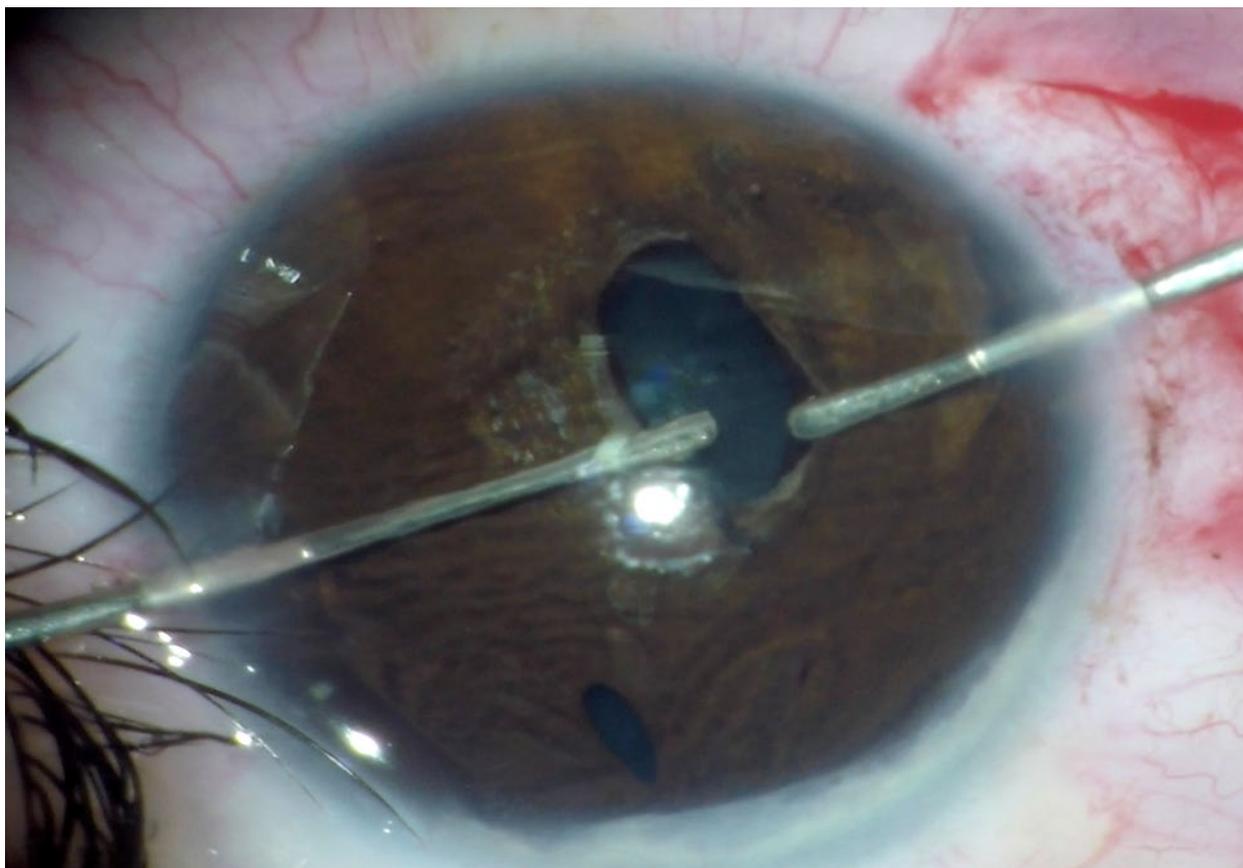


Figura 6. Estiramiento bimanual de la neopupila, utilizando dos manipuladores de iris tipo “botón de camisa” de Graether.

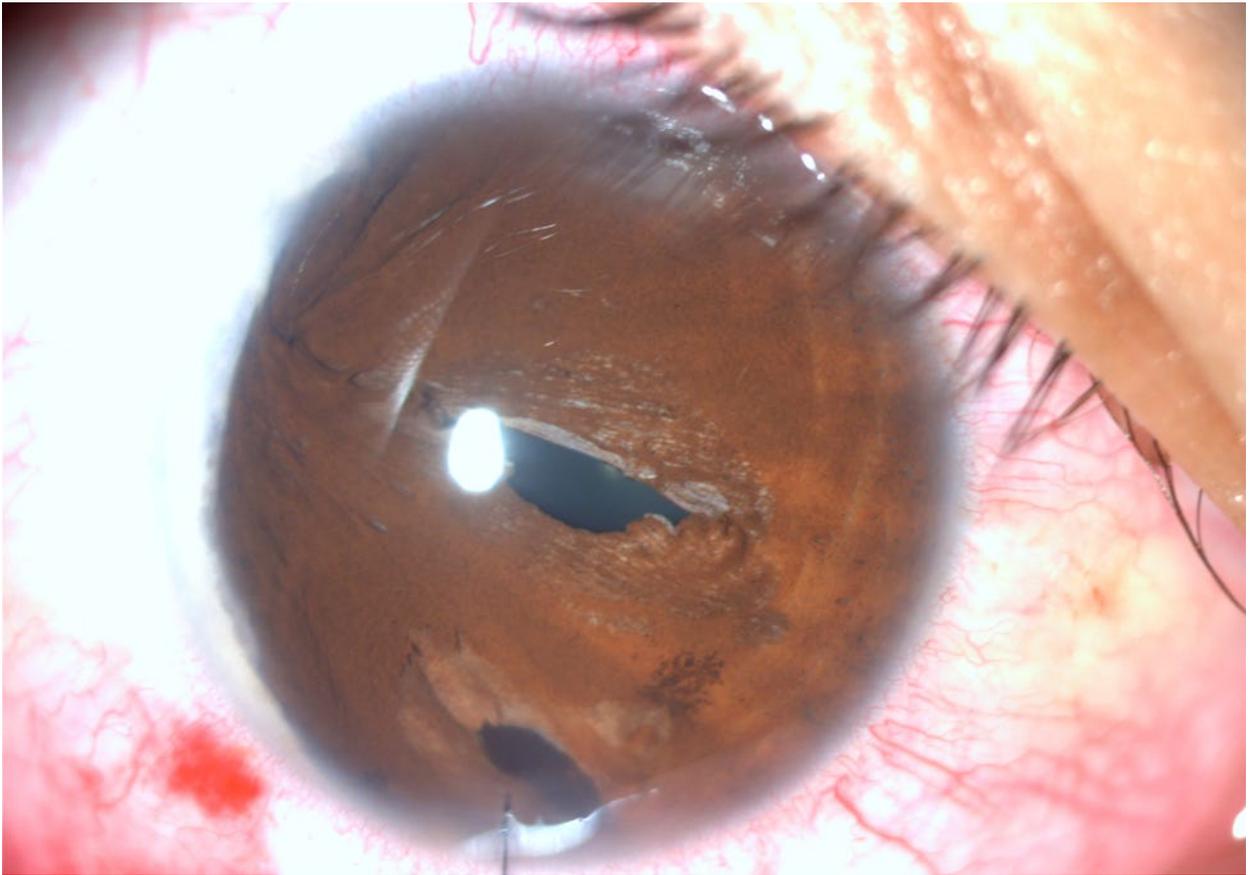


Figura 7. Pupila neoformada a los 7 días de la cirugía.

Discusión

Existen diversas causas que pueden generar defectos de iris, ya sean congénitas (como el caso presentado), adquiridas o traumáticas⁶. La alteración pupilar en los pacientes con síndrome de Axenfeld-Rieger puede resultar difícil de resolver y esta situación podrá afectar tanto aspectos funcionales de las aptitudes visuales de la persona como el aspecto estético. El tipo de defecto del iris puede categorizarse como: a) completo; b) deficiencia pigmentaria y c) déficit de dilatación o constricción. El caso presentado era el de una paciente que tenía un severo déficit de dilatación asociado a una tracción con un importante desplazamiento que ocultaba la pupila, a tal punto de que refería que nunca había tenido una.

En 1976 se definió el concepto de pupiloplastia mínimamente invasiva, introducido por McCannel al describir una técnica donde se utilizaba una aguja larga que pasaba a través de dos paracentesis corneales para posteriormente generar la aproximación necesaria del iris, según el caso⁷. Sobre esa base, la técnica fue sufriendo modificaciones y mejoras⁸⁻¹⁰. Si bien existen otras opciones que requieren de la utilización de insumos y dispositivos prostéticos —lo cual agrega también costos—, del trabajo actual se destaca que se presentó una técnica original que es diferente a las previamente citadas, y que a su vez incluye el uso del vitrécotomo y materiales disponibles en cualquier quirófano de oftalmología. Si bien esta descripción se realiza en base a un caso clínico y expresa la buena experiencia de los

autores por la resolución obtenida, se espera que otros médicos puedan comprobarla en una diferente y mayor casuística para conocer realmente su alcance, indicaciones y limitaciones precisas.

Asimismo, se desea compartir esta técnica con la comunidad científica destacando la importancia que tendría en casos pediátricos, donde su realización a temprana edad podría ser de utilidad para evitar ambliopía y estrabismo por una falta del estímulo visual necesario para una correcta maduración de la mirada. También se debería considerar en las personas adultas, ya que este paciente ha logrado una recuperación de la agudeza visual, del campo visual, del estrabismo, algo que aún está en seguimiento y se espera poder compartir en un futuro reporte a largo plazo, además de la evidente mejoría de la parte estética ocular. Un aspecto importante respecto de la cirugía es que se recomienda aspirar el viscoelástico en la medida de lo posible para evitar generar una catarata, no realizar neopupilas muy grandes para no ocasionar una severa fotofobia, por lo cual se sugiere respetar el embriotoxon por posibles complicaciones inesperadas. Finalmente, la presente técnica no implica una mayor destreza y necesita de poco instrumental como ya fue previamente señalado.

Conclusión

En este trabajo se ha descrito una técnica innovadora que permitió resolver un problema crónico de una paciente adulta con síndrome de Axenfeld-Rieger, que incluso desconocía que tenía pupila en ese ojo, por un desplazamiento traccional y excesivo déficit de dilatación. Se

espera poder tener en el futuro una serie de más casos con mayor tiempo de seguimiento.

Referencias

1. Stahl ED. Anterior segment dysgenesis. *Int Ophthalmol Clin* 2014; 54: 95-104.
2. Axenfeld TH. Embryotoxon cornea posterior. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1920; 65: 381-382.
3. Rieger H. [Contributions to the knowledge of rare malformations of the iris II: hypoplasia of the iris stroma with dislocation and irregularity of the pupil]. *Albrecht von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol* 1935; 133: 602-635.
4. Shields MB, Buckley E, Klintworth GK, Thresher R. Axenfeld-Rieger syndrome: a spectrum of developmental disorders. *Surv Ophthalmol* 1985; 29: 387-409.
5. Seifi M, Walter MA. Axenfeld-Rieger syndrome. *Clin Genet* 2018 ;93: 1123-1130.
6. Crawford A, Freundlich S, Zhang J, McGhee CNJ. Iris reconstruction: a perspective on the modern surgical armamentarium. *Oman J Ophthalmol* 2021; 14: 69-73.
7. McCannel MA. A retrievable suture idea for anterior uveal problems. *Ophthalmic Surg* 1976; 7: 98-103.
8. Siepser SB. The closed chamber slipping suture technique for iris repair. *Ann Ophthalmol* 1994; 26: 71-72.
9. Narang P, Agarwal A. Single-pass four-throw technique for pupilloplasty. *Eur J Ophthalmol* 2017; 27: 506-508.
10. Weissbart SB, Ayres BD. Management of aniridia and iris defects: an update on iris prosthesis options. *Curr Opin Ophthalmol* 2016; 27: 244-249.