

## Subluxación lenticular grave en síndrome de Marfan

### Severe Lenticular Subluxation in Marfan Syndrome

Yasiel Bernardo Verde Nieblas<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0009-0003-0815-3335>

Eileen Palmero Aragón<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6655-3893>

Yanet García Sureda<sup>1</sup> <https://orcid.org/0009-0001-0300-9516>

<sup>1</sup>Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [rosemaryfavier2002@gmail.com](mailto:rosemaryfavier2002@gmail.com)

#### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de Marfan se asocia frecuentemente a ectopia del cristalino. El manejo estándar implica la implantación de lente intraocular, esto requiere una biometría precisa y disponibilidad de LIOs especiales, lo que puede no ser factible en entornos con recursos limitados.

**Objetivo:** Reportar el manejo exitoso y el desenlace visual en un caso de subluxación lenticular grave en síndrome de Marfan.

**Presentación de caso:** Se presentó un paciente masculino de 36 años con síndrome de Marfan y disminución progresiva de la visión. Presentaba subluxación bilateral grave del cristalino (> 270°) y catarata. Ante la imposibilidad de realizar biometría u obtener LIOs, se realizó extracción intracapsular bilateral. El paciente quedó afáquico y se corrigió con lentes de contacto, el cual alcanzó una agudeza visual final de 20/20 en ambos ojos. La extracción intracapsular con corrección afáquica posterior es una opción quirúrgica viable y efectiva, para casos complejos de ectopia del cristalino cuando las técnicas modernas con implantación de LIO no son accesibles. Este caso subraya la necesidad de desarrollar estrategias para mejorar el acceso a tecnologías oftalmológicas avanzadas en todas las regiones.

**Palabras clave:** síndrome de Marfan; ectopia del cristalino; afaquia; subluxación lenticular.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Marfan syndrome is frequently associated with lens ectopia. Standard management involves intraocular lens (IOL) implantation; this requires precise

biometry and the availability of specialized IOLs, conditions that may not be feasible in resource-limited settings.

**Objective:** To report the successful management and visual outcome in a case of severe lenticular subluxation associated with Marfan syndrome.

**Case Report:** A 36-year-old male patient with Marfan syndrome presented with progressive vision loss. He exhibited severe bilateral lens subluxation ( $> 270^\circ$ ) and cataracts. Given the inability to perform biometry or obtain IOLs, bilateral intracapsular lens extraction was performed. The patient remained aphakic and was corrected with contact lenses, achieving a final visual acuity of 20/20 in both eyes. Intracapsular lens extraction followed by aphakic correction represents a viable and effective surgical option for complex cases of lens ectopia when modern techniques involving IOL implantation are not accessible. This case underscores the need to develop strategies to improve access to advanced ophthalmological technologies across all regions.

**Keywords:** Marfan syndrome; lens ectopia; aphakia; lenticular subluxation.

Recibido: 13/12/2025

Aceptado: 24/12/2025

## Introducción

El síndrome de Marfan es un trastorno autosómico dominante del tejido conectivo causado por mutaciones en el gen de la fibrilina-1 (FBN1). Una de sus manifestaciones oculares más características es la ectopia del cristalino, que ocurre en aproximadamente el 60-80 % de los casos, resultante de la debilidad de las fibras zonulares. Esta subluxación, típicamente superotemporal, conduce a un alto astigmatismo irregular, disminución de la agudeza visual y puede complicarse con la formación de cataratas.<sup>(1)</sup>

El manejo quirúrgico de la subluxación lenticular en el síndrome de Marfan representa un desafío significativo. El estándar de oro actual implica técnicas como la facoemulsificación con anillos de tensión capsular o la vitrectomía vía pars plana con lensectomía, casi siempre con implantación de una LIO en el surco o fijada escleróticamente. Sin embargo, estas opciones dependen críticamente de una biometría precisa y de la disponibilidad de LIOs, que pueden no estar al alcance en todos los contextos socioeconómicos.<sup>(2)</sup>

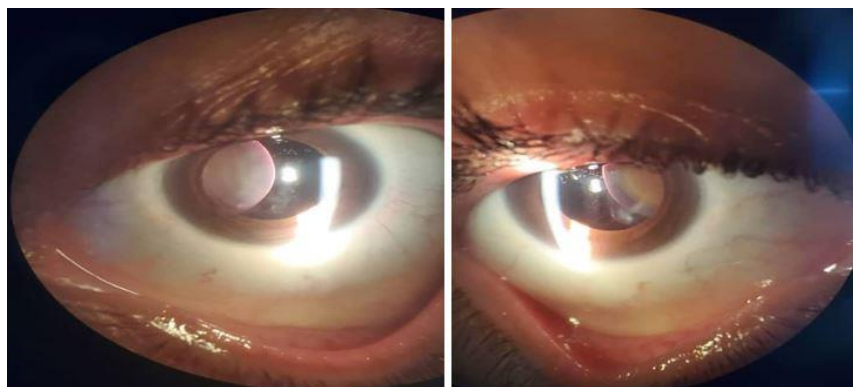
El presente artículo ilustra un enfoque alternativo y exitoso en un escenario de recursos limitados, se presenta el caso de un paciente con síndrome de Marfan y subluxación lenticular grave, manejado con extracción intracapsular del cristalino y corrección afáquica con lentes de contacto.<sup>(3)</sup>

El propósito es describir la toma de decisiones, la técnica quirúrgica y los resultados visuales con una solución práctica y efectiva.<sup>(4)</sup>

## Presentación de caso

Se presentó un paciente masculino de 36 años, de piel blanca, el cual acudió al Servicio de Oftalmología refiriendo una disminución lenta y progresiva de la visión bilateral. Sus antecedentes personales incluían miopía alta y un diagnóstico clínico de síndrome de Marfan, respaldado por talla alta, aracnodactilia y dilatación de la vena aórtica.

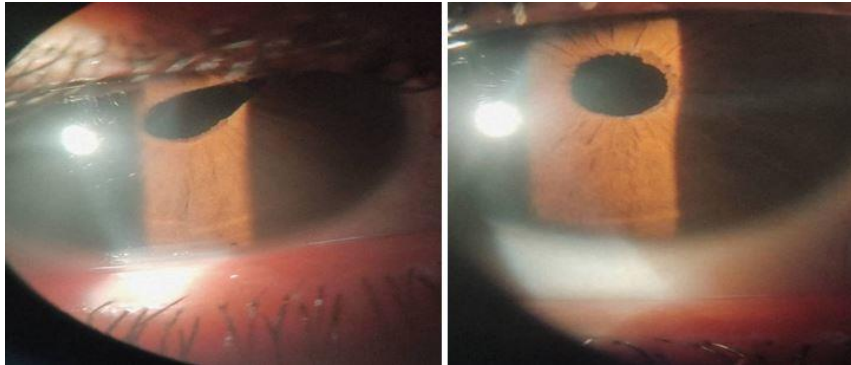
El examen oftalmológico reveló una agudeza visual sin corrección de cuenta dedos a 1 metro. La mejor agudeza visual corregida era 20/200 en el ojo derecho (-11,00 + 3,50 x 90°) y 20/100 en el ojo izquierdo (-18,00 + 3,00 x 90°). La biomicroscopía del segmento anterior mostró una subluxación bilateral marcada del cristalino, con ausencia de soporte zonular en más de 270 grados y facodonesis, además de opacidad cristaliniana (catarata). El segmento posterior presentaba coroidosis miópica y vítreo licuefacto. Los reflejos pupilares eran normales. La motilidad ocular estaba conservada. La presión intraocular fue de 15 mm Hg en el ojo derecho y 13 mm Hg en el izquierdo (fig. 1).



**Fig. 1-** Subluxación bilateral marcada del cristalino superotemporal en el paciente con síndrome de Marfan.

Dada la imposibilidad de realizar la biometría con los equipos disponibles y la falta de acceso a LIOs, se descartó la implantación de lente intraocular. Después de explicar las opciones y limitaciones, se decidió proceder con extracción

intracapsular del cristalino bilateral de forma secuencial. Durante la cirugía, se identificó, además esferofaquia en ambos cristalinos. El posoperatorio transcurrió sin complicaciones. A los 30 días, la agudeza visual sin corrección mejoró a 20/50 (OD) y 20/60 (OI). Finalmente, en la consulta de adaptación de lentes de contacto, se prescribió una corrección de + 7,50 + 1,25 x 180° para el ojo derecho y + 9,00 + 1,00 x 140° para el ojo izquierdo, con lo que el paciente alcanzó una agudeza visual de 20/20 en ambos ojos (fig. 2).



**Fig. 2-** Posoperatorio de 1 mes de extracción intracapsular del cristalino bilateral en el paciente con síndrome de Marfan.

## Discusión

La literatura actual enfatiza las técnicas que preservan la cápsula para la implantación de una LIO, ya que proporcionan una rehabilitación visual más fisiológica y evitan los inconvenientes de la corrección afáquica con lentes de montura gruesa. Sin embargo, en situaciones en que la biometría es imposible y no hay LIOs disponibles, estas opciones no son viables.<sup>(5)</sup>

Nuestro enfoque con extracción intracapsular contrasta con el estándar moderno. La similitud con otros reportes radica en la indicación quirúrgica ante una subluxación grave, que causa deterioro visual significativo. La diferencia principal reside en la técnica elegida y el resultado afáquico final. La esferofaquia encontrada en el intraoperatorio es un hallazgo ocasionalmente asociado al síndrome de Marfan que contribuye al alto error refractivo.<sup>(6)</sup>

Dentro del diagnóstico diferencial de la ectopia del cristalino se encuentra la homocistinuria, el síndrome de Weill-Marchesani y el síndrome de Ehlers-Danlos, entre otros. Las manifestaciones sistémicas (aracnodactilia, afectación cardíaca) fueron clave para confirmar el diagnóstico de síndrome de Marfan. La lección principal de este caso es que, ante la falta de acceso a la tecnología ideal, técnicas quirúrgicas consideradas "tradicionales" pueden ofrecer resultados visuales

excelentes si se ejecutan con precisión y se complementan con una corrección óptica adecuada, como los lentes de contacto.<sup>(7)</sup>

Las limitaciones de este reporte incluyen el seguimiento a corto plazo y ser un único caso. No se puede evaluar la estabilidad a largo plazo de la corrección con lentes de contacto o el riesgo de complicaciones retinianas en un ojo afáquico con alta miopía. El mensaje educacional es práctico: en contextos con restricciones, se debe considerar un abanico más amplio de opciones, priorizando la seguridad del procedimiento y un plan de rehabilitación visual realista. Se recomienda el seguimiento oftalmológico periódico para monitorizar la presión intraocular y el fondo de ojo.

## Referencias bibliográficas

1. Vakalopoulos DG, Lampsas S, Chatzea MS, Togka KA, Tsagkogiannis V, Mitsopoulou D, *et al.* Refractive Alterations in Marfan Syndrome: A Narrative Review. *Medicina (Kaunas)*. 2025;61(2):250. DOI: <https://doi.org/10.3390/medicina61020250>
2. Feng X, Qu C, Jia P, Zhang DD. Therapeutic Opportunities of Marfan Syndrome: Current Insights and Future Prospects. *Drug Des Devel Ther*. 2025;19:7365-79. DOI: <https://doi.org/10.2147/DDDT.S523571>
3. Van W, Termote K, Saelens I, Delbeke H. Journal of Cataract and Refractive surgery. *JCRS*. Implantable phakic contact lens: systematic review. 2025;51(10):922-32. DOI: <https://doi.org/10.1097/j.jcrs.0000000000001604>
4. Dogaroiu AC, Dudau M, Dogaroiu C, Tataru C. Visual Outcomes in Ectopia Lentis in Marfan Syndrome: A Study of Four Surgical Techniques in Children and Adults. *Medicina (Kaunas)*. 2024;60(7):1098. DOI: <https://doi.org/10.3390/medicina60071098>
5. Marfan Foundation. Lens Surgery: Your Questions Answered (Virtual Medical Symposium). 2021 [acceso 05/12/2025]. Disponible en: <https://www.marfan.org/event/lens-surgery-your-questions-answered-virtual-medical-symposium/>
6. Xu S, Li Z, Xiang L, Chen T, Lu W, Guo CH. *JACC: Advances*. Phenotypic Diversity of Marfan Syndrome. 2025;4(9):102051. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacadv.2025.102051>
7. Mayo Clinic. Marfan Syndrome - Diagnosis and treatment. Mar 22, 2024 [acceso 05/12/2025]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/marfan-syndrome/diagnosis-treatment/drc-20350787>

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.