

Síndrome endotelial iridocorneal. Presentación de casos clínicos

Iridocorneal endothelial syndrome. Presentation of clinical cases

ALBERTO PESTANO MM¹, ESPINOSA BARBERI G², RODRÍGUEZ GIL R¹, BELTRÁN AGULLÓ L³, NAVERO RODRÍGUEZ JM², ANTÓN LÓPEZ A³

RESUMEN

Introducción: El síndrome endotelial irido-corneal (ICE) son un grupo de patologías poco frecuentes caracterizadas por una proliferación anómala de células endoteliales con complicaciones como el glaucoma y el edema corneal. Nuestro objetivo es repasar las características de estos síndromes a través de la descripción de 3 casos clínicos.

Casos clínicos: Caso 1: Mujer de 46 con corectopia pupilar y atrofia radial del estroma del iris con agujeros de espesor completo que se diagnostica de atrofia progresiva del iris (API). Caso 2: Mujer de 38 años con desviación pupilar y posterior desarrollo de edema corneal, por lo que se diagnostica de síndrome de Chandler (SC) y se practica DSAEK. Caso 3: Mujer de 46 años con síndrome de Cogan-Reese (SCR) y fracaso de 2 trabeculectomías previas, que precisa dos implantes de válvula de Ahmed para control de cifras de presión intraocular (PIO).

Conclusión: Es importante reconocer las anomalías en el segmento anterior para poder realizar un correcto diagnóstico diferencial de las variantes del síndrome ICE. El manejo de las complicaciones es difícil, y en la mayoría de los casos se requiere de múltiples cirugías.

Palabras claves: Síndrome irido-endotelio corneal, glaucoma, atrofia progresiva del iris, síndrome de Chandler, síndrome de Cogan-Reese.

SUMMARY

Introduction: Iridocorneal endothelial syndrome (ICE) is a group of rare diseases characterized by abnormal proliferation of endothelial cells with complications such as glaucoma and corneal edema. Our goal is to review the characteristics of these syndromes through the description of 3 clinical cases

Clinical cases: Case 1: a 46-year-old woman with pupil corectopia and radial atrophy of the iris stroma with full-thickness holes diagnosed with progressive iris atrophy (PIA). Case 2: a 38-year-old woman with pupil deviation and subsequent development of corneal edema. Chandler syndrome is diagnosed and DSAEK is practiced. Case 3: a 46-year-old woman with Cogan-Reese syndrome (CRS) and failure of 2 previous trabeculectomy interventions, who needs two Ahmed valve implants to control intraocular pressure.

Conclusion: It is important to recognize the anomalies in the anterior segment in order to make a correct differential diagnosis of the variants of the ICE syndrome. The management of complications is difficult, and in most cases multiple surgeries are required.

Key words: Iridocorneal endothelial syndrome, glaucoma, progressive iris atrophy, Chandler Syndrome, Cogan-Reese syndrome.

¹ Licenciado en medicina. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife, España.

² Licenciado en Medicina. Institut Català de Retina, Departamento de Glaucoma, Barcelona, España.

³ Doctor en Medicina. Institut Català de Retina, Departamento de Glaucoma, Barcelona, España.

INTRODUCCIÓN

El síndrome endotelial iridocorneal (ICE) consiste en un grupo de patologías no hereditarias progresivas, que generalmente se presentan de forma unilateral y se caracterizan por una proliferación anómala de células endoteliales que migran a través del ángulo irido-corneal y estroma del iris (1). Esta proliferación puede bloquear la malla trabecular causando glaucoma, provocar edema con descompensación corneal y/o formar nódulos en el iris (1).

En 1903 Harms describió el primer caso de ICE, pero no fue hasta finales de los 70's cuando Yanoff unificó el espectro de enfermedades que comprendían este síndrome (2,3). Este incluye 3 patologías: el síndrome de Cogan-Reese, el síndrome de Chandler y la atrofia progresiva del iris (4). Wilson y

Shields describieron que el subtipo de ICE más frecuente es el Síndrome de Chandler, seguido de la API, y del síndrome de Cogan-Reese (SCR), en igual proporción (5).

El objetivo del siguiente trabajo es presentar las características clínicas del síndrome ICE a través de la descripción de tres casos clínicos diagnosticados de Atrofia progresiva del iris, Síndrome de Chandler y Síndrome de Cogan Reese.

CASO CLÍNICO 1. ATROFIA PROGRESIVA-ESENCIAL DEL IRIS (API)

Mujer de 46 años que acudió para estudio de pupila irregular y visión borrosa intermitente en ojo izquierdo (OI). No re-

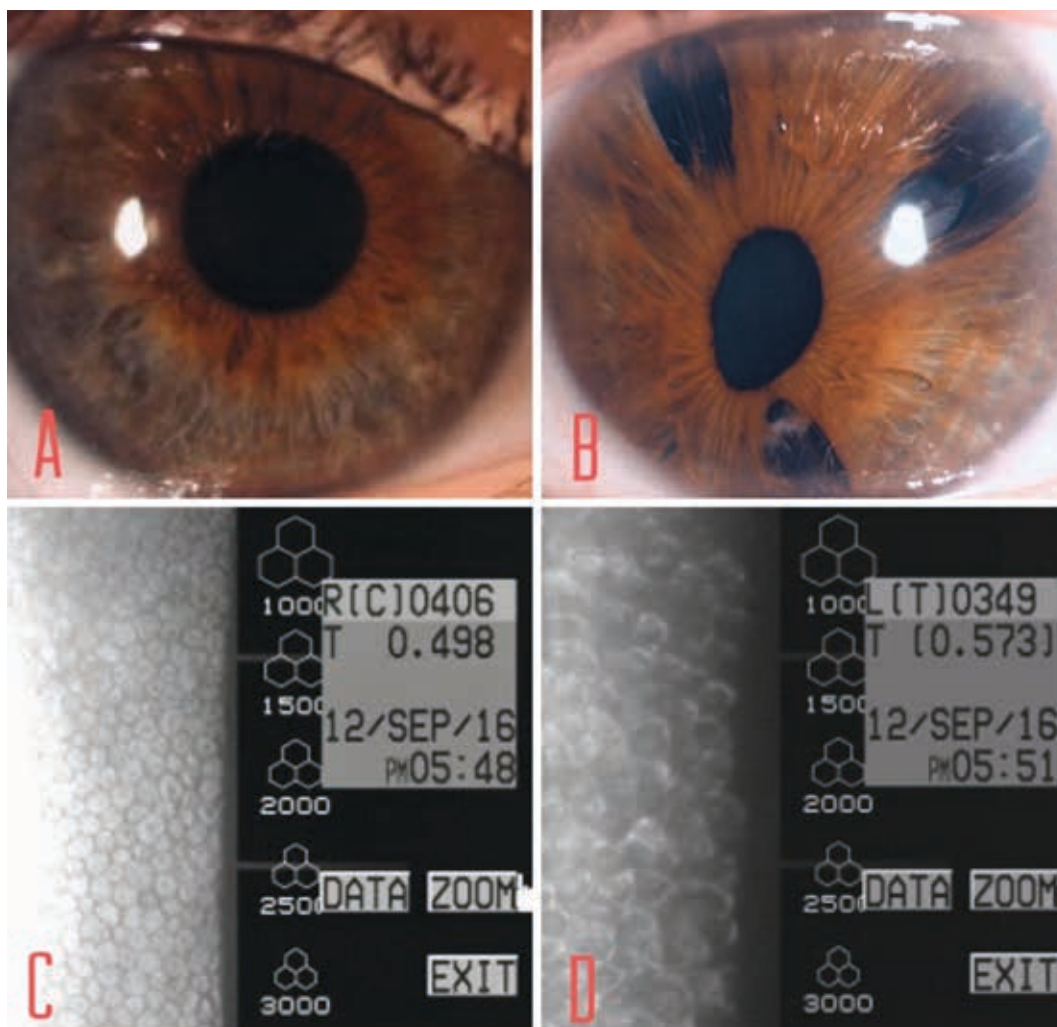


Fig. 1: (A) Ojo derecho normal (B) Ojo izquierdo con corectopia pupilar y atrofia radial del iris. (C) Microscopia especular con células endoteliales normales en OD. (D) Células ICE polimórficas y redondeadas. Las células ICE se caracterizan por pleomorfismo, un fondo oscuro y bordes inter-celulares luminosos (5,6).

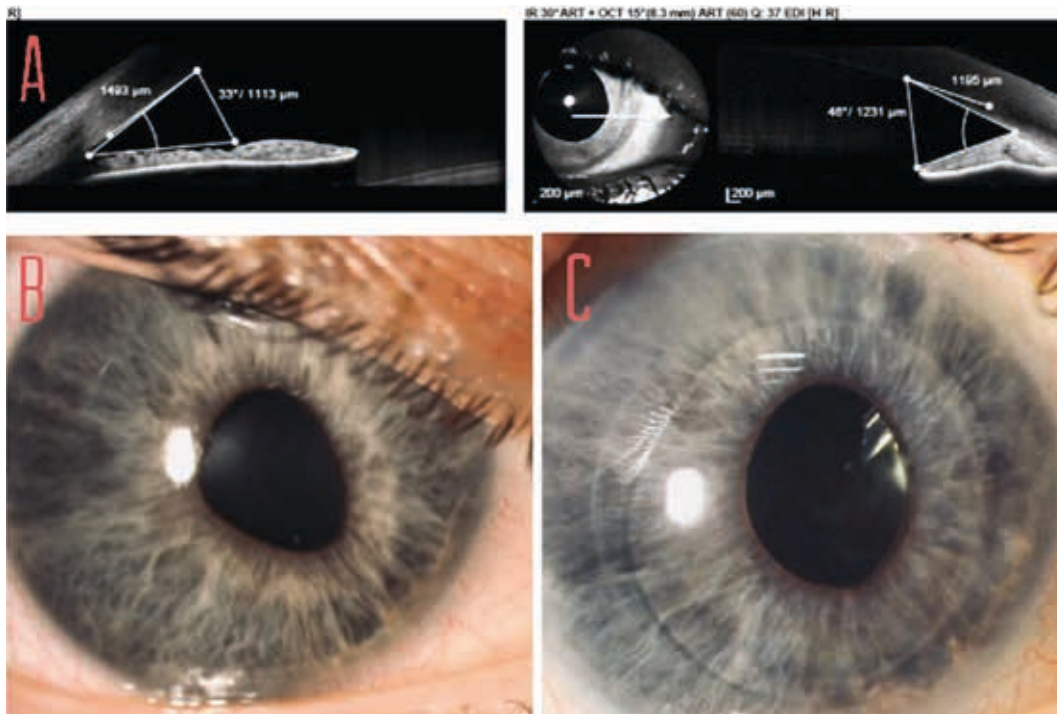


Fig. 2: (A) OCT de segmento anterior en paciente con Sd. Chandler; se aprecia en la imagen derecha un contacto irido-corneal con cierre angular. (B y C) Corectopia pupilar; tubo valvular retro-pupilar; con cornea e injerto lamelar in situ y transparente.

fería antecedentes personales ni familiares de interés.

La mejor agudeza visual corregida (MAVC) era de 1,0 en ojo derecho y 0,9 en OI. La biomicroscopia (BMC) de OD era normal, mientras que en el OI destacaba una córnea transparente con imagen en «cobre martillado» a nivel del endotelio, y pupila corectópica, con regiones de atrofia de iris que permitían visualizar el cristalino (fig. 1). La PIO era de 14 y 17 mmHg. En la gonioscopia se apreciaron sinequias anteriores periféricas (SAPs) de base ancha en la zona opuesta a la atrofia del estroma iridiano. La funduscopia fue normal.

Dado los hallazgos clínicos encontrados, la paciente fue diagnosticada de atrofia progresiva esencial del iris (API), por lo que se solicitó contaje endotelial, campo visual 24,2 (CV 24,2) y tomografía de coherencia óptica (OCT) de papila para complementar el estudio.

En las pruebas complementarias se apreció una OCT de papila con un espesor de capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) y CV 24,2 dentro de límites normales en ambos ojos (AO).

En la actualidad la paciente presenta una PIO de 18 mmHg, en la gonioscopia se obser-

va un ángulo grado I en todos los cuadrantes excepto en la región superior mantiene grado II. Y en las exploraciones complementarias el CV 24,2 y OCT de CFNR continúan dentro de límites normales.

CASO CLÍNICO 2. SÍNDROME DE CHANDLER

Mujer de 38 años que acudió por desviación de la pupila del OD. En la exploración oftalmológica destaca una MAVC de 0,9 en OD y OI. En la BMC se apreció una cornea transparente, pupila corectópica, placas de atrofia de iris difusas y de espesor incompleto. En la gonioscopia se identificaron SAPs, observándose en la OCT de segmento anterior un cierre completo del ángulo con contacto iridocorneal (fig. 2).

En la microscopía especular se observó un aumento del pleomorfismo y baja hexagonalidad de las células endoteliales, y no se detectaron masas retroiridinas en la biomicroscopía ultrasónica (BMU) descartando el melanoma de iris; diagnosticándose finalmente de síndrome de Chandler.

Tras un año de seguimiento inició episodios de uveítis anterior hipertensiva ipsila-

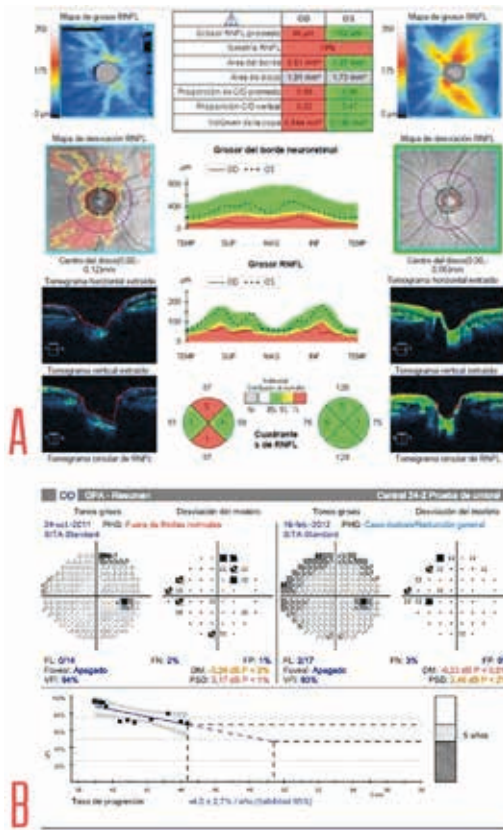


Fig. 3: (A) OCT CFNR OD en paciente con S.Chandler. Defecto de capa de fibras en sector superior e inferior en ojo derecho. (B) CV 24-2 OD con defecto arciforme superior y signos de progresión.

terales, de repetición. Estos se trataron con aciclovir pomada 5 veces al día, prednisona tópica cada 4 horas (con pauta descendente progresiva) y valaciclovir sistémico 500 mg cada 12 horas.

En la evolución, la MAVC se redujo a 0,7 en OD y la PIO incrementó hasta 29 mmHg a pesar de tratamiento médico hipotensor con

tres fármacos. La excavación papilar (E/P) era de 0,8 y en el CV 24,2 se confirmó un defecto arciforme superior con datos de progresión mediante el análisis de progresión de glaucoma, por lo que se decide la realización de facoemulsificación e implante de válvula de Ahmed, con tubo de drenaje retropupilar (fig. 3).

A los 5 años, la paciente mantuvo buen control de PIO (≤ 12 mmHg) con un fármaco hipotensor tópico, sin embargo, presentó edema corneal franco y descompensación corneal, por lo que se practicó una queratoplastia endotelial automatizada con pelado de membrana de Descemet (DSAEK), alcanzando un MAVC 0,6 a los 3 meses de la intervención.

Actualmente (8 años tras el diagnóstico y 3 años desde la DSAEK), la paciente continúa con MAVC 0,6, cifras de PIO de 10 mmHg.

CASO CLÍNICO 3. SÍNDROME DE COGAN-REESE

Mujer de 46 años con antecedente de Síndrome de Cogan-Reese en OI, cuyo glaucoma fue tratado con trabeculectomía. En la exploración oftalmológica destacaba una MAVC de 1,0 AO y múltiples nódulos pedunculados y marronáceos, que se distribuían de manera difusa por el estroma del iris (fig. 4). La PIO era de 23 mmHg con dos fármacos hipotensores.

El CV 24-2 mostró progresión de su escotoma nasal hacia un escotoma arqueado inferior de Bjerum (fig. 5).

Al revisar la ampolla de filtración, se observó una obstrucción del ostium escleral por una membrana pigmentada. A pesar de realizar un nuevo tapete escleral con aplicación de mitomicina c 0,2 mg/ml (0,02%) terminó fibrosándose, llegando a cifras de PIO de 40 mmHg a pesar de tratamiento hipotensor, por lo que finalmente se implantó una válvula de Ahmed en cámara anterior.

Debido al fracaso de la cirugía e incremento de la PIO (20 mmHg con máxima terapia hipotensora, tanto sistémica como tópica), se implantó otra válvula de Ahmed, obteniéndose un control aceptable de la PIO.

En la actualidad la paciente presenta una MAVC de cuenta dedos a 25 cm y una PIO de 8 mmHg con una combinación de análogos de las prostaglandinas y beta-bloqueantes.

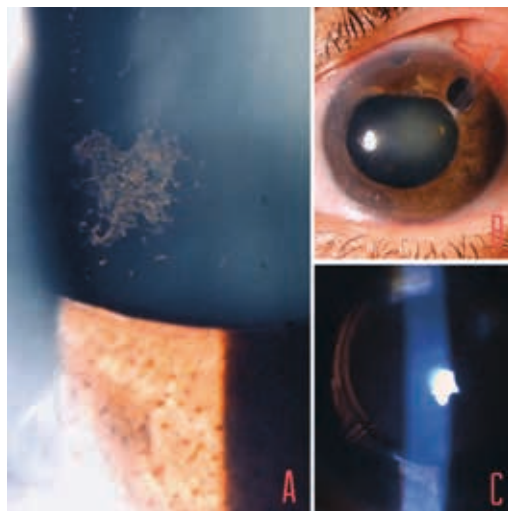
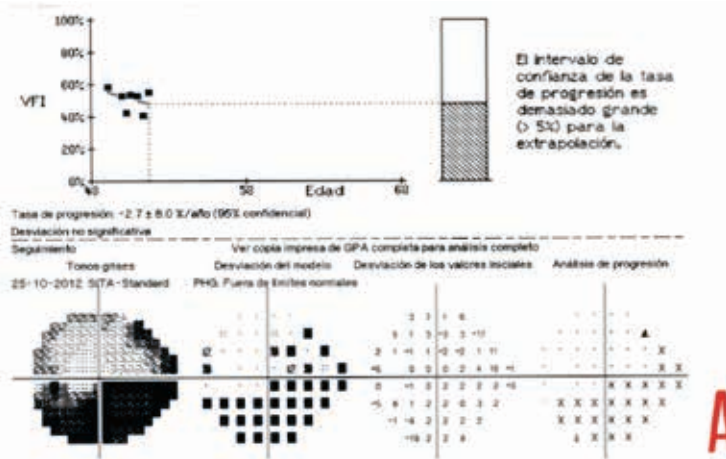
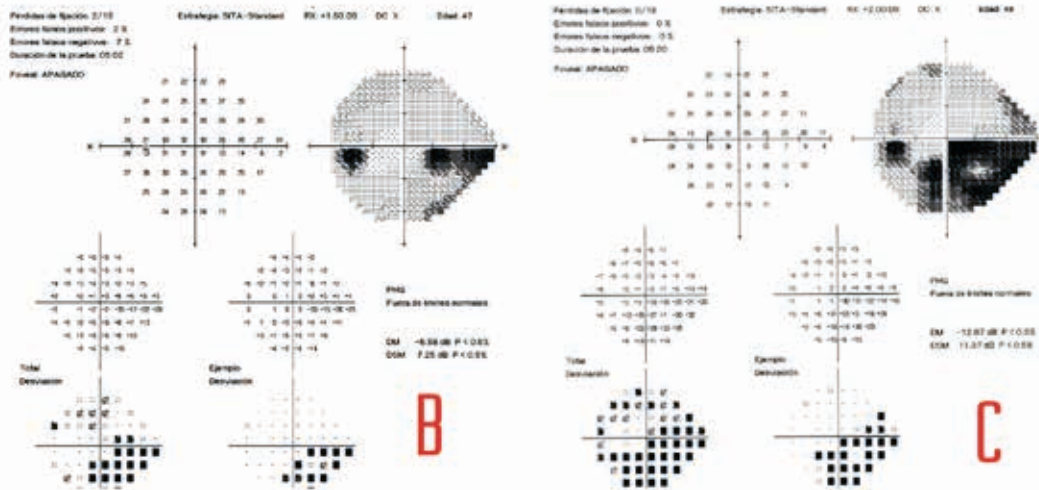


Fig. 4: (A) Nódulos marronáceos en estroma del iris OI en paciente con SCR. (B) Implante de primera válvula de Ahmed con tubo en cámara anterior. (C) Pseudofaquia e implante de segunda válvula de Ahmed retropupilar.



A



B

C

Fig. 5: (A) Análisis de progresión de glaucoma (GPA) en el que se aprecia tendencia descendente del índice de campo visual (VFI). (B) Campo visual inicial y (C) final con empeoramiento del escotoma inferior y de los valores tanto de la desviación media (DM), como del VFI.

DISCUSIÓN

Los síndromes ICE son habitualmente unilaterales y más frecuentes en mujeres jóvenes, tal y como se ha presentado en nuestra serie.

Así como en los casos descritos, los pacientes suelen acudir a su oftalmólogo por alteraciones en la pupila, aunque por lo general se detecta en exploraciones rutinarias.

Aunque las variantes de ICE que lo engloban presentan características en común, también manifiestan signos particulares. La API, por ejemplo y como se ha descrito, se caracteriza por una marcada atrofia del iris que va generando orificios elongados y pérdida de estroma en la dirección contraria al desplazamiento pupilar. En la gonioscopia se observan SAPs que provocan el cierre progresivo angular, con el consecuente incremento de la PIO.

El SC suele diagnosticarse en estadios precoces por edema corneal, cuando ya se encuentra en fases más avanzadas puede producirse afectaciones en el estroma del iris. En múltiples ocasiones existe confusión entre el SC y la API, e incluso se han descrito formas mixtas.

Y en el SCR se observa la presencia de múltiples nódulos pedunculados, entre regiones de estroma de iris que han perdido sus criptas. Con el tiempo estos nódulos se tornan marronáceos e incrementan su número.

El diagnóstico de ICE suele realizarse mediante los hallazgos vistos en la lámpara de hendidura. Además, hemos visto células ICE en la microscopía especular, que se caracterizaron por pleomorfismo, y pérdida de hexagonalidad, por lo que fue imposible realizar un correcto conteo de células endoteliales (7,8).

La microscopía confocal y la biomicroscopía ultrasónica (BMU) son herramientas útiles en caso de edema corneal (9,10).

Existen múltiples teorías sobre el origen de estas alteraciones. Una de las más aceptadas es la etiología viral propuesta por Alvarado⁴. En nuestro segundo caso descrito, se apreciaron brotes de uveítis hipertensiva, lo que nos hace sospechar y apoyar la propuesta sobre la influencia del virus herpes en estas patologías, que es por ello por lo que no se recomienda el uso de análogos de las prostaglandinas en el tratamiento. En otros estudios también se han identificado células inflamatorias en cámara anterior.

La prevalencia del glaucoma en los síndromes ICE es elevada y variable, dependiendo de los estudios revisados (11). Independientemente del tipo de ICE presentado, se ha estipulado que las tasas de cirugía filtrante se encuentran por encima del 40%. En la literatura y en nuestros casos se apreció una peor evolución en los casos de API y SCR frente al SC (12). También cabe destacar la mejor evolución descrita en estos últimos pacientes, debido a menor anomalías en el ángulo irido-corneal. En nuestros dos últimos pacientes pudimos apreciar estos detalles, ya que como se describió, el SC fue controlado adecuadamente con un implante de válvula de Ahmed, mientras que en el tercer caso, se realizaron un total de 4 cirugías filtrantes, debido al fracaso consecutivo de las previas. Posiblemente este fracaso pudiera estar relacionado con esa proliferación de células ICE tanto en el ostium de la trabeculectomía, como en el tubo valvular colocado en cámara anterior.

Para las complicaciones corneales, en casos de edema corneal severo, la DMEK ha demostrado una recuperación visual más rápida, menor tasa de rechazo y menos defecto hipermetrópico frente a la DSAEK (13). Sin embargo, en caso de afectación extensa del iris o sinequias irido-corneales se prefiere DSAEK frente a DMEK (13). En nuestro paciente con SC obtuvimos un buen resultado practicando DSAEK, siempre teniendo en cuenta que a su vez este es el síndrome que más compromete la córnea. A pesar de esto, ninguna técnica de queratoplastia ha demostrado eliminar por completo las células ICE.

CONCLUSIÓN

El síndrome ICE es una patología poco frecuente. Ante la sospecha es importante realizar una exhaustiva exploración del segmento anterior, fijándonos en los signos mostrados tanto en el iris como en la córnea para poder establecer un correcto diagnóstico diferencial entre las variantes. En todos los pacientes resulta elemental el seguimiento mediante exploraciones periódicas, para poder actuar de forma precoz ante el inicio de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Silva, L., Najafi, A., Suwan, Y., Teekhasaene, C., & Ritch, R. (2018). The iridocorneal endothelial syndrome. *Survey of Ophthalmology*, 63(5), 665-676.
2. C. Harms, «Einseitige spontone Liickenbildung der Iris durch Atrophie ohne mechanische Zerrung.» *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, vol. 41, pp. 522-528, 1903.
3. Yanoff M. Iridocorneal endothelial syndrome: unification of a disease spectrum. *Survey Ophthalmology*. 1979; 24: 1-2.
4. J. A. Alvarado, J. L. Underwood, W. R. Green et al., «Detection of herpes simplex viral DNA in the iridocorneal endothelial syndrome.» *Archives of Ophthalmology*, vol. 112, no. 12, pp. 1601-1609, 1994.
5. M. C. Wilson and M. B. Shields, «A comparison of the clinical variations of the iridocorneal endothelial syndrome.» *Archives of Ophthalmology*, vol. 107, no. 10, pp. 1465-1468, 1989.
6. Sacchetti, M., Mantelli, F., Marengo, M., Macchi, I., Ambrosio, O., & Rama, P. (2015). Diagnosis and Management of Iridocorneal Endothelial Syndrome. *BioMed Research International*, 2015, 1-9.
7. S. Sherrard, M. A. Frangoulis, M. G. K. Muir, and R. J. Buckley, «The posterior surface of the cornea in the irido-corneal endothelial syndrome: a specular microscopical study.» *Transactions of the Ophthalmological Societies of the United Kingdom*, vol. 104, no. 7, pp. 766-774, 1985.
8. L. W. Hirst, H. A. Quigley, W. J. Stark, and M. B. Shields, «Specular microscopy of iridocorneal endothelial syndrome.» *American Journal of Ophthalmology*, vol. 89, no. 1, pp. 11-21, 1980.
9. Chiou AG, Kaufman SC, Beuerman RW, Ohta T, Yaylali V, Kaufman HE. Confocal microscopy in the iridocorneal endothelial syndrome. *Br J Ophthalmol*. 1999; 83(6): 697-702.

10. M. Zhang, J. Chen, L. Liang, A. M. Laties, and Z. Liu, «Ultrasound biomicroscopy of Chinese eyes with iridocorneal endothelial syndrome,» *British Journal of Ophthalmology*, vol. 90, no. 1, pp. 64-69, 2006.
11. Laganowski HC, Kerr Muir MG, Hitchings RA. Glaucoma and the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1992; 110(3): 346-50.
12. Tsai CS, Ritch R, Straus SE, Perry HD, Hsieh FY. Antibodies to Epstein-Barr virus in iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1990; 108(11): 1572-6.
13. E. Yoeruek, T. Bayyoud, D. Ro`ck, P. Szurman, and K.-U. Bartz- Schmidt, «Clinical results aner Descemet membrane endothelial keratoplasty» *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, vol 229, no. 6, pp. 615-619, 2012.
14. G. J. Crawford, R. D. Sulting, H. D. Cavanagh, and G. O. Waring III, «Penetrating keratoplasty in the management of iridocorneal endothelial syndrome,» *Cornea*, vol. 8, no. 1, pp. 34-40, 1989.
15. M. Wand, C. M. Gilbert, and T. J. Liesegang, «Latanoprost and herpes simplex keratitis,» *American Journal of Ophthalmology*, vol. 127, no. 5, pp. 602-604, 1999.
16. H. C. Laganowski, M. G. K. Muir, and R. A. Hitchings, «Glaucoma and the iridocorneal endothelial syndrome,» *Archives of Ophthalmology*, vol. 110, no. 3, pp. 346-350, 1992.
17. E. A. Doe, D. L. Budenz, S. J. Gedde, and N. R. Imami, «Long-term surgical outcomes of patients with glaucoma secondary to the iridocorneal endothelial syndrome,» *Ophthalmology*, vol. 108, no. 10, pp. 1789-1795, 2001.