

PRESENTACIÓN DE CASOS

## Facoemulsificación en el síndrome iridocorneal endotelial

### Phacoemulsification in the treatment of iridocorneal endothelial syndrome

**Dr. Vladimir Torriente Torriente,<sup>1</sup> Dra. Bárbara Ruiz Rojas,<sup>1</sup> Dra. Marilín Vega Torres,<sup>11</sup> Dra. Beatriz Gamboa Escanelle,<sup>111</sup> Dra. Idalia Triana Casado,<sup>111</sup> Dra. Zoila Caridad Martínez Legón<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Centro Oftalmológico "Enrique Cabrera". La Habana, Cuba.

<sup>11</sup> Centro Oftalmológico "Celia Sánchez". Granma, Cuba.

<sup>111</sup> Policlínica "René Ávila". Holguín, Cuba.

<sup>111</sup> Centro Oftalmológico "Dr. Salvador Allende". La Habana, Cuba.

---

### RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente atendida en el Servicio de Catarata del Centro Oftalmológico «Enrique Cabrera» de La Habana, con el objetivo de describir el resultado de la cirugía de catarata por facoemulsificación en el síndrome iridocorneal endotelial, por la variante *cho choo chop and flip faco*. Se muestran las modificaciones biomicroscópicas del segmento anterior, tonometría, densidad celular endotelial y mejor agudeza visual corregida preoperatoria y postoperatoria. Como resultados sobresalientes se señala que biomicroscópicamente hubo mínimas modificaciones en el iris, se logró la normalización de la tensión ocular, se produjo pérdida de menos del 15 % de la densidad celular endotelial y la paciente logró agudeza visual postoperatoria óptima. Se concluye que la cirugía de catarata mediante facoemulsificación resultó una alternativa válida con mejoría visual en un caso con síndrome iridocorneal endotelial, con evolución estable de su enfermedad base.

**Palabras clave:** facoemulsificación, catarata, síndrome iridocorneal endotelial.

## ABSTRACT

The case of a female patient who was seen at the cataract service of "Enrique Cabrera" ophthalmological center in Havana was presented. The objective was to describe the results of phacoemulsification cataract surgery to treat iridocorneal endothelial syndrome through the cho choo chop and flip phaco variant. The biomicroscopic changes of the anterior segment, the tonometry, the endothelial cell density and the best corrected visual acuity before and after surgery were shown. The main results comprised minimal changes in the iris from the biomicroscopic viewpoint, normalization of ocular tension, loss of less than 15% in endothelial cell density and postoperative optimal visual acuity. It was concluded that phacoemulsification cataract surgery proved to be a valid alternative that achieved visual improvement in a case of iridocorneal endothelial syndrome, with stable recovery from the underlying disease.

**Keywords:** phacoemulsification, cataract, iridocorneal endothelial syndrome.

---

## INTRODUCCIÓN

A finales del siglo XIX se describió por primera vez una alteración ocular unilateral, caracterizada por anomalía del iris, glaucoma y edema corneal, a la que Harms en 1903, denominó atrofia esencial del iris. Chandler, en 1956, publicó una serie de pacientes con una forma similar de glaucoma unilateral, escasos o ausentes cambios en el iris y edema corneal frecuente. Más tarde, Cogan y Reese, en 1969, identificaron 2 pacientes con hallazgos unilaterales semejantes a los señalados, más nódulos pigmentados en el iris.

No es hasta 1978, que Campbell acuñó el término como síndrome iridocorneal endotelial (SICE), caracterizado por anomalías del endotelio corneal, atrofia de iris, ectropión uveal, pseudonódulos en el iris y sinequias anteriores periféricas.<sup>1</sup>

Se han descrito hasta la fecha, tres variantes clínicas de la entidad, a veces difíciles de diferenciar:<sup>2,3</sup>

1. Atrofia progresiva de iris, en la que predominan los hallazgos iridianos (corectopía, atrofia y formación de agujeros).
2. Síndrome de Chandler, donde el edema corneal es lo más característico. Los cambios en el iris son leves.
3. Síndrome de Cogan-Reese con nódulos pigmentados en iris característicos.

Casiraghi menciona una cuarta variación, el síndrome del *nevus* de iris.<sup>4</sup> Estas lesiones planas tienen el aspecto histológico de un *nevus*, a diferencia de los nódulos de Cogan-Reese donde la apariencia histológica semeja al estroma iridiano.<sup>4</sup>

Diferentes estudios sugieren que la base etiológica es común para las distintas variantes que radica en una anormalidad endotelial. Dicha anomalía consiste en un cambio fenotípico de la célula endotelial que le hace adquirir características epiteliales

(células ICE). Estudios inmunocitoquímicos posteriores demuestran que estas células expresan el mismo perfil de marcadores de diferenciación que las células límbicas normales.<sup>5</sup>

En cuanto a la patogenia se conoce que existe una capa de células endoteliales anómalas capaces de emigrar a través del ángulo de la cámara anterior hasta la superficie del iris, formando una membrana que las tapiza y obstruye el drenaje del humor acuoso, produciendo edema corneal y glaucoma secundario, además de sinequias anteriores periféricas que se forman al contraerse el tejido anómalo. Autores como Sellem, lo consideran un genuino glaucoma unilateral de ángulo estrecho.<sup>5</sup>

En el SICE, todo el «mosaico endotelial» se muestra anormal, con pleomorfismo y pobre definición celular, áreas oscuras y espacios intercelulares irregulares, que Hirst<sup>6</sup> ha clasificado en tres grados o estadios, al comprobar, además, que algunos de los ojos que por biomicroscopia anterior no presentaban alteraciones endoteliales, al observarlos más detenidamente por medio del microscopio especular, mostraban pleomorfismo celular no relacionado con la edad, de donde infirió que este síndrome podría ser bilateral y no monocular, como muchos pensaban.

Esta entidad es más frecuente en mujeres en edad media adulta y casi exclusiva de la raza blanca, unilateral y los casos familiares son raros. Sin embargo, la microscopia especular en ocasiones revela anomalías corneales e iridianas leves en el ojo "sano". En general, tiene una baja prevalencia y la anomalía del endotelio corneal es el defecto primario en el síndrome.<sup>7</sup>

## **PRESENTACIÓN DE CASO**

Se presenta el caso de una mujer de 54 años, que acudió a la consulta de Oftalmología por disminución lenta y progresiva de la visión del ojo izquierdo (OI), acompañada de dolor ocular esporádico.

Los antecedentes patológicos personales carecían de interés oftalmológico y no tenía antecedentes familiares de enfermedades oftalmológicas.

El examen oftalmológico arrojó los siguientes datos:

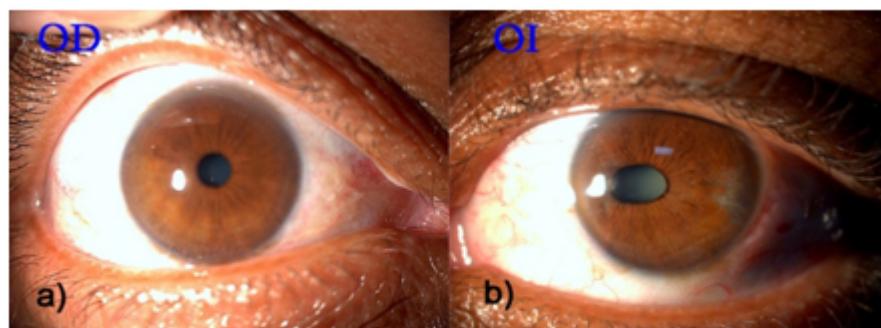
Agudeza visual sin corrección (AVSC): Ojo derecho (OD) 0,5; OI cuenta dedos a 4 metros.

Refracción dinámica: OD +1,50 -0,50 x 65°; OI -2,00 -1,00 x 180°.

Mejor agudeza visual con corrección (MAVCC): OD 1,0; OI 0,3.

La presión intraocular (PIO) por tonometría de Goldman era de 15 mmHg en el OD y de 26 mmHg en el OI. La paquimetría ultrasónica mostró un espesor corneal central en OD de 492 µm y en OI de 498 µm. En el examen biomicroscópico del segmento anterior (fig. 1) los hallazgos fueron en OD córnea e iris normales, mientras que en el OI se detectó ectropión uveal, pupila oval, corectopía hacia el lado nasal, área de atrofia de iris hacia el lado temporal, opacidad del cristalino. En el examen del ángulo camerular mediante gonioscopia, en el OD el ángulo abierto era Shaffer-4 y en el OI el ángulo era estrecho Shaffer-2 con goniosinequias hacia el sector temporal, atrofia del iris adyacente y gran sinequia anterior periférica hacia el lado nasal. La

oftalmoscopía directa en el OD resultó normal y en el OI se apreció excavación papilar 0,6. Los resultados de la microscopía especular en el OD mostraron densidad celular superior a 2000 cél/mm<sup>2</sup> y en el OI de 997 cél/mm<sup>2</sup>, con polimegatismo y pleomorfismo marcados.



**Fig. 1.** Imágenes que muestra la unilateralidad de la entidad.  
a) Ojo sano. b) Síndrome iridocorneal endotelial.

Las conclusiones diagnósticas fueron SICE variante atrofia progresiva del iris, catarata presenil y glaucoma secundario OI.

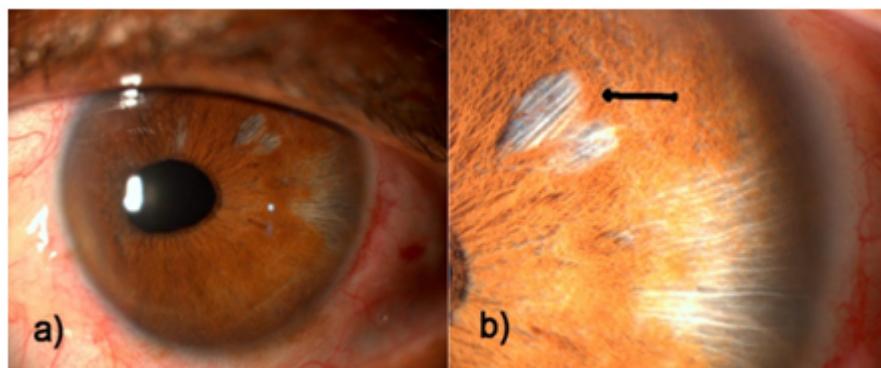
Se siguió por consulta durante 7 meses, bajo tratamiento con hipotensores oculares beta-bloqueantes, al examen biomicroscópico no presentó modificaciones. Como no hubo modificaciones, se realizó cirugía de catarata del OI en enero de 2010 mediante facoemulsificación técnica de *cho choo chop and flip faco* sin complicación transquirúrgica. Previo a la cirugía se adicionó hipotensor ocular en solución hiperosmótica.

En la exploración postoperatoria inmediata a las 24 h de la cirugía no se apreciaron alteraciones en el segmento anterior y de la PIO (fig. 2).



**Fig. 2.** Postoperatorio de catarata a las 24 h.

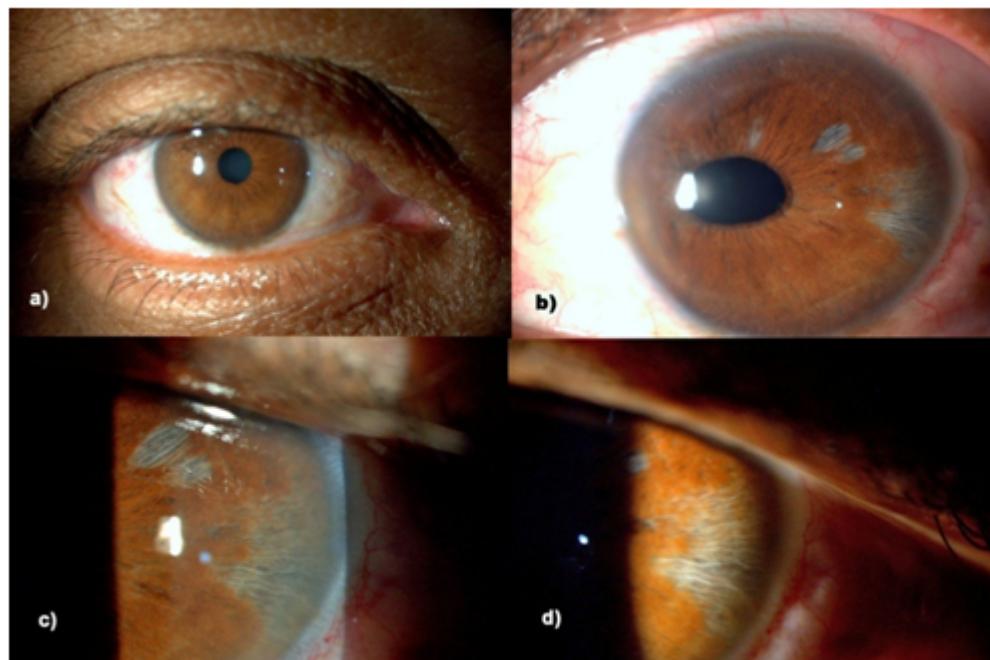
En el examen postoperatorio al mes no se observó edema corneal, ni celularidad o turbidez del humor acuoso. A nivel del iris se observó un área nueva de atrofia (fig. 3). La paciente no presentó disminución de la agudeza visual, negaba dolor u otro tipo de molestias.



**Fig. 3.** Examen biomicroscópico al mes de operado (OI).  
a) Vista panorámica. b) Nueva área de atrofia de iris.

Los principales datos del examen oftalmológico fueron: Refracción dinámica OD +1,50 -0,50 x 65°, OI +0,75 -0,50 x 105°; MAVCC OD 1,0, OI 1,0; PIO por tonometría de Goldman OD 15 mmHg, OI 18 mmHg; microscopía especular OD densidad celular superior a 2000 cél/mm<sup>2</sup>, OI densidad celular 866 cél/mm<sup>2</sup>, polimegatismo y pleomorfismo marcados.

En el examen postoperatorio a los cuatro meses no se presentaron modificaciones en la biomicroscopia con respecto a las descritas al mes (fig.4). La paciente se mantenía asintomática y con buena visión.



**Fig. 4.** Postoperatorio a los 4 meses.  
a) Vista del OD. b) Vista del OI operado.  
c) Nueva área de atrofia de iris sin modificación. d) Atrofia inicial sin modificación.

## DISCUSIÓN

Las alteraciones endoteliales, iridianas y angulares encontradas en esta paciente eran típicas del SICE, cuyos rasgos clínicos más importantes incluyen distorsión pupilar, ectropión uveal leve o moderado, atrofia con agujeros del iris, goniosinequias que van cerrando progresivamente el ángulo y alteraciones endoteliales semejantes a la córnea guttata.<sup>7</sup>

El mecanismo que origina las soluciones de continuidad parece ser el de la tracción que se ejerce sobre el iris por la migración de las células endoteliales con formación de membranas que da lugar a la distorsión pupilar, al ectropión uveal y a la atrofia del estroma iridiano por una parte y la contracción del iris, aunque varios autores opinan que algunos de ellos pueden formarse por isquemia iridiana, como resultado de obstrucciones vasculares en las sinequias.<sup>8,9</sup>

Las anomalías en el iris son la base fundamental para distinguir las formas clínicas del SICE. Así, en la atrofia progresiva de iris, además de la atrofia marcada, se forman agujeros por estiramiento (*strech hole*) o por deshecho (*meeting hole*). En el síndrome de *Chandler*, el iris puede parecer normal, en asociación con diferentes grados de edema corneal y en el síndrome de *Cogan-Reese* existen diferentes grados de corectopia y atrofia de iris más nódulos pigmentados.<sup>9</sup>

La cirugía de catarata trae aparejada una serie de cambios en el segmento anterior del ojo, principalmente en la córnea, aún en ojos normales. La pérdida de células endoteliales es inevitable y en casos como este resulta significativo, ya que el endotelio normal no se repone por multiplicación celular. En el SICE, el endotelio patológico es capaz de proliferar para recubrir áreas descubiertas, lo que puede generar la progresión acelerada de la enfermedad con pérdida de la transparencia corneal, atrofia progresiva de iris y glaucoma secundario.

En esta paciente los cambios, circunscritos al iris, no causaron sintomatología. Se empleó la técnica de *faco cho choo chop and flip faco* por elección del cirujano.

Aunque el SICE es una enfermedad poco frecuente, es muy importante, dado que el 50 % de los casos desarrollan glaucoma de difícil control (por sinequias anteriores periféricas o por recubrimiento de la malla trabecular de la membrana celular).<sup>9</sup> De hecho en la mayoría de los reportes de casos, nacionales o no, se presentan muy pocos casos.<sup>10-14</sup>

Existen pocos reportes de cirugía de catarata en pacientes con esta enfermedad, más aún por la técnica de la facoemulsificación, por lo que se requeriría un amplio estudio prospectivo y randomizado de larga data para determinar el tratamiento ideal de la catarata en los mismos, lo que resultaría difícil por lo infrecuente del Síndrome. El reporte de un caso similar, informa la ocurrencia de ectopia de la *Descemet* sobre la superficie anterior del cristalino, confundida con la cápsula anterior en el transoperatorio, que llevó a la realización de una pseudocapsulorrexis, una de las complicaciones que pueden presentarse durante el acto quirúrgico.<sup>15</sup>

Se concluye que la cirugía de la catarata mediante facoemulsificación resultó una alternativa válida, con mejoría visual postoperatoria, en un caso con SICE.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Campbell DG, Shields MB, Smith TR. The corneal endothelium and the spectrum of essential iris atrophy. *Am J Ophthalmol.* 1978;86(3):317-24.
2. Shields MB. Progressive essential iris atrophy, Chandler's syndrome, and the iris nevus (Cogan-Reese) syndrome: a spectrum of disease. *Surv Ophthalmol.* 1979;24(1):3-20.
3. Hirst LW, Quigley HA, Stark WJ, Shields MB. Specular microscopy of iridocorneal endothelial syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1980;8(2):139-46.
4. Chiaradía P. La córnea en apuros. Buenos Aires: Ediciones Científicas Argentinas; 2006. p. 170-4.
5. Sellem E. Les vrais et les faux glaucomes unilatéraux de l'adulte. *J Fr Ophtalmol.* 2010;33(4):268-72.
6. González Y. Glaucoma pediátrico. Bases genéticas. En: Río Torres M. *Oftalmología. Criterios y tendencias actuales.* La Habana: ECIMED; 2009. p. 671-8.
7. Portis JM, Stamper RL, Spencer WH, Webster RG Jr. The corneal endothelium and Descemet's membrane in the iridocorneal endothelial syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1985;83:316-327.
8. Kanski JJ. *Oftalmología Clínica.* 9a ed. Italia: Elsevier Masson; 2007. p. 116-7.
9. Andrés Alba Y, Carrasco Font D, Paredes García B, Arias Puente A. Síndrome iridocorneoendotelial. Atrofia progresiva de iris. A propósito de un caso. *Stud Ophtalmol [revista en Internet].* 2005 [citada 9 mar 2011];5(4). Disponible en: <http://www.oftalmo.com/studium/studium2005/stud05-4/05d-06.htm>
10. Varela Gener E, Rey Estévez BN, Bibianes Maché MC, García Galí M, Bravo López MN. Síndrome iridocorneoendotelial. MEDISAN [revista en Internet]. 2007 [citada 9 mar 2011];11(2). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11\\_2\\_07/san14207.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11_2_07/san14207.htm)
11. Cruz Aragónés B. Síndrome iridocorneo-endotelial. Presentación de un caso. *Rev Cubana de Oftalmol [revista en Internet].* 2007 [citada 9 mar 2011];20(2):1-5. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21762007000200015&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762007000200015&lng=es)
12. Berbes Villalón E, González Delgado RI, Massó Duverger N. Síndrome endotelial iridocorneal: reporte de un caso. *Rev Méd Electrón [revista en Internet].* 2011 [citada 19 ene 2012];33(4). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202011 /vol4%202011/tema14.htm>
13. Sampaolesi R, Yankelevick IJ, Pitarque JA, Pistola OA, Zárate J, Lago N. Síndrome iridiocorneo endotelial. *Arch Oftalmol B Aires.* 1986;61(3):164-70.

14. Abreu GB, Torres Rogil JA, Trefiglio Neto O. Síndrome irido-córneo endotelial: apresentação de um caso. Arq Inst Penido Burnier. 1990;32(2):123-5.
15. Castañeda Díez R. Pseudocapsulorrexis en un paciente con síndrome endotelial iridocorneal [monografía en Internet]; 2007 [citada 9 mar 2011]. Disponible en: <http://www.lookdiagnosis.com/casosregistrados.enfermedadesdeliris/htm>

Recibido: 18 de mayo de 2012

Aprobado: 19 de junio de 2013

Dra. *Idalia Triana Casado*. Centro Oftalmológico Dr. Salvador Allende. Calzada del Cerro No. 1551 esquina Domínguez, Cerro. La Habana, Cuba. Correo electrónico:  
[idalia.triana@infomed.sld.cu](mailto:idalia.triana@infomed.sld.cu)