

## Síndrome iridocorneoendotelial: síndrome de Cogan Reese

### Iridocorneal endothelial syndrome: Cogan Reese syndrome

Ana María Méndez Duque de Estrada, Lizet Sánchez Acosta, Eneida Pérez Candelaria, Belkys Rodríguez Suárez, Zucell Veitía Robirosa, Marerneda Domínguez Randulfe

Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

El síndrome iridocorneoendotelial comprende entidades que presentan afectación del endotelio corneal, el iris y el ángulo de la cámara anterior, razón por la que se desarrolla el glaucoma. Es generalmente unilateral, progresivo y afecta con mayor frecuencia a los adultos del sexo femenino. Se describen tres variantes con sus características peculiares: atrofia esencial del iris, síndrome de Chandler y el síndrome de Cogan Reese, que es una entidad rara. Se presenta una mujer de 53 años con diagnóstico de síndrome de Cogan Reese de 6 años de evolución y glaucoma de difícil control, por lo que recibió tratamiento quirúrgico.

**Palabras clave:** síndrome iridocorneoendotelial; glaucoma; endotelio corneal.

---

#### ABSTRACT

The iridocorneal endothelial syndrome includes conditions that affect the corneal endothelium, the iris and the anterior chamber angle. It is unilateral, progressive and mainly affects adult females. Three variants are described with their peculiar characteristics: essential atrophy of iris, Chandler's syndrome and Cogan Reese syndrome that is a rare disease. Here is the case of a 53 year-old woman with Cogan Reese syndrome for six years and uncontrolled glaucoma and finally, she was surgically treated.

**Key words:** iridocorneal endothelial syndrome; glaucoma; corneal endothelium.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome iridocorneo endotelial (ICE) incluye entidades que tienen como característica la afectación del endotelio corneal, el iris y el ángulo de la cámara anterior, razón por la que desarrollan glaucoma. Generalmente son unilaterales, de evolución progresiva y afectan con mayor frecuencia al sexo femenino de edad media adulta. Se describen tres variantes con sus características peculiares: atrofia esencial del iris, síndrome de Chandler y el síndrome de Cogan Reese.

La base etiológica común de estos síndromes es una anomalía de las células endoteliales que las hace adquirir características epiteliales (células ICE)<sup>1</sup> acompañado de la endotelización del ángulo iridocorneal y en especial de la malla trabecular. Hay también presencia de sinequias anteriores que rebasan la línea de Schwalbe y existen alteraciones corneales endoteliales caracterizadas por aspecto de plata repujada o metal amartillado o batido. Estudios histológicos por microscopia electrónica demuestran una membrana de Descemet ectópica sobre la superficie corneal posterior y en la superficie anterior del iris, así como la presencia de necrosis celular, inflamación crónica de leve intensidad asociada a formación de múltiples capas endoteliales.<sup>2</sup> Las lesiones endoteliales aparecen en el 100 % de los casos, por lo que el estudio de esta estructura es primordial.

En la actualidad, con el desarrollo de la tecnología, puede hacerse un diagnóstico precoz. La microscopia confocal es un método de exploración recientemente introducido en Oftalmología que permite la visualización de las distintas capas celulares de la córnea en tiempo real *in vivo*.<sup>3</sup> No es invasiva y en manos expertas es rápida y relativamente sencilla.

## PRESENTACIÓN DE CASO

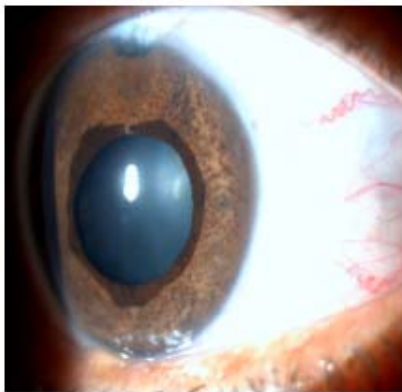
Paciente femenina de 53 años de edad, quien acudió a la consulta por hipertensión ocular de difícil control con tratamiento médico habitual en ojo derecho (OD). Se le diagnosticó glaucoma secundario a síndrome de Cogan Reese y se realizó tratamiento quirúrgico (trabeculectomía). Se logró su control tensional durante 6 años. Al examen oftalmológico más reciente presentó en ojo derecho (OD) mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 0,8; en ojo izquierdo (OI) 1,0 (cartilla de Snellen); una presión intraocular por Goldman de 18 mmHg en OD y 12 mmHg en OI. Corregidas paquimétricamente presentó en el ojo derecho 538 y en el ojo izquierdo 540.

### BIOMICROSCOPIA

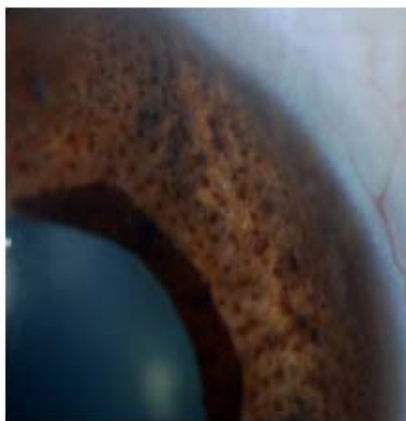
#### Ojo derecho

*Anexos:* Bula de filtración en H-12, plana. Resto sin alteraciones.

*Segmento anterior:* Córnea con imagen endotelial similar a la distrofia endotelial de Fuchs. Cámara anterior profunda; midriasis media con ectropión uveal; nódulos iridianos, algunos rodeados de áreas pálidas; iridectomía en hora 12 (Fig. 1 y 2).



**Fig. 1.** Fotografía del segmento anterior. Se aprecia ectropión uveal y cirugía de glaucoma en el ojo derecho.



**Fig. 2.** Fotografía del segmento anterior. Se aprecian nódulos iridianos y ectropion de iris en el ojo derecho.

### Ojo izquierdo

Totalmente normal (Fig. 3).



**Fig. 3.** Fotografía del segmento anterior. No se aprecian alteraciones del ojo izquierdo.

#### FONDO DE OJO

##### **Ojo derecho**

Papilas de bordes definidas y tamaño normal con excavación de 0,7, con disminución del anillo neuroretiniano hacia sector inferior, rechazo nasal de vasos. Retina aplicada.

##### **Ojo izquierdo**

Papilas de bordes definidas y tamaño normal con excavación de 0,3. Anillo neuroretiniano conservado, vasos centrales. Retina aplicada.

#### GONIOSCOPIA

##### **Ojo derecho**

Zonas extensas con goniosinequias y áreas pigmentadas favorecidas por el cierre del ángulo secundario a sinequias por contracción del tejido anormal.

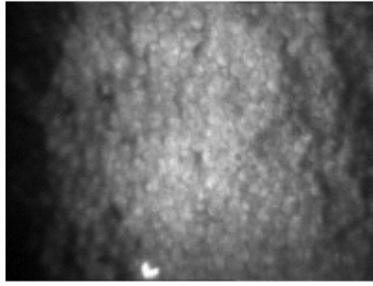
##### **Ojo izquierdo**

En posición primaria de mirada no se observa banda ciliar ni espolón escleral; en posición extrema se logran ver todas las estructuras angulares; resto sin alteraciones. Ángulo estrecho funcional.

#### MICROSCOPIA CONFOCAL

##### **Ojo derecho**

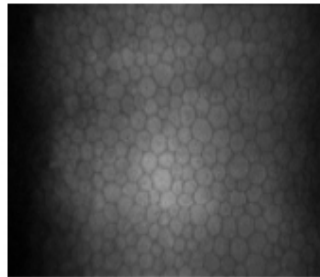
Disminución del número de células endoteliales, pleomorfismo y polimegatismo. Se observan células con núcleos hiperrefringentes inversión del patrón típico, que corresponden a un patrón epitelial (Fig. 4).



**Fig. 4.** Endotelio corneal con núcleos hiperrefringentes.

### Ojo izquierdo

Presenta microscopia confocal normal (Fig. 5).



**Fig. 5.** Endotelio normal del ojo izquierdo.

### TOMOGRAFÍA DE RETINA (*HEIDELBERG RETINA TOMOGRAPH*)

Los resultados de Moorfields y de *glaucoma probability score* (GPS) se encontraron fuera de los límites normales en ojo derecho, en relación con la copa-disco de 0,7, donde se apreció un marcado adelgazamiento del anillo neuroretinal, *cup shape* positivo.

### Campo visual en ojo derecho

A pesar de los cambios que se observaron en la probabilidad corregida y en la membrana de Descemet, no se apreció un patrón típico por daños glaucomatosos, por lo que se trazó la estrategia de un seguimiento personalizado.

### Campo visual ojo izquierdo

Los límites fueron normales.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Cogan Reese es una entidad rara, variante del síndrome iridocorneoendotelial, con nódulos iridianos, que algunos autores refieren como focos

de estroma iridiano normal, cercado por células endoteliales.<sup>2</sup> También pueden verse alteraciones pupilares como el ectropion uveal. Evoluciona hacia un glaucoma de difícil control, secundaria a la proliferación de la membrana corneal anómala que tapiza el trabéculo y provoca sinequias anteriores o goniosinequias múltiples que, en ocasiones, llegan a rebasar la línea de Schwalbé<sup>4</sup> y provocan dificultad en la salida del humor acuoso, y su único control es quirúrgico.

Las alteraciones que se describen en los síndromes ICE son anomalías de las células endoteliales en forma, tamaño y número (pleomorfismo y polimegatismo). Hay una disminución de las células endoteliales normales que coexisten con células de aspecto epitelial (células ICE).<sup>1,3</sup> Estas células presentan una inversión del patrón luz/oscuridad de la célula endotelial normal; muestran núcleos hiperrefringentes y cuerpos celulares claros.<sup>5</sup> También pueden apreciarse estructuras hiperrefringentes en áreas de endotelio como en planos adyacentes preendoteliales.

Estudios de diversos autores demuestran, mediante microscopia electrónica, la presencia de células anormalmente engrosadas y de membranas de Descemet con un tejido colágeno en multicapas.<sup>6-7</sup> Algunas células muestran evidencias de actividad metabólica, mientras otras aparecen distorsionadas y necróticas.<sup>6</sup> Hay autores que describen la existencia de linfocitos que forman parte de una capa celular anormal.<sup>7-8</sup> El mecanismo del glaucoma se plantea causado por esa membrana, generalmente transparente, que tapiza el ángulo y en ocasiones la cara anterior del iris que se contrae y provoca los cambios iridianos que aparecen en el síndrome ICE, las sinequias anteriores y el cierre angular secundario,<sup>4,9,10</sup> de manera que la hipertensión es provocada por la dificultad en la salida del humor acuoso. La microscopia confocal ha permitido discernir la correcta información para hacer el diagnóstico diferencial del síndrome ICE y la distrofia polimorfa posterior (DPP) a pesar de hallazgos típicos similares descritos en ambos, tanto en la microscopia endotelial como en la confocal.<sup>9,10</sup>

Aunque la etiología aún no es clara por la presencia de iridociclitis y componentes inflamatorios, en la actualidad hay estudios de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) que han revelado la presencia del virus del herpes simple dentro del endotelio corneal en ojos con síndrome ICE.<sup>4</sup> El tratamiento de esta patología es indiscutiblemente el control de la PIO. Para esto se comienza con drogas hipotensoras, pero generalmente el glaucoma es de difícil manejo, por lo que se impone el tratamiento quirúrgico con el riesgo de que la membrana anómala obstruya la filtrante y cause el fallo de esta más tardíamente.

#### **Conflicto de intereses**

El equipo de investigación declara no tener conflicto de intereses.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Amir A, Mozghan Rezaei K. Iridocorneal Endothelial Syndrome. *J Am Ophthalmol.* 2014; 132(1):56. doi: 10.1001/jamaophthalmol.2013.247
2. Berbes Villalón E, González Delgado RI. Síndrome endotelial iridocorneal: reporte de un caso. *Rev Med Electrón.* 2011; 33(4):523-7.

3. Navarro Vivó J, Herrera Hernández N. Síndrome iridocorneal-endotelial: presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2012 [citado 23 de marzo de 2016]; 34(5). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202012/vol5%202012/tema07.htm>
4. Glaucoma. Basic and Clinical Science Course (BCSC). American Academy of Ophthalmology, 2010-2011. pp. 142-4.
5. Capote A, Cárdenas T, Cruz D, Hernández I. Queratoplastia endotelial con pelado de la Descemet asistida con láser de excímero en el síndrome iridocorneoendotelial. Arch Soc Esp Oftalmol. 2013 [citado 23 de marzo de 2016]; 88(8). Disponible en: <http://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4368796>
6. Salim S, Shields F, Shields B. Iridocorneal endothelial syndrome and glaucoma. American Academy of Ophthalmology; 2011:47-9.
7. Cabeza Martínez E, Peral Martínez I, Pereira Nodarse RM. Síndrome iridocorneoendotelial en paciente portadora de síndrome de Marfán. Reporte de un caso. Infocencia [Internet]. 2010 [citado 7 de marzo de 2016]; 14(2). Disponible en: <http://www.google.com.cu/url?q=http://infocencia.idict.cu/>
8. Robert AM, Renard G, Robert L, Bourges JL. The iridocorneo-endothelial syndrome. The loss of the control of corneal endothelial cell cycle. A review. Pathologie-biologie [Internet]. 2013 [citado 23 de marzo de 2016]; 61(2): 75-82. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0369811412001228>
9. Caillaux V, Labbé A, Goemaere I, Lecuen N, Laroche L, et al. Role of *in vivo* confocal microscopy in Iridocorneal endothelial syndrome. J Franç Ophtalmol. 2012; 716: e1-5.
10. Torriente Torriente V, Ruiz Roja B, Vega Torres M, Gamboa Escanelle B, Triana Casado I, Martínez Legón ZC. Facoemulsificación en el síndrome iridocorneoendotelial. Rev Cubana Oftalmol. 2013 [citado 23 de marzo de 2016]; 26(3). Disponible en: <http://www.revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/113/html>

Recibido: 31 de marzo de 2016.

Aprobado: 5 de mayo de 2016.

*Ana María Méndez Duque de Estrada*. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico: [belkys.rdguez@infomed.sld.cu](mailto:belkys.rdguez@infomed.sld.cu)