

Síndrome iridocorneoendotelial: variedad Chandler

Iridocorneal endothelial syndrome in Chandler variety

Belkys Rodríguez Suárez, Taimi Cárdenas Díaz, Lizet Sánchez Acosta, Ana Méndez Duque de Estrada, Eric Montero Díaz, René Llanes Rodríguez

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

RESUMEN

En el síndrome iridocorneoendotelial se unifican diferentes variaciones clínicas de una misma entidad. El denominador común de todas ellas es una peculiar anomalía de las células endoteliales, alteraciones del iris y el desarrollo de glaucoma, generalmente unilateral y más común en mujeres. Se presenta un caso clínico de la variedad Chandler, quien acudió a la consulta de catarata, con este diagnóstico en el ojo derecho. Se realiza cirugía de catarata en ambos ojos con excelentes resultados y control de la presión intraocular.

Palabras clave: síndrome iridocorneoendotelial; variedad Chandler; alteraciones endoteliales; glaucoma.

ABSTRACT

Iridocorneal endothelial syndrome comprises different clinical variations of the same disease. The common features of all them are peculiar anomaly of the endothelial cells, alterations of the iris and the onset of glaucoma, generally unilateral and more common in women. A clinical case of the Chandler variety is presented, which is a woman with cataract, and iridocorneal endothelial syndrome diagnosis on the right eye. Cataract surgery was performed in both eyes with excellent results and control of the intraocular pressure.

Key words: iridocorneoendotelial syndrome; Chandler variety; endothelial alterations; glaucoma.

INTRODUCCIÓN

En el Síndrome iridocorneoendotelial (ICE) se unifican diferentes variaciones clínicas de una misma entidad. El denominador común de todas ellas es una peculiar anomalía de las células endoteliales que las hace adquirir características epiteliales (células ICE) con diferentes grados de edema corneal, alteraciones iridianas y cierre angular progresivo con el consiguiente desarrollo de glaucoma.¹

En el año 1903, *Harms y Aulhorn*² describieron una forma de glaucoma asociada con atrofia iridiana y fue denominado atrofia esencial de iris o atrofia esencial de iris progresiva. *Chandler*,³ en el año 1956, describió una serie de casos similares al inicialmente descrito por *Harms*. Asoció corectopía y atrofia leve del estroma iridiano con alteraciones endoteliales, y las describió como un "fino punteado de plata". Esta alteración la denominó Síndrome de Chandler, y en el año 1969 *Cogan y Reese*⁴ describieron dos pacientes con características similares a los anteriormente descritos, pero con nódulos iridianos pigmentados.

La base fundamental para distinguir las variaciones clínicas del Síndrome ICE son las anomalías en el iris. En la atrofia progresiva de iris existe una marcada atrofia iridiana con formación de agujeros por estiramiento (*stretchhole*) o por deshecho (*meeltinghole*). En el síndrome de *Chandler* el iris puede parecer normal asociado a diferentes grados de edema corneal, y en el síndrome de *Cogan-Reese* existen diferentes grados de corectopía y atrofia de iris más nódulos pigmentados.⁵

Aunque se trate de una enfermedad poco frecuente, es importante, porque la mayoría de los casos desarrollan glaucoma de difícil control (por sinequias anteriores periféricas o por recubrimiento de la malla trabecular de la membrana celular); tiene predilección por las mujeres; los casos familiares son raros y no existe asociación clara con ninguna enfermedad sistémica. La forma de presentación más frecuente suele ser una disminución de la agudeza visual, con dolor y anomalías iridianas. Suelen referir una leve borrosidad de su agudeza visual generalmente por la mañana, como consecuencia del mayor edema existente, secundario al cierre palpebral nocturno (menor oxigenación corneal). Con la exposición al aire, hay una mejoría de la agudeza visual, ya que la córnea puede deshidratarse a lo largo del día. Según progresa la enfermedad, el edema corneal puede persistir a lo largo del día asociado o no a la hipertensión ocular. Según se desarrolla el glaucoma, el aumento de la presión intraocular (PIO) puede agravar el edema corneal.⁶⁻⁸

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, raza negra, de 65 años de edad y antecedentes de hipertensión arterial (HTA), que llega a la consulta, remitida de su área de salud por mala visión.

DATOS ENCONTRADOS AL EXAMEN FÍSICO

Agudeza visual sin cristales: 0,16 en el ojo derecho (OD) y 0,1 en el ojo izquierdo (OI). Presión intraocular (tonómetro de aire) OD 32,0 mmHg, OI 14,0 mmHg.

Refracción dinámica: OD: no mejora con cristales (0,16 cartilla de Snellen). OI: +3,00 -0,75 x 95 (0,6 cartilla de Snellen).

Queratometría: OD (no registra). OI: 46,04 dioptrías x 170°/45,30 dioptrías x 80°.

Biometría: OD (IOL Master no registra). CA: 2,91; L: 4,95; LA: 21,76.

IOL Máster OI: CA: 2,96; LA: 21,64.

Biomicroscopia: OD: edema corneal ligero a predominio epitelial, pigmentos endoteliales y *guttas* centrales, cámara anterior estrecha, atrofia periférica del iris en sector temporal e inferior que impresiona sinequiado anteriormente. Opacidad del lente, a pesar del mal reflejo de fondo (disminuido por la opacidad corneal y del cristalino), se puede apreciar papila pequeña, de bordes bien definidos, excavación 0,2, vasos centrales. No exudados, no hemorragias (Fig. 1 y 2). OI: normal (Fig. 3).

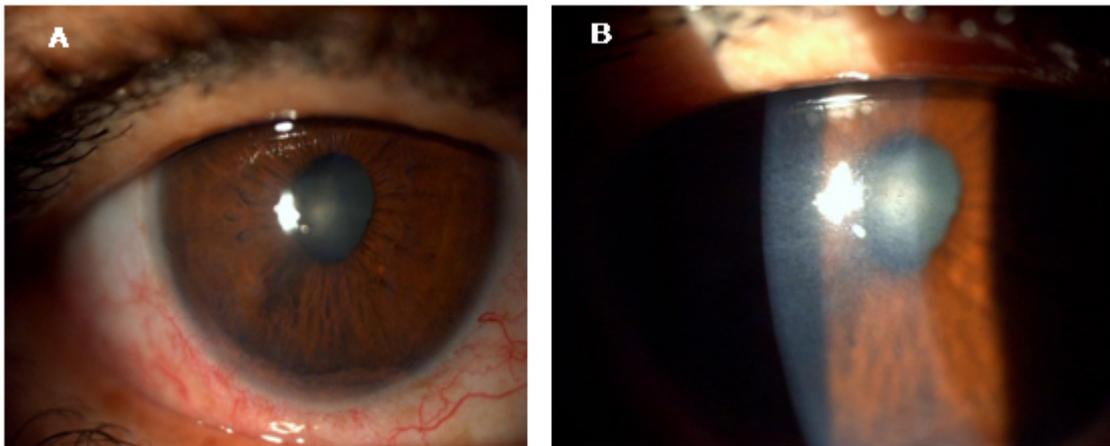


Fig. 1. A y B: Alteraciones periféricas del iris y del endotelio corneal.

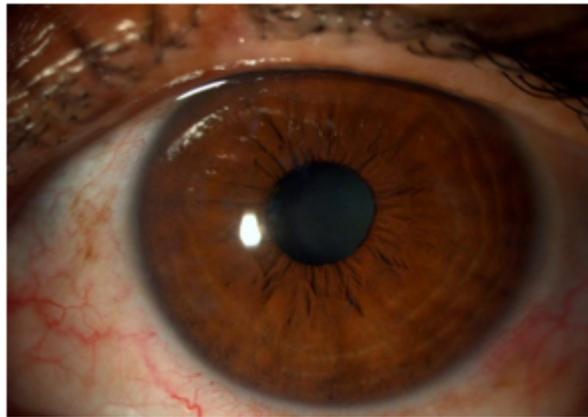


Fig. 2. Ojo izquierdo. Segmento anterior normal.

Microscopia endotelial: OD: densidad de 1 200 células/mm²; el coeficiente de variabilidad en 40 % y hexagonalidad 0 %. OI: densidad celular 2 135 células/mm², coeficiente de variabilidad 27 %, hexagonalidad 72 %. Se pone tratamiento con timolol 0,5 % cada 12 horas, cloruro de sodio hipertónico 5 % (col) 3-4 veces al día e hipertón 5 % (ungto) en la noche. Es considerado un síndrome iridocorneoendotelial y se interconsulta con el Servicio de Glaucoma y Córnea-Cirugía Refractiva. En la interconsulta con Glaucoma se observa PIO OD: 12,7 mmHg, OI: 13,8 mmHg. El campo visual cinético en OD muestra reducción concéntrica próxima a los 30°.

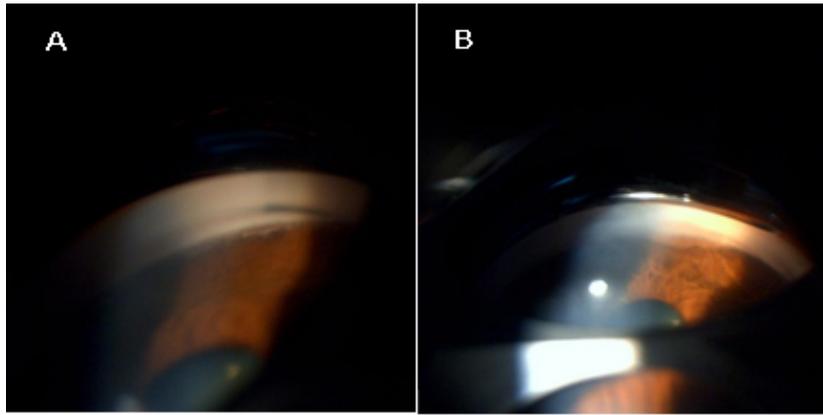


Fig. 3. A y B. Gonioscopia, ángulo hiperpigmentado con sinequias anteriores.

Paquimetría: OD: 553 μm y OI: 520 μm .

Gonioscopia: Ángulo tapizado desde hora 1 hasta hora 7 con goniosinequias en 360° e hiperpigmentado (Fig. 4). Hubo seguimiento de las tensiones oculares en diferentes controles y se mantuvieron las cifras ente los 12 y 13 mmHg.



Fig. 4. Posoperatorio 6 días.

En el departamento de Córnea-Cirugía Refractiva plantean que es un endotelio de alto riesgo, ya que en el examen biomicroscópico se observan pigmentos endoteliales y *guttas* centrales. Además, se obtiene por microscopia endotelial una densidad celular de 1 029 células/mm², coeficiente de variabilidad 44 %; hexagonalidad 0 y pérdida de la hexagonalidad del mosaico endotelial. Consideran no tiene en estos momentos criterio de triple procedimiento, ya que presenta todavía buena transparencia corneal después de controlada la tensión ocular, y paquimetrías (por paquímetro de contacto) similares entre ojo derecho con 553 μm y ojo izquierdo, sano, 520 μm . Sugieren mantener el control de la PIO, evaluar la cirugía del cristalino (que es la causa de la disminución de la visión), con extremos cuidados como lo requiere un endotelio de riesgo y seguimiento posterior del estado corneal, para evaluar -en caso de que sea necesaria- endoqueratoplastia como procedimiento secuencial. En esta paciente, con el uso de un medicamento hipotensor se logró controlar la tensión ocular en 12 mmHg, y se decidió en colectivo efectuar solamente la cirugía de catarata. Se realizó una extracción tunelizada del cristalino (considerando la autora que era la técnica que menos descompensaría la córnea al no contar con viscoelásticos dispersivos), con implante de lente intraocular, sin complicaciones y buena evolución postoperatoria (Fig. 5).



Fig. 5. Ojo derecho, segmento anterior.

La paciente es evaluada a la semana, a los 15 días, al mes de la cirugía y a los dos meses se obtiene una agudeza visual mejor corregida en ese ojo de 0,4; se mantiene con tratamiento de timolol; las cifras de TO en OD de 11,2 mmHg y se decide programar cirugía de catarata en el otro ojo.

Se realiza facoemulsificación en el OI con implante de lente plegable sin complicaciones transquirúrgicas y buena evolución posquirúrgica a las 24 horas, a la semana y al mes con buena evolución en ambos ojos, donde se realiza refracción final, y se encontró: OD: +1,50-1,50x80 y OI: +1,00-1,25x70, AVMC 0,6 y 1,0 respectivamente (refracción realizada a los 5 meses de la cirugía del OD y a los 2 meses del OI).

DISCUSIÓN

El síndrome ICE presenta una anomalía del endotelio corneal que al examen biomicroscópico es muy similar a la distrofia endotelial de Fuchs. En la microscopia especular se observan una serie de características como grado variable de pleomorfismo, importantes áreas acelulares y pérdida del carácter hexagonal de gran parte de ellas. Estos cambios morfológicos se han observado en las tres entidades que componen el síndrome ICE.^{9,10}

En casi la mitad de los pacientes afectados de síndrome ICE se desarrolla glaucoma, más severo en los pacientes afectados de atrofia esencial de iris y síndrome de Chandler.⁷ El glaucoma no parece guardar relación con el mayor grado de oclusión angular por las sinequias anteriores, pero sí cuando el ángulo se haya cubierto por una membrana celular y dificulta la salida del humor acuoso a través de la malla trabecular, aunque en algunos casos, sin dudas, la existencia de sinequias anteriores y cierre angular secundario pueden llevar al desarrollo de glaucoma.

El tratamiento del glaucoma en los casos de síndrome ICE es fundamentalmente quirúrgico, ya que el tratamiento médico suele ser ineficaz.^{11,12}

Contrario a lo reportado por la mayoría de los autores, esta paciente tuvo buen control de la tensión ocular con colirio de timolol, una gota cada 12 horas, por lo que no ha sido necesario realizar tratamiento quirúrgico hasta el momento. Igualmente, a pesar de las alteraciones del endotelio, fue posible contabilizar células endoteliales por tratarse de fases iniciales de la enfermedad.¹³

En la actualidad, con el desarrollo de la tecnología, puede hacerse un diagnóstico precoz. La microscopia confocal es un método de exploración introducido en la especialidad hace aproximadamente una década, que permite la visualización de las distintas capas celulares de la córnea en tiempo real *in vivo* con imágenes de alta resolución de las células de todas las capas de la córnea, incluso con edema corneal entre leve y moderado.¹⁴ El Confoscan 4 de NIDEK no es invasivo; realiza la toma de imágenes de manera automática y -a pesar de ser un examen de no contacto- resulta molesto para el paciente, pues hay que emplear un gel que es el que contacta la córnea, y se requiere de buena cooperación por parte de este; puede ser de gran ayuda en el diagnóstico del Síndrome ICE, sobre todo en los casos del Síndrome de Chandler, donde el edema corneal puede dificultar el examen del endotelio mediante microscopia especular, lo cual no sucedió en este caso, que sí registró la microscopia especular.¹⁵

El Síndrome iridocorneoendotelial es una patología poco frecuente que requiere de una valoración conjunta con especialistas de córnea y glaucoma. Provoca daño de la córnea en el 100 % de los pacientes, así como difícil control de la presión intraocular, lo cual es primordial. La selección correcta del tratamiento y la técnica quirúrgica puede ofrecer buenos resultados, además del seguimiento periódico para garantizar cifras tensionales normales.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses en el presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Méndez Duque de Estrada AM, Sánchez Acosta L, Pérez Candelaria E, Rodríguez Suárez B, Veitía Robirosa Z, Domínguez Randulfe M. Síndrome iridocorneoendotelial: síndrome de Cogan Reese. Rev Cubana Oftalmol. 2016 [citado 7 de diciembre de 2016]; 29(3):567-73. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762016000300014&lng=es
2. Shields MB, Bourgeois JE. Glaucoma associated with primary disorders of the corneal endothelium. In: Ritch R, Shields MB, Krupin T. St. Louis: Mosby-year Book; 1996: 957.
3. Chandler PA. Atrophy of the stroma of the iris: Endothelial dystrophy, corneal edema and glaucoma. Am J Ophthalmol. 1956; 4(1):607-19.
4. Cogan DG, Reese AB. A syndrome of iris nodules, ectopic Descemet's membrane and unilateral glaucoma. Doc Ophthalmol. 1969; 2(6):424-9.
5. Hirst LW, Quigley HA, Stark WJ, Shields MB. Specular microscopy of iridocorneal endothelial syndrome. Am J Ophthalmol. 1980; 8(9): 11-21.
6. Shields MB, Bourgeois JE. Glaucoma associated with primary disorders of the corneal endothelium. In: Ritch R, Shields MB, Krupin T. St. Louis: Mosby-year Book, 1996: 957.

7. Laganowski HC, Kerr Muir MG, Hitchings RA. Glaucoma and the iridocorneal endothelial syndrome. Arch Ophthalmol. 1992; 1(10): 346-50.
8. Glaucoma. Basic and Clinical Science Course (BCSC). American Academy of Ophthalmology; 2010-2011. pp. 142-4.
9. Amir A, Mozghan Rezaei K. Iridocorneal Endothelial Syndrome. J Am Ophthalmol. 2014; 132(1): 56.
10. 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>
11. Salim S, Shields F, Shields B. Iridocorneal endothelial syndrome and glaucoma. American Academy of Ophthalmology; 2011: 47-9.
12. Torriente Torriente V, Ruiz Rojas B, Vega Torres M, Gamboa Escanelle B, Triana Casado I, Martínez Legón ZC. Facoemulsificación en el síndrome iridocorneal endotelial. Rev Cubana Oftalmol. 2013 [citado 14 de noviembre de 2016]; 26(3): 528-35. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762013000300017&lng=es
13. Escalona Ballester Y, Ortiz Ávila Y, Meneses Leyva EA, Mendoza Rodríguez Y, Fernández Morales NA. Síndrome de Chandler. Rev Cubana Oftalmol. 2015 [citado 7 de diciembre de 2016]; 28(2): 234-9. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762015000200010&lng=es
14. Navarro Vivó J, Herrera Hernández N. Síndrome iridocorneal-endotelial: presentación de un caso. Rev Méd Electrón. 2012 [citado 23 de marzo de 2016]; 34(5). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202012/vol5%202012/tema07.htm>
15. Méndez Duque de Estrada AM, Sánchez Acosta L, Pérez Candelaria E, Rodríguez Suárez B, Veitía Robirosa Z, Domínguez Randulfe M. Síndrome iridocorneoendotelial. Síndrome de Cogan Reese. En: Benítez Merino MC. Microscopia confocal de la córnea. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2013; 16. p. 157-63.

Recibido: 23 de junio de 2017.

Aprobado: 2 de agosto de 2017.

Belkys Rodríguez Suárez: 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
