

# Síndrome Urrets-Zavalía

## *Urrets-Zavalía Syndrome*

PÉREZ SILGUERO D<sup>2</sup>, BERNAL BLASCO I<sup>1</sup>, JIMÉNEZ GARCÍA A<sup>1</sup>,  
PÉREZ SILGUERO MA<sup>2</sup>

### RESUMEN

El síndrome Urrets-Zavalía ha recibido varias denominaciones en la literatura médica. La gran mayoría ha sido descrito tras queratoplastia penetrante no complicada en ojos con queratocono, y acontece con midriasis paralítica, posiblemente isquémica. Presentamos dos casos clínicos.

### ABSTRACT

**Case report:** Urrets-Zavalía Syndrome has received different denominations in medical literature. Most cases have been related to occur subsequent to penetrating keratoplasty without complications in eyes with keratoconus; it appears with paralytic mydriasis, possibly ischemic. We present two case reports.

Presentamos el caso de un varón de 29 años, con queratocono bilateral en estadio III-IV, que fue intervenido de queratoplastia penetrante del OI, sin complicaciones quirúrgicas. La AV corregida (en gafas) previa era de 0,1 por dicho ojo, presentando intolerancia a lentes de contacto, que le aportaban una visión de 0,3 dif. La cirugía transcurrió sin complicaciones. Se implantó un botón donante de 8 mm, siendo el diámetro del receptor de 7,75 mm. El postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones, pautándose tratamiento corticoideo tópico, antibioterapia tópica y ciclopléjicos. A los dos meses perdimos el contacto con el paciente debido a problemas familiares que

sufrió en ese momento, hasta los 4 meses postquirúrgicos en que acudió de nuevo a consulta. El especialista que lo atendió en ese tiempo le pautó medicación corticoidea oral y atropina tópica cada 6 horas, para «evitar un potencial episodio de rechazo», tal y como consta en su historia clínica. En ese momento la córnea permanecía transparente, y no existían signos de rechazo ni de inflamación intraocular. Procedimos a la retirada paulatina del tratamiento corticoideo y del colirio de atropina. A partir de entonces la dilatación pupilar fue máxima, manteniéndose irreversible a pesar de la aplicación de pilocarpina al 2% tópica. La tensión ocular subió a 22 mmHg (a los 2

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina.

<sup>2</sup> Doctor en Medicina.

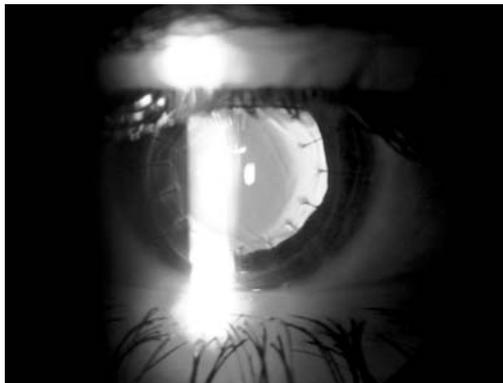


Fig. 1: Síndrome Urrrets-Zavalía del caso 1.

meses de la cirugía era de 12 mmHg), por lo que pautamos tratamiento tópico hipotensor, encontrándose actualmente en 17 mmHg. 1,5 años después del trasplante lo hemos intervenido de catarata subcapsular posterior, presentando una AV corregida actual, con lente de contacto, de 0,8 dif. La midriasis continúa siendo máxima, con los problemas que ello acarrea al paciente, aunque la tensión ocular se mantiene en límites normales con tratamiento tópico.

El segundo caso es el de un paciente con distrofia corneal estromal severa que sufrió úlcera corneal espontánea que no respondió a tratamiento alguno (se practicó membrana amniótica y oclusión con esclera autóloga), y que ha sido sometido a dos trasplantes de córnea por fracaso del primero. El segundo ha sido una queratoplastia amplia (11 mm). Actualmente presenta midriasis irreversible que ha causado un glaucoma refractario a cualquier tratamiento, estando controlado el mismo tras cirugía de implante valvular (fig. 2).

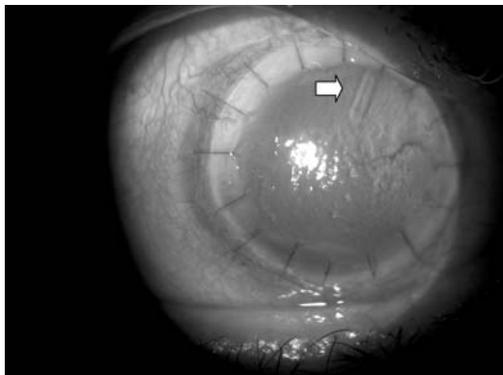


Fig. 2: S. Urrrets-Zavalía del caso 2, y aspecto del extremo del implante valvular (flecha).

## DISCUSIÓN

El síndrome Urrrets-Zavalía ha recibido varias denominaciones en la literatura médica: síndrome de contacto periférico córnea-iris, pupila dilatada fija o inmóvil, isquemia de iris, midriasis irreversible, habiéndose descrito casos incluso incompletos de este síndrome (1). La gran mayoría ha sido descrito tras queratoplastia penetrante no complicada en ojos con queratocono. Maurino V y col. Muestran tres casos del síndrome tras inyección de gas después de una queratoplastia lamelar profunda en casos de queratocono (2). Nuestro segundo caso está fuera de estos supuestos, y no hemos encontrado descrita esta patología en queratoplastias por distrofias corneales en la literatura estudiada.

Se trata de una patología que acontece con midriasis irreversible, atrofia de iris y glaucoma temprano o tardío (3). El primer caso mostrado presenta midriasis máxima y glaucoma bien controlado con tratamiento tópico. El segundo precisó implante valvular para su control.

La etiología precisa permanece incierta (4,5). Estudios con angiografía fluoresceínica del segmento anterior en el período postquirúrgico inmediato de 3 pacientes que desarrollaron el síndrome tras cirugías no complicadas, revelaron isquemia de iris severa en todos ellos. Estos autores abogan por un posible rol etiológico de la presión intraocular (5).

Otras teorías fisiopatológicas apoyan este punto de vista, además de apoyar la posibilidad de existencia de un desbalance a nivel neurovegetativo, e incluso podría relacionarse con el hecho de que los tejidos oculares de los pacientes con queratocono presenten una sensibilidad especial a la agresión quirúrgica (6). El concepto del espasmo simpático con inhibición parasimpática también ha sido defendido por otros autores, abriendo un posible camino para su tratamiento, como más adelante describimos (7).

En cuanto a la prevención, los consejos de la literatura son: examen frecuente, si no diario, del paciente con trasplante penetrante, para detectar de manera temprana

cualquier indicio del síndrome en un estadio en que éste todavía sea reversible (3). Dejar aire o gas en cámara anterior de un ojo fájico tras queratoplastia lamelar profunda es un factor de riesgo y debería ser evitado (2). Evitar dentro de lo posible el uso de gotas midriáticas tras queratoplastia penetrante, sobre todo la atropina (4). En nuestro caso el síndrome apareció tras tratamiento ciclopléjico.

No existe tratamiento eficaz, aunque se ha descrito un caso de regresión con el siguiente tratamiento: gotas simpático-líticas (guanetidina al 5%) cada 4 horas durante 24 horas, seguida al día siguiente, cuando la midriasis se ha reducido ligeramente, por gotas parasimpático-miméticas (pilocarpina al 2%). Tras obtener miosis el tratamiento se suspendió, recurriendo de nuevo la midriasis. Se repitió el tratamiento, aunque aumentando la duración en el tiempo, respondiendo igualmente, resultando en sólo una ligera anisocoria residual (7) controlado con tratamiento tópico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Selaru D, Diaconu E, Macelaru D. A case of an incomplete Urrets-Zavalía syndrome as a result of operated keratoconus. *Oftalmologia*. 1998; 45(4): 76-8.
2. Maurino V, Allan BD, Stevens JD, Tuft SJ. Fixed dilated pupil (Urrets-Zavalía syndrome) after air/gas injection after deep lamellar keratoplasty for keratoconus. *Am J Ophthalmol*. 2002 Feb; 133(2): 266-8.
3. Urrets-Zavalía A. Management of keratoplasty in the early stages. *Br J Ophthalmol*. 1977 Feb; 61(2): 89-91.
4. Bourcier T, Laplace O, Touzeau O, Moldovan SM, Borderie V, Laroche L. Urrets-Zavalía syndrome. *J Fr Ophtalmol*. 2001 Mar; 24(3): 303-8.
5. Tuft SJ, Buckley RJ. Iris ischaemia following penetrating keratoplasty for keratoconus (Urrets-Zavalía syndrome). *Cornea*. 1995 Nov; 14(6): 618-22.
6. Flament J, Schraub M, Guimaraes R, Bronner A. Urrets-Zavalía syndrome and glaucomatous cataract. Etiopathogenic and nosologic discussion. *Ophthalmologica*. 1984; 189(4): 186-94.
7. Lagoutte F, Thienpont P, Comte P. Proposed treatment of the Urrets-Zavalía syndrome. A propos of one reversible case. *J Fr Ophtalmol*. 1983; 6(3): 291-4.