

## **Síndrome iridocórneo-endotelial: presentación de un caso**

### **Iridocorneal-endothelial syndrome: presentation of a case**

**Dra. Jamilett Navarro Vivó, Dra. Norma Herrera Hernández**

Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Comandante Faustino Pérez Hernández.  
Matanzas, Cuba.

---

#### **RESUMEN**

El síndrome iridocórneo-endotelial agrupa tres síndromes que cuando se presentan en las formas puras son relativamente fáciles de distinguir; sin embargo, es más frecuente que aparezca con un solapamiento considerable dificultando así el establecer una clara definición. Es una entidad nosológica muy poco común en la consulta de Oftalmología del Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Comandante Faustino Pérez Hernández, de Matanzas, lo cual motivó la presentación de este caso. Se trata de una paciente de 47 años, que acudió a consulta en el mencionado hospital, que acudió a consulta en el mes de enero de 2012, portadora de un síndrome iridocórneo-endotelial unilateral en ojo derecho, con agudeza visual de 20/20, atrofia del iris, corectopia, pseudopolicoria y glaucoma secundario con hipertensión ocular marcada, a la que se le realizó trabeculectomía como proceder quirúrgico, con evolución satisfactoria.

**Palabras clave:** iridocorneo-endotelial, atrofia del iris, endoteliopatía proliferativa.

---

#### **ABSTRACT**

The iridocorneal-endothelial syndrome comprehends three syndromes that when they appear in their pure forms are relatively easy to distinguish; but more frequently it appears considerably sneaked, making it difficult to stablish a clear definition. It is a nosological entity very uncommon in the consultation of Oftalmology of the Clinica-surgical Teaching Hospital Comandante Faustino Perez Hernandez, of Matanzas. That motivated the presentation of this case. It deals with

a female patient, aged 47 years, assisting the consultation of the before mentioned hospital in January 2012, carrying a unilateral iridocorneal-endothelial syndrome in the right eye, with a visual acuity of 20/20, iris atrophy, corectopia, pseudopolyphoria and secondary glaucoma with remarked ocular hypertension. She was subject of a trabeculectomy as a surgical procedure, with a satisfactory evolution.

**Key words:** iridocorneal-endothelial syndrome, iris atrophy, proliferative endotheliopathy.

---

## INTRODUCCIÓN

El síndrome iridocorneo-endothelial es un conjunto de trastornos no hereditarios, generalmente unilateral y de evolución progresiva, que se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes o de mediana edad.<sup>(1,2)</sup> Su base etiológica radica en una endoteliopatía proliferativa, causada por la presencia de una capa anormal de células del endotelio corneal, donde se produce un cambio fenotípico, en ocasiones de origen herpético, que le hace adquirir características epiteliales.<sup>(3,4)</sup> Estas células proliferan y migran a través del ángulo de la cámara anterior de un ojo previamente normal y sobre la superficie del iris. Causa en mayor o menor medida alteraciones de la córnea, trastornos pigmentarios de la superficie del iris, así como atrofia del mismo con diferente grado de severidad, provocando la formación de orificios y desplazamiento del iris hacia la región donde aparecen las sinequias periféricas anteriores, que generalmente se extienden más allá de la línea de Schwalbe.<sup>(5-7)</sup> Este cuadro clínico tiene lugar en un ojo previamente normal, trayendo consigo la aparición de tres afecciones estrechamente vinculadas: atrofia esencial del iris, nevus de iris (síndrome de Cogan-Reese) y síndrome de Chandler, cuyo pronóstico depende de la severidad de la afectación corneal y de la presencia de glaucoma secundario causado por el cierre angular que provocan las sinequias anteriores.<sup>(8,9)</sup> La presentación de este caso tiene como propósito fundamental describir las características clínicas de la entidad, la cual es de escasa incidencia en la consulta de Oftalmología del Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Comandante Faustino Pérez, de Matanzas.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente femenina de 47 años con antecedentes de salud que acude a consulta por presentar un cuadro de dolor ocular de moderada intensidad, cefalea, fotofobia y visión borrosa. Refiere que desde hace aproximadamente dos años viene notando cambios en la apariencia de su ojo derecho, observando la presencia de dos pupilas sin haber recibido trauma ocular alguno o de otro tipo.

Al realizar la exploración biomicroscópica del segmento anterior con lámpara de hendidura, se aprecia un diámetro corneal normal tanto vertical como horizontal. Se observan anomalías del endotelio corneal, dado por la presencia de múltiples

guttas desde sector temporal hacia el centro de la córnea; el sector nasal no muestra alteraciones. La cámara anterior presenta una amplitud normal y se distinguen algunas células inflamatorias. (Fig. 1)



**Fig. 1.** Múltiples guttas hacia el sector central y superior de la córnea.

Existen zonas de atrofia en estadio avanzado que abarcan todo el espesor del iris, desde H-8 hasta H-2, formando agujeros de forma oval y de localización superior y temporal en el ojo derecho, así como corectopia hacia H-8 y pseudopolicoria. (Fig. 2)



**Fig. 2.** Zonas de atrofia que abarcan todo el espesor del iris.

Neumotonometría: se constata una tensión ocular de 46,7 mm de Hg en OD y 16 mm Hg en OI. Gonioscopía: muestra sinequias anteriores periféricas en todo el sector superior y temporal que se extienden hacia la malla trabecular provocando un cierre angular progresivo. (Fig. 3)



**Fig. 3.** Sinequias anteriores periféricas.

Microscopía especular: Se realiza con el microscopio especular TOPCON SP 3000 P, donde se muestra un patrón anómalo del endotelio corneal, dado por la gran irregularidad de sus células que impide realizar el conteo de las mismas.

## DISCUSIÓN

Se analiza una paciente femenina de 47 años que asiste por un cuadro de dolor ocular, visión borrosa, cefalea y fotofobia, cuyos signos más relevantes al examen físico fueron la atrofia del iris, corectopia, pseudopolicoria e hipertensión ocular unilateral, de aproximadamente dos años de evolución.

En estadios avanzados de la enfermedad suele observarse en la microscopía especular gran desorganización e irregularidad de las células del endotelio con núcleo hiperrefringente.<sup>(10-12)</sup> En el caso de la paciente estudiada, los datos obtenidos se corresponden con dicho estudio. En fases iniciales o menos avanzadas de este síndrome, tal como describen Cavanagh y Chiou, pueden presentar células endoteliales anormales, pero relativamente regulares.<sup>(13,14)</sup>

Se recoge en la literatura la aparición de este síndrome junto a otras entidades nosológicas como la distrofia polimorfa posterior, que la catalogan como parte del mismo espectro clínico (produciéndose en ambos casos signos comunes dados por la endotelización de la malla trabecular y el iris), y como caso excepcional, la asociación de atrofia esencial del iris con el queratocono, lo cual no se observa en este caso.<sup>(15,16,7,14)</sup>

En el 2002 Menezo realizó la presentación de un caso de atrofia esencial progresiva de iris bilateral, lo cual no se corresponde con la paciente estudiada, donde todos los signos se localizan en el OD.<sup>(11)</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kanski Jack J. Oftalmología clínica. 6ta. ed. Madrid: Elsevier; 2006 [citado 25 Mar 2012]. Disponible en: <http://librosdeciencias.blogspot.com/2009/07/oftalmologia-clinica-jack-j-kanski.html>.
2. Shields MB. Shield's Text book of Glaucoma. 5th ed. Philadelphia: Lippincot, Williams & Wilkins; 2005 [citado 25 Mar 2012]. Disponible en: <http://drprashantgoyal.blogspot.com/2010/11/shields-textbook-of-glaucoma-5th-ed.html>.
3. Alvarado JA, Underwood JL, Green R, Wu S, Murphy CG, Hwang DG, et al. Detection of herpes simplex viral DNA in the iridocorneal endothelial syndrome. Arch Ophthalmol. 1994;112(12):1601-9. Citado en PubMed; PMID: 7993217.
4. Andrés Alba Y, Carrasco Font D, Paredes García B, Arias Puente A. Síndrome iridocorneoendotelial. Atrofia progresiva de iris. A propósito de un caso. Studium [Internet]. 2005 [citado 25 Mar 2012];23(4). Disponible en: <http://www.oftalmo.com/studium/studium2005/stud05-4/05d-06.htm>.
5. Anderson NJ, Badawi DY, Grossniklaus HE, Stulting D. Posterior Polymorphous membranous dystrophy with overlapping features of iridocorneal endothelial syndrome. Arch Ophthalmology [Internet]. 2001 [citado 25 Mar 2012];119(4). Disponible en: <http://archophth.jamanetwork.com/article.aspx?articleid=266100>.
6. The Wills Eye Manual. Office and Emergency Room. Diagnosis and Treatment of Eye Disease. Lippincot: Williams & Wilkins; 2008 [citado 25 Mar 2012]. Disponible en: <http://www.ovid.com/site/catalog/Book/858.jsp?top=2&mid=3&bottom=7>.
7. Cantos LB. Basic and Clinical Science Course. Glaucoma. San Francisco: American Academy of Ophtalmology; 2008.
8. Liu YK, Wang IJ, Hu FR, Hung PT, Chang HW. Clinical and specular microscopic manifestations of iridocorneal endothelial syndrome. Jpn J Ophthalmology. 2001;45(3):281-7. Citado en PubMed; PMID: 11369379.
9. Albert Cabrera MJ. Síndrome iridocorneoendotelial. Variante Chandler. Caso clínico. Portales médicos [Internet];2(5) [citado 21 Mar 2012]. Disponible en: [www.portalesmedicos.com/revista/vol02\\_n05.htm](http://www.portalesmedicos.com/revista/vol02_n05.htm).
10. Varela Gener E, Rey Estévez BN, Bibianes Maché MC, García Galí M, Bravo López MN. Síndrome iridocorneoendotelial. Medisan [Internet]. 2007 [citado 15 Abr 2012];11(2). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11\\_2\\_07/san14207.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11_2_07/san14207.htm).
11. Menezo V, López Torres J, Masanet ME. Microscopia confocal en el síndrome I.C.E. bilateral. Annals d'Oftalmología [Internet]. 2002 [citado 15 Abr 2012];10(2):94-6. Disponible en: [http://www.nexusediciones.com/pdf/ao2002\\_2/of-10-2-006.pdf](http://www.nexusediciones.com/pdf/ao2002_2/of-10-2-006.pdf).
12. Bengoa González A, Gutiérrez Díaz E, Pérez Blázquez E. Glaucoma e hipertensión ocular. En: Atlas de urgencia en oftalmología. Barcelona: Editorial

Glosa; 2001 [citado 12 enero 2012]. Disponible en: [http://www.medicinainformacion.com/ofthalmologia\\_libros.htm](http://www.medicinainformacion.com/ofthalmologia_libros.htm).

13. Cabeza Martínez E, Peral Martínez I, Pereira Nodarse RM. Síndrome iridocorneo endothelial en paciente portadora de Síndrome de Marfán. Reporte de un caso. Infociencia [Internet]. 2010 Abr-Jun [citado 7 Oct 2011];14(2). Disponible en: <http://infociencia.idict.cu/index.php/infociencia/article/viewFile/52/48>.

14. Chiou AG, Kaufman SC, Beuerman RW, Ohta T, Yaylali V, Kaufman HE. Confocal microscopy in the iridocorneal endothelial syndrome. Br J Ophthalmology. 1999;83(6):697-702. Citado en PubMed; PMID: 10340979.

15. Blair SD, Seabrooks D, Shields WJ, Pillai S, Cavanagh HD. Bilateral progressive essential iris atrophy and keratoconus with coincident features of posterior polymorphous dystrophy: a case report and proposed pathogenesis. Cornea. 1992;11(3):255-61. Citado en PubMed; PMID: 1587135.

16. Eiferman R, Law M, Lane L. Iridoschisis and Keratoconus. Cornea. 1994;13(1):78-9. Citado en PubMed; PMID: 8131411.

Recibido: 15 de Julio de 2012.

Aceptado: 25 de Agosto de 2012.

*Jamilett Navarro Vivó*. Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Comandante Faustino Pérez Hernández. Carretera Central, Km 101. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: [jamilettnavarro.mtz@infomed.sld.cu](mailto:jamilettnavarro.mtz@infomed.sld.cu).

## **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Navarro Vivó J, Herrera Hernández N. Síndrome iridocórneo-endotelial: presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2012 Sep-Oct [citado: fecha de acceso];34(5). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202012/vol5%202012/tema07.htm>