

Síndrome endotelial iridocorneal: reporte de un caso

Iridocorneal endothelial syndrome: report of a case

AUTORES

Dra. Elvira Berbes Villalón (1)

E-mail: elviraberbes@infomed.sld.cu

Dra. Rosa Idalmis González Delgado (2)

E-mail: rosagonzalez.mtz@infomed.sld.cu

Dr. Norvelis Massó Duverger (3)

1) Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Oftalmología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesora Asistente. Hospital General Docente Julio Trigo López. La Habana.

2) Especialista de I Grado en Oftalmología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesora Asistente. Hospital Militar Docente Mario Muñoz Monroy. Matanzas.

3) Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Hospital Materno Infantil Ángel Arturo Aballí. La Habana.

RESUMEN

Se presenta un caso clínico en el municipio Cristóbal Rojas, estado Miranda, República Bolivariana de Venezuela, con el diagnóstico de síndrome endotelial iridocorneal (atrofia esencial de iris) en un paciente del sexo masculino, con una buena evolución de su cuadro clínico, controlado solo con hipotensores oculares. Este síndrome se observa en el sexo femenino fundamentalmente, y es una entidad poco frecuente, no solo dentro de las enfermedades oftalmológicas sino también dentro del grupo de los glaucomas, y de muy mal pronóstico.

Palabras clave: síndrome endotelial iridocorneal, seudopolicoria, corectopia.

SUMMARY

We present a clinical case from the municipality Cristobal Rojas, Miranda State, Bolivarian Republic of Venezuela, with the diagnostic of iridocorneal endothelial syndrome (the iris essential atrophy) in a male patient, with a good evolution, only controlled with ocular hypotensors. This syndrome is observed mainly in the female genre, and it is a little frequent entity, not only among the ophthalmologic diseases but also among the glaucoma group. It has a very bad prognosis.

Key words: iridocorneal endothelial syndrome, pseudopolyopia, corectopia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome endotelial iridocorneal se encuentra dentro del grupo de glaucomas secundarios de causa corneal, y puede iniciarse con un glaucoma agudo, aunque el paciente puede haber notado previamente alteraciones en el iris o en la córnea. Es una entidad generalmente unilateral que afecta típicamente al sexo femenino de mediana edad (1). Es un síndrome compuesto por tres entidades: Síndrome de Chandler, Síndrome de Cogan Reese y Atrofia Esencial de Iris (2-4). Muchos autores defienden la idea de que es el espectro de una misma enfermedad. Su patogenia se basa en la existencia de una población de células endoteliales anormales y otras endoteliopatías corneales, que provocan en grado variable la endotelización del ángulo iridocorneal (5-7). Se caracteriza por alteraciones del iris, nódulos pigmentarios en la superficie del iris pigmentados y pedunculados, atrofia del iris de diversa gravedad con atrofia de la estroma que provoca formación de orificios (seudopolicoria-pupilas supernumerarias), hay desplazamiento del iris hacia la zona de las sinéquias periféricas anteriores que se extienden más allá de la línea de Schwalbe (Corectopia—malposición de la pupila) (2,3,5); existen alteraciones corneales caracterizadas por corneas de aspecto de “plata repujada” o aspecto de metal amartillado y fino, similar a la distrofia de Fuchs. Los casos más avanzados presentan edema corneal (8,9,10), con visión borrosa y halos de colores. El glaucoma ocurre aproximadamente en el 50 % de los casos en dependencia del síndrome que predomine, mucho más grave en la atrofia esencial (1), es un glaucoma secundario de difícil control (7,8) que hace que su pronóstico sea incierto, y para su compensación necesitan cirugías filtrantes combinadas con el uso de antimetabolitos o implantes valvulares (1,2).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 37 años de edad, raza blanca, con antecedentes patológicos personales y familiares negativos de cualquier enfermedad, que viene a la consulta porque —según refiere— hace 4 años comenzó a notar que la pupila del ojo izquierdo se desplazaba hacia abajo. Al principio no le preocupó, pero luego se intranquilizó al acompañarse el cuadro de molestias a la luz (fotofobia), por lo que decide ir al médico del barrio Chupulum, correspondiente a la misión Barrio Adentro, quien, al visualizar elementos extraños en el interior del ojo, lo remite a la consulta en el Centro Diagnóstico Integral Mamá Pancha, municipio Cristóbal Rojas, estado Miranda, República Bolivariana de Venezuela. A la exploración oftalmológica los datos obtenidos fueron: la agudeza visual sin corrección óptica de (1.0) en AO, PIO con tonómetro de aplanación y corregida con paquimetría OD 21 mmHg y OI 32 mmHg. En el segmento anterior: OD sin alteraciones y en OI se observan pigmentos uveales en región central del endotelio corneal, iris atrófico con pocas áreas de estroma conservadas, agujeros en todo el grosor del iris que deja ver el reflejo rojo naranja a la oftalmoscopia a distancia, pupila desplazada al sector inferotemporal cerca del limbo esclerocorneal, cámara anterior estrecha sobre todo en la periferia. En la gonioscopia OI, se observan sinequias periféricas anteriores en todos los sectores del ángulo con zonas donde se pueden observar trabéculo, no así en las zonas inferiores que impide visualizar todas las estructuras normales del ángulo camerular. El campo visual (perímetro Octopus 101-32). Dentro de los límites normales AO y la microscopia endotelial, OI reveló una densidad celular: 1860 cel/mm, hexagonalidad: 53 %, coeficiente de variación: 0,33, mosaico de células: 56 micras, estructuras oscuras: guttas grado I y en la microscopia confocal los mismos hallazgos. Actualmente controlado con Timolol 0,5 %, 1 gota cada 12 horas.

DISCUSIÓN

En su forma más pura, los tres síndromes son fácilmente distinguibles entre sí, sin embargo, frecuentemente hay un solapamiento considerable, y establecer una diferenciación clara puede resultar difícil. A veces, durante el seguimiento, se puede ver cómo un trastorno se convierte en otro (2). La diferenciación depende principalmente de los cambios en el iris. Este es un caso que a pesar de los años de evolución continúa con elementos característicos y predominantes de atrofia esencial de iris, es interesante por ser un padecimiento raro y por presentarse en el sexo masculino (11). Estos pacientes tienen una evolución desfavorable (9), porque las complicaciones aparecen en forma de cascada: primero glaucoma, causado por el cierre secundario del ángulo por las sinéquias periféricas anteriores que interfirieren en el drenaje del humor acuoso y, por tanto, aumento de la presión intraocular de difícil control (1,12), generalmente debe ser manejados quirúrgicamente con la trabeculotomía con 5 FU o Mitomycin-C, para evitar el fallo de la cirugía filtrante frecuente en estos casos (1,13,14). Luego aparece descompensación corneal (8) (edema corneal y formación de bullas), que conlleva a la opacificación de la cornea, requiriendo como tratamiento la queratoplastia penetrante (3,4,15). Este paciente se mantuvo controlado durante 6 años con hipotensores oculares, no necesitando cirugía filtrante hasta el momento. Se mantiene bajo seguimiento.



Fig. 1

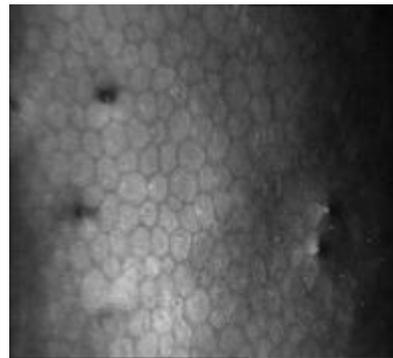


Fig. 2



Fig. 3

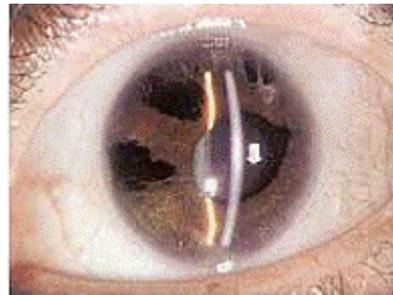


Fig. 4

Cortesía de: American Academy of Ophthalmology. Glaucoma. Oftalmología Clínica. 5ª ed. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology; 2008.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. American Academy of Ophthalmology. Glaucoma. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology; 2008. p. 142-4.
2. Kanski Jack J. Oftalmología Clínica. 5ta ed. Madrid: Mosby/Doym 2004. p. 246-8.
3. Kanski Jack J. Oftalmología Clínica. 6ta ed. Madrid: Elsevier; 2006.
4. Arruda Mello PA, editor. Glaucoma. Principios generales. Diagnóstico y tratamiento. Brasil: Ciba Visión; 1999. p. 130-1.
5. Rapuano CJ, Luchs JL, Kim Terry. Los requisitos en segmento anterior. Cap. 2. Madrid: Ed. Harcourt; 2001. p. 46.
6. Cabeza Martínez E, Peral Martínez I, Pereira Nodarse RM. Síndrome iridocorneo endotelial en paciente portadora de Síndrome de Marfán. Reporte de un caso. Infociencia [Internet]. 2010 Abr-Jun [citado 7 Oct 2010]; 14(2). Disponible en: <http://infociencia.idict.cu/index.php/infociencia/article/view/303>
7. Andrés Alba Y, Carrasco Font D, Paredes García B. Síndrome iridocorneoendotelial. Atrofia progresiva de iris. A propósito de un caso. [citado 7 Oct 2010]. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/studium/studium2005/stud054/05d-06.htm>
8. Cruz Aragonés B. Síndrome iridocorneo-endotelial. Presentación de un caso. Rev Cubana de Oftalmol [Internet]. 2007 Jul-Dic [citado 7 Oct 2010]; 20(2):1-5. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762007000200015&lng=es
9. Menezo V, López Torres J, Esteban Masanet M. Microscopía confocal en el síndrome I.C.E. bilateral. Annals d'oftalmologia. 2002; 10(2):94-6.
10. Morris RW, Dunbar MT. Atypical presentation and review of the ICE syndrome. Optometry. 2004; 75(1):13-25.
11. Moreno Pérez L, Herrera Ramos LF, Herrera Moreno R, Peraza Martínez E. Epidemiología del glaucoma. Rev Ciencias Méd La Habana [Internet]. 2006 [citado 7 Oct 2010]; 12(1). Disponible en: http://www.cpicmha.sld.cu/hab/vol12_1_06/hab06106.htm
12. Gasull X. Fisiología de la red trabecular y su implicación en la fisiología glaucoma. Boletín Informativo de la SECF. 2007 Dic;9(2).
13. Shields MB. Shield's Textbook of Glaucoma. 5th ed. Philadelphia: Lippincot, Williams& Wilkins; 2005.
14. The Wills Eye Manual. Office and Emergency Room. Diagnosis and Treatment of Eye Disease. Lippincot: Williams& Wilkins; 1999.

15. Cantos LB. Basic and Clinical Science Course. Glaucoma. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2008-2009.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Berbes Villalón E, González Delgado RI, Massó Duverger N. Síndrome endotelial iridocorneal: reporte de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2011 Jun-Jul [citado: fecha de acceso];33(4). Disponible en:
<http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202011/vol4%202011/tema14.htm>