

11234  
2 ej 30



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

División de Estudios Superiores  
Instituto Mexicano del Seguro Social  
Hospital General  
Centro Médico La Raza

**SINDROME IRIDO- ENDOTELIO CORNEAL  
REPORTE DE UN CASO.**

**TESIS DE POSTGRADO**

Que para obtener el Título de  
CIRUJANO OFTALMOLOGO  
p r e s e n t a:

**DR. ARTURO NAVARRETE REYES**



**IMSS**  
SEGURIDAD SOCIAL

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

México, D. F.

Marzo - 1987



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

I.-	Introducción .....	1
II.-	Justificación .....	7
III.-	Caso Reportado .....	8
IV.-	Discusión .....	12
	A) Cuadro Clínico.....	13
	B) Etiología y Fisiopatogenia.....	17
	C) Diagnóstico.....	19
	D) Diagnóstico diferencial.....	21
	E) Tratamiento.....	22
V.-	Tablas y figuras.....	24
VI.-	Bibliografía.....	31

## INTRODUCCION.

El término "síndrome irido-endotelio corneal", fue introducido recientemente, alrededor de 1979, para agrupar a tres grandes patologías, que originalmente fueron descritas por separado, y que actualmente se acepta que tienen la misma fisiopatogenia, y que incluyen la atrofia esencial de iris, el síndrome de Chandler, y el síndrome de Cogan Reese, ó iris nevus.

El síndrome irido-endotelio corneal está incluido en el capítulo de la oftalmología de glaucomas secundarios, y su presentación es relativamente poco frecuente; los estudios clínicos, histopatológicos, e inmunológicos, continúan hasta la fecha, tratando de encontrar la causa de esta patología.

Se consideran que los tres datos clínicos más importantes que se manifiestan en este síndrome, y que son comunes a las tres patologías, son: las alteraciones del endotelio corneal, que puede traducirse en edema corneal; las adherencias anteriores del iris, tanto al ángulo de filtración, como a la córnea, y que casi invariablemente, llevarán a un glaucoma secundario; y en último término, los cambios a nivel del iris, que es quizá el dato clave para clasificar un cuadro clínico en cualquiera de las tres grandes subdivisiones de esta entidad. (1-2-3-4-5-6-7)

La primera de las tres patologías que fue descrita fue la atrofia esencial de iris. Sin duda alguna porque es una entidad que inclusive macroscópicamente es muy evidente. El primer reporte se acredita a Harms de Alemania, en 1903. (8) Sin embargo, el reporte más antiguo del que podemos disponer a la fecha, se encuentra en el primer número de la revista American Journal of Ophthalmology, publicado por Feingoll en 1918. (9)

En su artículo original, Feingoll describe el caso clínico de un paciente con glaucoma absoluto unilateral con datos francos de atrofia del iris, que inclusive ocasionaba grandes agujeros de espesor total, y tracción pupilar muy importante. Debido a la sintomatología dolorosa del paciente, y la atrofia del nervio óptico secundaria al glaucoma, el ojo debió ser enucleado, por lo que Feingoll tuvo la oportunidad de efectuar el primer estudio histopatológico.

Es así como desde esa fecha, en los hallazgos histológicos, describe a las células del endotelio corneal como: "escasas, inflamadas y con aparente degeneración" así como el hallazgo de amplias adherencias iridianas - anteriores, que obstruían prácticamente todo el ángulo de filtración, e inclusive reporta una capa de células del endotelio corneal, que recubrían toda la superficie anterior del iris.

En este reporte, Feingoll sugiere la hipótesis de una alteración vascular congénita que pudiese explicar la atrofia espontánea del iris; sin embargo, a la fecha esta teoría tiene pocas bases.

Cabe destacar que con la tecnología moderna, se han comprobado los hallazgos histológicos iniciales descritos por Feingoll desde 1918, y son la base de la unificación de estas tres patologías. (10-11-12-13)

En 1956 Paul Chandler hace la descripción del síndrome que lleva actualmente su nombre, y a partir de esa fecha poco ha sido añadido a las manifestaciones clínicas reportadas por él.

Chandler describe en su artículo a seis pacientes con atrofia parcial del iris unilateral, sin presentar agujeros de espesor total, y sin distorsión de la pupila, lo cual no concordaba con los datos originales de la atrofia esencial del iris. Como dato adicional, reportaba alteraciones del endotelio que eran visibles con la exploración biomicroscópica, solamente en el lado afectado. Además, remarca el hecho de que el endotelio corneal debía estar funcionalmente defectuoso, ya que las cifras de tensión intraocular registradas, no eran lo suficientemente elevadas para justificar el edema corneal que se presentaba. (14)

Con estos hallazgos en su artículo, Chandler sugiere la existencia de otra patología de alguna manera relacionada con la atrofia esencial de iris, pero que debía ser considerada como una entidad independiente. En su honor, hasta la fecha es conocida como síndrome de Chandler.

Unos años más tarde, en 1969, Cogan y Reese describieron dos casos de glaucoma unilateral, en pacientes de sexo femenino de edad media. Estas dos pacientes tenían numerosos nevos en el iris, pedunculados; adherencias iridianas periféricas anteriores, y una membrana cristalina que se prolongaba del endotelio corneal, y cubría toda la superficie anterior del iris. En su reporte no mencionaron ninguna alteración de endotelio-corneal que pudiera haberse detectado al examen con el biomicroscopio. Esta entidad la llamaron ellos Iris - Nevus, pero también es conocida actualmente como síndrome de Cogan Reese. (15)

A partir de entonces, empiezan a aparecer reportes que establecían alguna relación entre cada una de estas entidades, con casos clínicos que compartían manifestaciones de dos, o inclusive de las tres patologías; o bien, pacientes que no encajaban en ninguna de las tres patologías, y se quedaban en un punto intermedio.

Así por ejemplo, Kolker y Hetherington, afirmaron que los casos de atrofia esencial de iris, tienen una distrofia corneal similar a la que se encuentra en el síndrome de Chandler. (1)

Shields y colaboradores, en 1976 reportan siete casos con atrofia iridiana en los cuales demostraron nodulos en la superficie anterior del iris, similares a los que describieron Cogan y Reese, y además, cinco de los siete casos tuvieron también distrofia endotelial - corneal. (16)

Jakobiec se opone a la corriente unificadora, y reporta dos casos de iris nevus unilateral, sinequias anteriores y endotelización de la superficie del iris; en vista de que ninguno de los dos casos tenían edema corneal, ni glaucoma secundario, sugiere que estos datos establecían una diferencia definitiva entre el síndrome de Cogan Reese y la atrofia esencial de iris. (17)

Shields reporta un seguimiento a largo plazo de pacientes con atrofia esencial de iris, y algunos de ellos desarrollaron nódulos en la superficie anterior del iris, lo cual podría hablar de que la atrofia esencial de iris y el síndrome de Cogan Reese pudiera tratarse de la misma enfermedad en diferentes etapas. (8)

En 1978, Campbell estudió a 10 ojos enucleados por glaucoma absoluto, secundario a atrofia del iris, y encontró en todos ellos degeneración endotelial, sinequias anteriores periféricas del iris, corectopia y ectropión uvea, atrofia parcial o completa del iris, y en algunos de ellos, nódulos iridianos.

Todos los ojos estudiados tenían además, evidencia de crecimiento del endotelio corneal en forma aberrante sobre la superficie anterior del iris, por lo que proponen la hipótesis de que la degeneración corneal endotelial y el crecimiento de una membrana ectópica sobre el ángulo de filtración y el iris, son los eventos fisiopatológicos primarios que pueden explicar todo el síndrome, tanto de la atrofia esencial del iris, el síndrome de Chandler, y el síndrome de Cogan Reese, y sugieren el término de "degeneración endotelial prolife -



rativa primaria", para englobar a las tres patologías. Sugiriendo este nombre, para hacer énfasis en los eventos fisiopatogénicos de este síndrome. (10)

Es así como en 1979, Yanoff propone el término de "síndrome irido-endotelio corneal", que es con el que actualmente se conoce a esta entidad, y se acepta que es todo un espectro de enfermedades de etiología desconocida, cuya patogenia está íntimamente vinculada a una proliferación anormal del endotelio corneal, y cuyas tres variaciones clínicas más importantes, están representadas por la atrofia esencial del iris, el síndrome de Chandler, y el síndrome de Cogan Reese.

## II.- J U S T I F I C A C I O N

Hasta 1978, se habían reportado 200 casos de atrofia esencial del iris, en la literatura mundial. La mayoría de estos reportes eran casos aislados, o bien grupos muy pequeños de pacientes. (8)

A partir de este año, y con la unificación bajo el término de "síndrome irido-endotelio corneal", se empiezan a publicar grupos grandes de pacientes estudiados.

El objetivo de este trabajo, es reportar un caso de atrofia esencial de iris, estudiando en la consulta externa del Hospital General del Centro Médico La Raza, en el Departamento de Oftalmología, y hacer una revisión de la bibliografía más importante publicada sobre el tema hasta la fecha.

No tenemos conocimiento de ninguna publicación nacional que haya revisado el tema "síndrome irido-endotelio corneal", ya que la adopción de este término, es relativamente reciente.

Se revisarán por tanto las teorías más importantes que han surgido hasta la fecha sobre etiología y fisiopatogenia. Consideramos que puede ser una comunicación, muy útil, ya que inclusive los textos de Oftalmología, dedican escasas líneas a este tema.

## III.- C A S O   R E P O R T A D O .

Se trata de un paciente masculino de 42 años de edad, sin antecedentes de importancia dentro de su historia clínica para su padecimiento actual, el cual lo inicia aproximadamente 3 años atrás, cuando nota la aparición de "una pequeña mancha oscura", en la parte inferior del iris del ojo izquierdo, así como la presencia de halos coloreados alrededor de las luces. No refiere episodios dolorosos, ni disminución de la agudeza visual.

Fue valorado por el oftalmólogo de su unidad, quien diagnosticó "glaucoma unilateral secundario", y lo manejó a base de tratamiento médico con acetazolamida, a dosis de 250 mg cada 8 horas; pilocarpina al 2%, una gota cada 6 horas, y timolol al 0.25%, dos veces al día. Sin embargo, no se consigue un control adecuado de la tensión intraocular, y el daño al nervio óptico continúa, por lo que es enviado al Centro Médico La Raza para su evaluación.

Es valorado por primera vez en Febrero de 1986, y a su ingreso a esta unidad, se consignan los siguientes datos relevantes de la exploración oftalmológica:

## AGUDEZA VISUAL:

O. D. 20/20

O. I, 20/25

## SEGMENTO ANTERIOR:

O.D.: Esencialmente normal.

O.I.: Conjuntiva normal, córnea transparente, no presenta edema; cámara anterior amplia, ópticamente vacía; iris con pérdida de su arquitectura, existen zonas de atrofia en el sector infero-temporal de espesor total, con algunas fibras del estroma iridiano flotando libremente en cámara anterior; a través de la solución de continuidad del iris puede apreciarse la zónula y el ecuador del cristalino, así como el reflejo de fondo. Existen además algunas sinequias anteriores periféricas del iris, visibles al examen con la lámpara de hendidura. La pupila no presenta una franca distorsión, solamente se encuentra ligeramente ovalada en sentido vertical. El cristalino se encuentra transparente, con un discreto aumento de la esclerosis nuclear. No se encontraron sinequias posteriores.

#### GONIOSCOPIA:

O.D.: Angulo abierto grado IV en los 360 grados sin evidencia de sinequias, y con pigmento +.

O.I.: Con presencia de dos grandes goniosinequias, la primera de ellas del meridiano de las XII a el meridiano de las III, y la otra del meridiano de las IV, al meridiano de la VI. El resto del ángulo se encuentra abierto, en grado IV, presentando pigmento +.

#### TONOMETRIA:

Por el método de aplanación y bajo el tratamiento médico establecido, se detectaron las siguientes cifras de tensión ocular:

OD: 12 mm Hg

OI: 25 mm Hg

### FONDO DE OJO:

Previa dilatación con tropicamida y fenilefrina, y con lente de Goldman, destacan los siguientes datos:

O.D.: El examen de retina es esencialmente normal con excavación del disco óptico de 0.3

O.I.: A nivel del disco óptico se encontró una excavación de 0.7, profunda, con lámina cribosa descubierta, nasalización y enganchamiento de los vasos.

### CAMPIMETRIA

O.D.: Normal.

O.I.: Se encontró en la perimetria con una reducción concéntrica de aproximadamente un 60% del campo visual. A nivel de campimetria central, solamente un discreto aumento de la mancha ciega.

Con estos hallazgos clínicos, se integró el diagnóstico de ATROFIA ESENCIAL DE IRIS en ojo izquierdo, incrementándose el tratamiento médico con acetazolamida, 250mg cada 6 horas, pilocarpina al 4% cada 6 hrs. y timolol al 0.50%, cada 12 hrs, programándose para cirugía filtrante en Junio de 1986.

Se realizó trabeculectomía en el ojo izquierdo, sin complicaciones y con evolución postoperatoria satisfactoria. Las tensiones intraoculares postoperatorias, han oscilado entre 16 y 21mm Hg, y actualmente es manejado con Timolol al 0.50% cada 12 horas exclusivamente. Las goniosinequias superiores permanecen sin cambio, sin em-

bargo, en el sector inferior han aumentado del meridiano de las IV hasta el meridiano de las VII. El disco óptico permanece con una excavación de 0.8, y la agudeza visual se ha conservado hasta la fecha. En la campimetría central y la perimetría, se observa una reducción del campo visual similar a la reportada inicialmente.

#### IV.- D I S C U S I O N

El síndrome irido-endotelio corneal se presenta habitualmente en pacientes del sexo femenino, en una proporción de 2:1, su causa es desconocida, y no se ha demostrado ninguna predisposición genética. La edad de presentación promedio es entre los 30 y los 40 años.

Usualmente se ha considerado que la presentación de este síndrome debe ser unilateral, para poder ser catalogado como tal; sin embargo, se han reportado casos de atrofia esencial de iris bilateral (20) (21), Hirst y colaboradores, usando la microscopía especular, encontraron en un paciente con el síndrome irido endotelio corneal, que el ojo "no involucrado" tenía un pleomorfismo celular del endotelio corneal que no correspondía a la edad del paciente. (7). Kupfer en 1983, describe 6 pacientes con el síndrome irido endotelio corneal, que tenían anomalías subclínicas en el ojo contralateral ya sea alteraciones endoteliales o finas sinequias anteriores del iris, hacia el ángulo de filtración (22). De esta manera, actualmente se acepta que la presentación de este síndrome es asimétrica, involucrando principalmente uno de los ojos. (19)

La presentación de este síndrome es relativamente baja, si bien, se piensa que es más frecuente de lo que se cree, y muchas veces se pasa por alto el diagnóstico, especialmente en los casos en que las alteraciones del iris son sutiles. (7)

## CUADRO CLINICO

Con fines descriptivos, es conveniente señalar el cuadro clínico por separado de cada una de las 3 grandes entidades que integran el síndrome iridoentelio corneal.

## ATROFIA ESENCIAL DE IRIS

En esta variante, predominan los datos clínicos a nivel del iris. Frecuentemente el paciente consulta por haber notado una pupila ovalada, ó traccionada hacia la periferia de la córnea; o bien, cuando la atrofia del iris es más avanzada, consulta por notar una mancha oscura sobre el iris. (23) (24)

Si bien se han reportado estudios que confirman alteraciones a nivel del endotelio corneal, los hallazgos de exploración con el biomicroscopio son escasos, y son característicos del síndrome de Chandler; de tal manera que el edema corneal y la percepción de halos de colores es un dato poco frecuente en la atrofia esencial de iris. (8)

A nivel del iris, encontramos atrofia que abarca todas las capas, provocando soluciones de continuidad irregulares, a través de las cuales se puede apreciar claramente las fibras de la zónula y el ecuador cristaliniano, y con la ayuda de un oftalmoscopio, puede explorarse el fondo de ojo. A nivel de esta zona de atrofia, podemos encontrar restos de fibras estromales adelgazadas y que flotan libremente en cámara anterior.



En la mayor parte de los casos, la pupila se encuentra irregular, traccionada hacia el lado contrario de la zona atrófica.

En la gonioscopia, en todos los casos, en forma invariable, se encuentran sinequias anteriores periféricas - en la zona hacia la cual está traccionada la pupila, y - además, distribuidas en toda la circunferencia, pudiendo incluso cubrir en 360 grados el ángulo de filtración; sin embargo los hallazgos de sinequias no están relacionados en forma proporcional con las cifras de tensión intraocular, ya que se han reportado casos con escasas sinequias y glaucoma severo, y viceversa. (5-6)

En más del 80% de los pacientes, la tensión intraocular se encuentra elevada. El promedio en pacientes con atrofia esencial de iris es de 30 mm Hg. Shields y Campbell demostraron cambios a nivel del disco óptico, con excavación glaucomatosa y pérdida de campo visuales similares al glaucoma primario de ángulo abierto en prácticamente el 50% de los pacientes. (8)

#### SINDROME DE CHANDLER

En este síndrome, los hallazgos más característicos - se encuentran en el endotelio corneal. Clásicamente, la primera manifestación que refiere el paciente, es la percepción de halos de colores, y que debida al edema corneal por defecto funcional de las células endoteliales.

(11)

En la exploración con el biomicroscopio, se descubre en todos los pacientes, una apariencia plateada a nivel del endotelio, extremadamente fina, de tal manera, que sin una cuidadosa revisión, estos cambios endoteliales, aún cuando sean extensos, son fácilmente pasados por alto. (6-7-25)

Con el advenimiento de la microscopía especular, se ha hecho posible el estudio en vivo del endotelio corneal, y en este padecimiento las alteraciones endoteliales se caracterizan por pleomorfismo celular, y una densidad celular francamente disminuída.

A nivel del ángulo de filtración, se encuentran adherencias iridianas anteriores periféricas en todos los pacientes.

La presión intraocular se encuentra elevada en un porcentaje similar de la atrofia esencial del iris, -- sin embargo, el promedio de elevación es menor, de -- aproximadamente 25 mm Hg; a pesar de lo cual la presentación de edema es muy frecuente, lo cual se ha relacionado con los defectos de las células endoteliales. (7-14)

En el síndrome de Chandler, se describen también cambios atróficos a nivel del iris, pero en este caso afectan principalmente el estroma, por lo que no se -- presentan las soluciones de continuidad de espesor total, ya que la capa de epitelio pigmentario se encuentra íntegra.

Las zonas de atrofia pueden ser pequeñas y aisladas, ó abarcar varios cuadrantes de la superficie del iris. La pupila habitualmente es redonda y central, y sólo en -- algunos casos se describe ligeramente ovalada, pero sin llegar a una distorsión franca como en la atrofia esencial de iris. (8)

#### SINDROME DE COGAN REESE O IRIS NEVUS

Los hallazgos clínicos más importantes en este síndrome, se encuentran en la superficie anterior del iris. El iris pierde su arquitectura normal, dando una aparición lisa, con pérdida de sus criptas y del collarete; -- destacan la presencia de unos nódulos finos, a menudo -- pedunculados en la superficie anterior, los cuales consisten de agregados celulares del estroma del iris, rodeados por una membrana que proviene del endotelio corneal. Se presenta a menudo ectropion uvea de una parte o de todo el borde pupilar.

En característica también la presencia de heterocromía, siendo el ojo afectado habitualmente más oscuro que el contralateral.

La proliferación del endotelio sobre el ángulo de -- filtración y sobre la superficie anterior del iris, con la formación de una nueva membrana de Descemet ha sido -- un hallazgo constante en todos los pacientes con este -- síndrome.

Puede presentarse atrofia del iris, pero en estos casos no es tan frecuente y afecta generalmente el epitelio pigmentario, por lo que es conveniente buscarla al examen con el biomicroscopio con una técnica de retroiluminación. La elevación de la presión intraocular se ha reportado en todos los pacientes con esta patología. (8-13-15-27)

## B) ETIOLOGIA Y FISIOPATOGENIA

La etiología del síndrome irido-endotelio corneal, no se conoce hasta la fecha. Se han invocado causas -- vasculares, tóxicas, inflamatorias, neoplásicas y congénitas, pero a pesar de todos los estudios, no ha podido ser dilucidado este enigma. (5)

Una de las hipótesis que más aceptación ha tenido, es la propuesta por Campbell y Shields, en la que sugieren que la degeneración corneal endotelial y el crecimiento de una membrana ectópica son los eventos fisiopatológicos primarios de este síndrome.

En sus estudios, Campbell y Shields puntualizan la existencia de un factor iniciador desconocido, que estimula la proliferación de las células del endotelio corneal, formando una membrana ectópica que cubre progresivamente el ángulo de la cámara anterior, y la superficie anterior del iris; posteriormente, esta membrana se contrae, provocando las sinequias iridianas, y traccionando la pupila hacia la sinequia de mayor extensión, poniendo en tensión el iris del lado opuesto, lo cual lo lleva a

la atrofia y la consiguiente formación de agujeros. Una mayor extensión sobre el iris, aunado al efecto contráctil, provocará el ectropión uvéa y en raras ocasiones, - los nódulos pedunculados que caracterizan el síndrome de Cogan Reese. (10) (Fig. 1)

Posteriormente, Bourne describe 3 pacientes con síndrome iridoendoteliocorneal, estudiados con microscopía especular, en los cuales describe alteraciones endoteliales, que alternaban con zonas de endotelio de apariencia normal. Estas zonas de apariencia normal fueron gradualmente disminuyendo de extensión, hasta desaparecer por completo en uno de los pacientes que fue seguido a cinco años. Con estos hallazgos, Bourne sugiere la posibilidad de que las células endoteliales afectadas, lo sean por una anomalía congénita, y que a la larga van a proliferar y a substituir todo el endotelio. (28)

En comunicaciones más recientes, Rodríguez y colaboradores, estudiaron a dos pacientes con el síndrome iridoendotelio corneal, a quienes se les practicó queratoplastia penetrante, y mediante estudios con microscopio-electrónico, demostró una banda de colágena posterior a una membrana de Descemet completamente normal, lo cual, según Rodríguez, es una evidencia indirecta de que algún evento agudo dañó el endotelio, y que el síndrome iridoendotelio corneal es un desorden adquirido, que pudo ser inducido por un evento exógeno, como podría ser un factor inflamatorio, que estimula una respuesta proliferativa anormal. (19)

De esta manera, la etiología de este proceso, continúa sin poder ser aclarada.

### C) DIAGNOSTICO

Si bien el diagnóstico es eminentemente clínico, y en muchos casos es suficiente una exploración oftalmológica rutinaria para llegar al diagnóstico, existen algunos casos que requieren estudios sofisticados para corroborar el diagnóstico; de estos estudios, uno de los más importantes, es la microscopía especular.

La microscopía especular fue introducida en 1968 por Maurice, para observar las células endoteliales - in situ. Algunos años después, se hicieron importantes modificaciones por Laing y colaboradores, en 1975, para obtener fotografías del endotelio en vivo. Con la microscopía especular es posible demostrar enfermedad o daño endotelial, antes de que sea detectable por otro método de exploración. (25-26)

En 1980, Hirst reporta un estudio de microscopía especular en pacientes con el síndrome irido-endotelio corneal, y propone una clasificación para evaluar el grado de daño endotelial. (7)

El grado I de la clasificación de Hirst, corresponde a córneas mínimamente afectadas, los cambios iniciales fueron una pérdida de los ángulos en los bordes celulares, con redondeamiento de los mismo, y una tendencia a hacerse pentagonales en lugar de hexagonales;

y la aparición de pequeñas áreas oscuras dentro de las células. (Fig. 2-A)

En el grado 2, que comprendía córneas moderadamente afectadas, describe un mayor pleomorfismo celular, con numerosas células en forma de cometa, a menudo orientadas alrededor de una pequeña célula, y un agrandamiento de - las áreas negras dentro de las células. (Fig. 2-B)

En el grado 3, que comprendía córneas marcadamente - afectadas, la capa endotelial no podía ser reconocida como un mosaico celular, ya que las áreas negras ocupaban - prácticamente toda la célula, (Fig. 2-C)

A pesar de la distorsión extensa y severa del endotelio corneal, la mayoría de las córneas mantenían un grosor corneal normal, y una transparencia adecuada. (Tabla 1)

Si bien la microscopía especular es uno de los recursos más valiosos para el diagnóstico y estudio del síndrome irido-endotelio corneal, se encuentra limitado por el hecho de requerir grandes inversiones económicas. Recientemente la compañía Haag Streit, sacó al mercado el lente de Eisner, con el cual puede hacerse un estudio adecuado del endotelio corneal, ayudado con la lámpara de hendidura convencional, a un costo comparativamente muy bajo.

#### D) DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

En ocasiones, las dificultades para el diagnóstico diferencial, empiezan entre las tres grandes subdivisiones del síndrome irido endotelio corneal, ésta fue una de las causas que motivó a englobar estas tres patologías bajo una sola entidad.

Sin embargo uno de los cuadros con el que se presenta con mayor frecuencia la dificultad del diagnóstico, es la distrofia corneal polimorfa posterior, ya que además de su gran similitud clínica, cuentan con una fisiopatogenia muy parecida.

La endotelización del ángulo de la cámara anterior no es específica del síndrome irido-endotelio corneal. Puede ocurrir en la distrofia corneal polimorfa posterior, y también después de traumatismos quirúrgicos y no quirúrgicos. La estimulación y transformación de las células endoteliales corneales, puede ocurrir con una gran variedad de estímulos, incluyendo traumatismos, inflamación, lesiones térmicas ó químicas, cirugía y distrofias.

El síndrome irido-endotelio corneal debe ser diferenciado además de la iridosquiasis y la distrofia mesodérmica del tipo del síndrome de Rieger. (29-30)

Los datos más importantes y claves para el diagnóstico diferencial, son el hecho de que el síndrome irido-endotelio corneal es un proceso unilateral, sin



tendencia hereditaria y progresivo. Sin embargo, en las tablas 2 y 3, se muestran otras diferencias importantes.

#### E) TRATAMIENTO.

El manejo de estos dos pacientes tiene dos aspectos fundamentales: el disminuir la presión intraocular, y e vitar el edema corneal.

Inicialmente el manejo debe ser médico en forma exclusiva, y el medicamento de elección en las fases iniciales es la pilocarpina. Posteriormente, de acuerdo a las cifras tensionales puede utilizarse si es necesario, inhibidores de la anhidrasa carbónica, o bien agentes simpáticomiméticos, del tipo de la levoepinefrina. Algunos autores justifican la realización de una cirugía filtrante en fases tempranas, aún con cifras de tensión intraocular relativamente controladas; esto debido a la lenta progresión del padecimiento. (5-6)

Shields y colaboradores estudiaron a un lote de pacientes, a quienes se les practicó cirugía filtrante, y que persistían con edema corneal. Ellos encontraron que se requerían cifras de presión intraocular por debajo de 20 mm Hg, para controlar el edema, y propusieron que una queratoplastia penetrante, y no una cirugía filtrante de bía ser la cirugía de elección cuando el edema corneal es extenso, y la presión intraocular moderadamente aumen tada, y sin evidencias de daño glaucomatoso. (10).

Buxton en 1984, reporta 5 pacientes a quines se les practicó queratoplastia penetrante por edema corneal extenso, con disminución de la agudeza visual, y sus resultados son satisfactorios, no encontrando ninguna recurrencia de las anormalidades corneales obsevdadas antes del transplante. (18)

En términos generales, el síndrome irido-endotelio corneal, es una patología progresiva, y la hipertensión ocular de difícil control, por lo que en la mayoría de los casos requerirán de una cirugía filtrante, del tipo de la trabeculectomía, en fases tempranas del padecimiento.

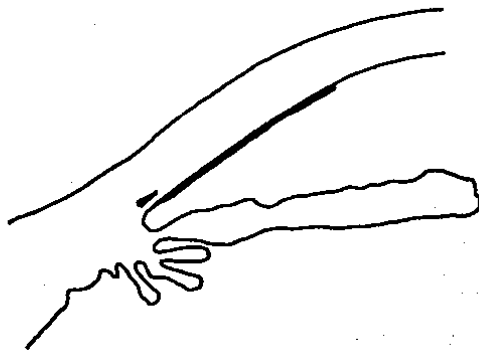


FIG. 1-A ANGULO CAMERULAR NORMAL. PROLIFERACION  
ENDOTELIAL EXCLUSIVAMENTE CORNEAL.

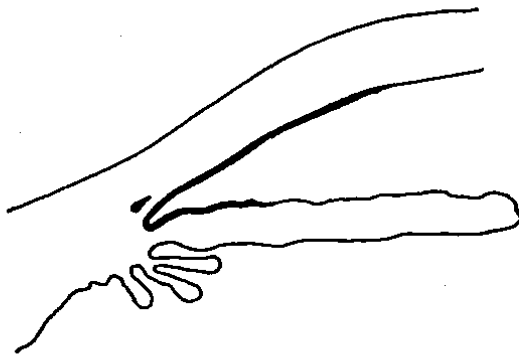


FIG. 1-B PROLIFERACION DE LA MEMBRANA ENDOTELIAL  
SOBRE EL ANGULO Y EL IRIS.

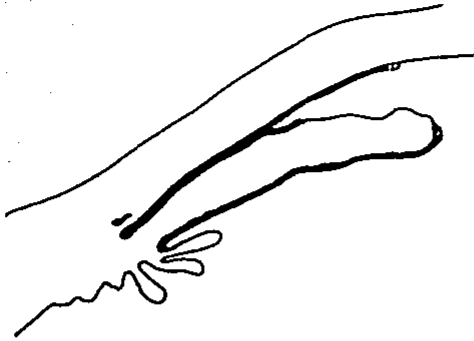


FIG. 1-C      CONTRACCION DE LA MEMBRANA, FORMANDO  
SINEQUIAS Y CAUSANDO CORECTOPIA Y ATROFIA  
DEL IRIS

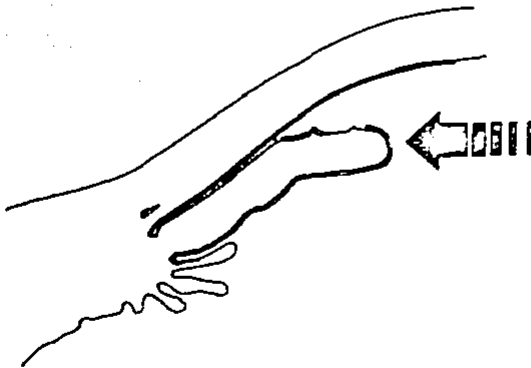


FIG. 1-D      MAYOR EXTENSION SOBRE EL IRIS, CAUSANDO  
ECTROPION UVEA Y RARAMENTE NODULOS.

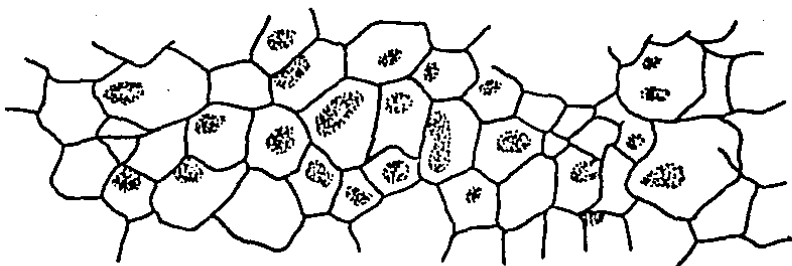


FIG. 2-A CAMBIOS ENDOTELIALES EN CORNEAS LIGERAMENTE AFECTADAS. Nótese la pérdida del mosaico normal endotelial, el redondeamiento de los ángulos celulares y la aparición de áreas negras intracelulares

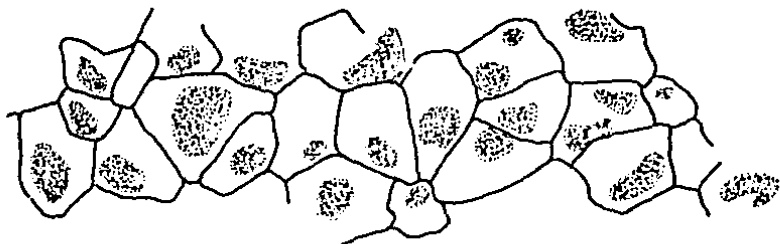


FIG. 2-B CAMBIOS ENDOTELIALES EN CORNEAS MODERADAMENTE AFECTADAS. El pleomorfismo celular es mucho mayor, y se van incrementando progresivamente las áreas negras intracelulares.



FIG. 2-C            CAMBIOS ENDOTELIALES EN CORNEAS SEVE-  
RAMENTI AFECTADAS.    Nótese la pérdida total del mosaico -  
celular; las áreas negras ocupan prácticamente toda la célula.

**GRADO DE CAMBIOS ENDOTELIALES  
BAJO MICROSCOPIA ESPECULAR .**

<b>GRADO</b>	<b>CAMBIOS ENDOTELIALES</b>
1	Redondeamiento de los ángulos celulares Pérdida de la forma hexagonal Áreas negras intracelulares incipientes
2	Se incrementa el pleomorfismo celular Se incrementan las áreas negras intracelulares.
3	Pérdida total del mosaico celular Predominan las áreas negras intracelulares.

TABLA 1

(Hirst y col. Am. Journal Ophthalmol. 89:11-21, 1980)

TABLA 2 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

CARACTERISTICAS	IRIDOSQUISIS	SINDROME IRI- DO ENDOTELIO CORNEAL	SINDROME DE RIEGER.
Edad de inicio	6a.-7a. década	3a-4a. década	Congénita
Progresión	Sí	Sí	No
Lateralidad	Bilateral	Unilateral	Bilateral
Estado del iris	Atrofia del es- troma sin forma- ción de agujeros predilección por el iris inferior	Corectopia, forma- ción de agujeros en la atrofia esen- cial de iris avan- zada. Nódulos en el S. Cogan Reese	Hipoplasia del estroma, aso- ciada con ban- das de iris co- nectadas a una córnea perifé- rica anormal.
Pupila	Normal	Ectópica	Varfa depen- diendo de la severidad
Glaucoma	Ocurre en el 50%	80-90%	50%
Herencia	Ninguna	Ninguna	Autosómica do- minante.
Anomalías sistémicas y dentales	NO	NO	Frecuentes

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA



TABLA 3

COMPARACION CLINICA ENTRE EL SINDROME DE  
CHANDLER Y LA DISTROFIA POLIMORFA POSTERIOR (DPP).

Cambios clínicos	DPP	S. DE CHANDLER
<b>CORNEA</b>		
Edema	Común	Muy frecuente
Endotelio	Vesículas, placas córnea gutata	Lesiones finas simi- lares a córnea gutata
<b>SINEQUIAS DEL IRIS</b>	25%	100%
<b>IRIS</b>		
Atrofia estromal	mínima	ligera
Ectropion uvea	Ocasional	Ocasional
<b>GLAUCOMA</b>	Infrecuente	100%
<b>HERENCIA</b>	Autosómica domi- nante	Ausente
<b>LATERALIDAD</b>	Bilateral	Unilateral
<b>DISTRIBUCION POR SEXO</b>	Igual	Mayor en sexo fem. en relación 2:1
<b>INICIO DE SINTOMAS</b>	Cualquier edad	2a. y 3a. décadas
<b>PROGRESION</b>	Edema y degenera- ción corneal progre- sivas.	Rápida.

## B I B L I O G R A F I A

- 1.- Kolker and Hetherington:  
Diagnosis and therapy of the glaucomas  
6a. Edición, 1985.
- 2.- Duane:  
Clinical ophthalmology  
Vol. 3, 1983  
Capítulo 54 p 18-19
- 3.- Duke-Elder:  
System of ophthalmology  
Vol. 9, 1966 p 687
- 4.- M. Yanoff:  
Ocular Pathology, a text and atlas.  
2a. Edición 1981. p 756-758
- 5.- Hetherington: The spectrum of Chandler's  
syndrome.  
Ophthalmology 85: 240-244, 1978
- 6.- Lichter: The spectrum of Chandler's syndrome:  
an often overlooked cause of unilateral glaucoma.  
Ophthalmology 85: 245-251, 1978

- 7.- Hirst: Specular microscopy of iridocorneal endothelial syndrome.  
Am. Journal of ophthalmology 89: 11-21, 1980
- 8.- Shields: The essential iris atrophies  
Am. Journal of ophthalmol. 85: 749-759, 1978
- 9.- Feingoll: Essential atrophy of the iris.  
Am. Journal of ophthalmol. 1:1-8, 1918
- 10.- Campbell: The corneal endothelium and the spectrum of essential iris atrophy.  
Am. Journal of ophthalmol. 86:317-324, 1978
- 11.- Rodríguez: Chandler's syndrome as a variant of essential iris atrophy.  
Arch. of ophthalmology 96:643-652, 1978
- 12.- Quigley: Histopathology of cornea and iris in Chandler's syndrome.  
Arch. of ophthalmology 96:1878-1882, 1978
- 13.- Radius: Histopathology in the iris nevus syndrome.  
Am. Journal of ophthalmology 89:780-6, 1980
- 14.- Chandler: Atrophy of the stroma of the iris.  
Am. Journal of ophthalmol. 41:607-615, 1956
- 15.- Scheie: Iris nevus (Cogan Reese) syndrome.  
Arch. of ophthalmology 93:963-970, 1975

- 16.- Shields: Iris nodules in essential iris atrophy.  
Arch. of phthlalmology 94:906-910, 1976
- 17.- Jakobiec: Solitary iris nevus associated with peripheral anterior sinequiae and iris endothelialization.  
Am. Journal of Ophthalmology 83:884-891, 1977
- 18.- Buxton: Results of penetrating keratoplasty in the iridocorneal endothelial syndrome.  
Am. Journal of ophthalmol. 98:297-301, 1984
- 19.- M. Rodriguez: Clinical, electron microscopic, and immunohistochemical study of the corneal endothelium and Descemete's membrane in the iridocorneal endothelial syndrome.  
Am. Journal of ophthalmol. 101:16-27, 1986
- 20.- Kaiser-Kupfer: Progressive bilateral essential iris atrophy.  
Am. Journal of ophthalmol. 83:340-346, 1977
- 22.- Kaiser-Kupfer: The contralateral eye in the iridocorneal endothelial syndrome.  
Ophthalmology 90:1343-1350, 1983
- 23.- Scheie: Essential iris atrophy, report of a case.  
Arch. of ophthalmology 94:1315-1320, 1976

- 24.- Jampol: Unusual aspects of progressive essential iris atrophy.  
Am. Journal of ophthalmol. 77:353-357, 1974
- 25.- Bourne: Specular microscopy of human corneal endothelium in vivo.  
Am. Journal of Ophthalmol. 81:319-324, 1976
- 26.- Neubauer: Specular microscopic appearance of the corneal endothelium in the iridocorneal endothelial syndrome.  
Arch. of ophthalmol. 101:916-918, 1983
- 27.- Narieman: Diffuse iris nevus manifested by unilateral open angle glaucoma.  
Arch. of ophthalmology 99-125-127, 1981
- 28.- Bourne: Partial corneal involvement in the iridocorneal endothelial syndrome.  
Am. Journal of ophthalmol. 94:774-781, 1982
- 29.- M. Rodriguez: Iridoschisis associated with glaucoma and bullous keratopathy.  
Am. Journal of ophthalmol. 95:73-81, 1983
- 30.- M. Rodriguez: Glaucoma due to endothelialization of the anterior chamber angle.  
Arch. of ophthalmology 98:688-696, 1980