

CASOS CLÍNICOS

Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora"

Síndrome iridocorneoendotelial

Dra. Edith Varela Gener,¹ Dra. Blanca Nieve Rey Estévez,² Dra. Miriam de la C. Bibianes Maché,³ Dra. Madeline García Galí³ y MsC. Margarita de las Nieves Bravo López⁴

El síndrome iridocorneoendotelial (SICE) suele afectar un ojo de mujeres jóvenes o de mediana edad y se caracteriza por los siguientes trastornos, que aunque muy raros, con frecuencia se superponen, a saber: atrofia progresiva del iris, síndrome de nevo del iris (Cogan-Reese) y enfermedad de Chandler.

Su elemento común es la presencia de una capa endotelial corneal anómala, que además de tener la capacidad de emigrar a través del ángulo de la cámara anterior y sobre la superficie del iris, puede progresar hacia el glaucoma o la descompensación corneal, o hacia ambos. El glaucoma suele aparecer al cerrarse el ángulo secundario por sinequias, como resultado de la contracción del tejido patológico.¹⁻³

Los signos clínicos patognomónicos del síndrome son los siguientes: distorsión de la pupila, pseudopolioria, atrofia del iris de diversa gravedad, endotelio corneal con aspecto de plata y, en casos avanzados, edema corneal.

En la gonioscopia pueden verse sinequias periféricas precedentes de amplia base, que a menudo se extienden anteriormente hasta la línea de Schwalbe y evolucionan hacia el glaucoma en 50 % de los casos.^{2,3}

Los 3 síndromes son fácilmente distinguibles en las formas puras, pero con frecuencia se produce un solapamiento considerable, de manera que se dificulta mucho establecer una clara diferenciación.^{2,3} Por todas estas y las otras razones expuestas decidimos elaborar el presente artículo.

Caso clínico

Mujer de 24 años de edad, que acudió a la consulta de glaucoma por observar que la pupila de su ojo derecho (OD) era ovalada y estaba desplazada, con cambios de coloración en el iris, además de que existía otro agujero en la punta inferior de este último, que fue creciendo progresivamente hasta que el iris desapareció y más tarde comenzó a experimentar dolor en el globo ocular y disminución de la visión.

Los antecedentes familiares al respecto eran negativos y los personales carecían de interés oftalmológico.

A través de la exploración clínica se obtuvieron los siguientes datos:

Agudeza visual: Ojo derecho (OD): 0,1 con corrección

Ojo izquierdo (OI): 1,0 sin corrección

Motilidad ocular: Normal

Reflejos pupilares: Conservados

Tensión ocular: 46 y 19 mm Hg

Biomicroscopia del segmento anterior

OD: Edema corneal y ausencia del iris con bordes iridianos

OI: Tanto el aspecto de la córnea como del iris eran normales.

Gonioscopia

OD: Ángulo cerrado para ampliar goniosinequias en los 360 grados.

OI: Ángulo abierto en toda su extensión, con abundantes procesos iridianos.

En el examen oftalmoscópico

OD: Atrofia óptica

OI: Normal

Comentarios

Las alteraciones endoteliales iridianas y angulares encontradas en esta paciente eran típicas del SICE, cuyos rasgos clínicos más importantes incluyen: distorsión pupilar, ectropión uveal leve o moderado, atrofia con agujeros del iris, goniosinequias que van cerrando progresivamente el ángulo y alteración endotelial semejante a la córnea *guttata*.^{1,2}

Es típica también la existencia de un glaucoma secundario, pero como se trata de una enfermedad evolutiva, este puede aparecer solo en la fase más avanzada, como ocurrió en el caso de esta paciente, que estamos describiendo en el presente trabajo.³

Como ya se dijo, entre las endoteliopatías proliferativas primarias⁴ se incluyen 2 cuadros más: el síndrome de Chandler, que muestra rasgos clínicos semejantes, aunque la alteración endotelial es más acentuada y se asocia muchas veces con edema corneal, que no guarda relación con la presión intraocular; y el síndrome de Cogan-Reese, descrito por ambos en 1969,^{1,2} y cuyas características fundamentales son la presencia de nódulos pigmentados en el iris y la inexistencia de agujeros. Estos nódulos también han sido observados en la atrofia esencial del iris,³⁻⁵ aunque aparecen tardíamente.

Por último, los hallazgos histopatológicos^{1,4-7} han sido concluyentes en cuanto a la existencia de una degeneración endotelial que tapiza las estructuras del segmento anterior, con una membrana de Descemet ectópica subyacente.

El mecanismo que origina las soluciones de continuidad parece ser el de la tracción (que se ejerce sobre el iris y da lugar a la distorsión pupilar, al entropión uveal y a la atrofia del estroma iridiano) y contracción del iris, aunque varios autores^{4,8,9} opinan que algunos de ellos pueden formarse por isquemia iridiana, como resultado de obstrucciones vasculares en las sinequias.

Finalmente puede producirse en algunos casos un edema corneal, que vendría determinando una hipertensión ocular por la degeneración del endotelio, incapaz de mantener la transparencia normal.

Las variaciones clínicas entre ellas dependen de hipotéticas diferencias en el patrón, el ritmo y la extensión de la proliferación.¹ La última causa de esta última, que también puede ocurrir en otros procesos,^{9,10} se desconoce, pero no se excluye la posibilidad de que el iris pueda estimularla.

En el SICE, todo el "mosaico" endotelial se muestra anormal, con pleomorfismo y pobre definición celular, áreas oscuras y espacios intercelulares irregulares, que Hirst⁵ ha clasificado en 3 grados o estadios, por haber podido comprobar, además, que algunos de los ojos que a través de la lámpara de hendidura no presentaban alteraciones endoteliales, al observarlos más detenidamente por medio del microscopio especular mostraban un pleomorfismo celular no relacionado con la edad, de donde infirió que este síndrome podría ser bilateral y no monocular, como muchos pensaban.

Por último, conviene mencionar 2 aspectos epidemiológicos importantes y comunes en las 3 variantes:

1. El carácter no hereditario -- aunque hay descrito algún caso familiar --⁵ y su mayor incidencia en la mujer.
2. El pronóstico de los pacientes está determinado por la aparición del glaucoma y el edema corneal.
3. El glaucoma es tratado con medicamentos al inicio, pero va haciéndose incontrolable hasta necesitar una solución quirúrgica, cuyo porcentaje de fracasos a largo plazo supera el del glaucoma crónico simple, lo cual se explicaría por el hecho de que el proceso de endotelización llegaría a tapar la ampolla de filtración.^{1,10} Si se produce un edema corneal por debajo de un nivel funcional y la presión intraocular está controlada, se requiere una queratoplastia perforante.

Referencias bibliográficas

1. Conam DG, Rease A.B. Syndrome of iris nodules. 4 ed. Oxford: Butter Worth Heinemann, 2000: 191-2.
2. Kanski JJ. Síndrome iridocorneal. En: Oftalmología clínica. 4 ed. Madrid: Harcourt, 2002: 202- 4.
3. ----. Síndrome iridocorneal. En: Oftalmología clínica. 5 ed. Madrid: Harcourt, 2003:162-3.
4. Bengoa González A, Gutiérrez Díaz E, Pérez Blázquez E. Glaucoma e hipertensión ocular. En: Atlas de urgencia en oftalmología. Editorial Glosa, 2001. <http://www.medicinainformacion.com/oftalmologia_libros.htm> [consulta: 12 enero 2007].
5. Krasnov MM. Laser of anterior chamber en glaucoma. Am J Ophthalmol Pennsylv 1999; 75: 664.
6. Alañón Fernández FJ, Fernández Pérez J, Ferreiro López S. Glaucoma. En: Oftalmología en atención primaria. Alcalá de Henares: Editorial Formación Alcalá. 2003. <http://www.medicinainformacion.com/oftalmologia_libros.htm> [consulta: 12 enero 2007].
7. Clasificación etiológica de los glaucomas. <www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/oftalmologia-fac/clasificacion_etiologica.pdf> [consulta: 12 enero 2007].
8. Andrés Alba Y, Carrasco Font D, Paredes García B, Arias Puente A. Síndrome iridocorneoendotelial. Atrofia progresiva de iris. A propósito de un caso. <<http://www.oftalmo.com/studium/studium2005/stud05-4/05d-06.htm>> [consulta: 21 marzo 2007].
9. Kidd M, Hetherington J, Magle S. Surgical results in Iridocorneal endothelial syndrome. Arch Ophthalmol .San Francisco 2000: 106-9.
10. Albert Cabrera MJ. Síndrome iridocorneoendotelial. Variante Chandler. Caso clínico. <www.portalesmedicos.com/revista/vol02_n05.htm> [consulta: 21 marzo 2007].

Dra. Edith Varela Gener. Calle Narciso López No. 804, entre Reloj y San Agustín, Santiago de Cuba.
Dirección electrónica: bibianes@medired.scu.sld.cu

¹ **Especialista de I Grado en Oftalmología. Instructora
Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora"**

² **Especialista de II Grado en Oftalmología. Instructora
Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora"**

³ **Especialista de II Grado en Oftalmología. Profesora Asistente
Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora"**

⁴ **Especialista de I Grado en Oftalmología. Máster en Medicina Natural y Tradicional. Instructora
Hospital Provincial Docente "Dr. Juan Bruno Zayas"**

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Varela Gener E, Rey Estévez BN, Bibianes Maché MC, García Galí M, Bravo López MN. Síndrome iridocorneoendotelial [artículo en línea]. MEDISAN 2007;11(2). <http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11_2_07/san14207.htm> [consulta: fecha de acceso].