

## SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

# Ectropión úvea congénito bilateral asociado a glaucoma. Reporte de un caso

Margot Kaethe Brechtel-Bindel, Marco Antonio De la Fuente-Torres

### RESUMEN

El ectropión úvea congénito (EUC) es una disgenesia ocular muy rara no progresiva, caracterizada por la presencia de epitelio pigmentario sobre la superficie anterior del estroma del iris y frecuentemente asociada a glaucoma; generalmente es unilateral. Se presenta desde el nacimiento sin alteraciones sistémicas y, en ocasiones, se asocia a neurofibromatosis u otras malformaciones oculares como hemihipertrofia facial, anomalía de Rieger y síndrome de Prader Willi.

Se presenta el caso clínico de un joven de 25 años de edad con ectropión úvea congénito, con glaucoma bilateral, sin alteraciones sistémicas, con presiones intraoculares elevadas y excavaciones amplias, al cual se le realizó cirugía filtrante en ambos ojos.

El ectropión úvea es una entidad rara que debe detectarse en la primera infancia para iniciar terapia antiglaucomatosa pronta y evitar la ceguera.

**Palabras clave:** Ectropión úvea congénito, glaucoma, disgenesia iridotrabecular.

### SUMMARY

Congenital ectropion uvea (CEU) is an extremely rare, non-progressive ocular malformation characterized by the presence of pigment epithelium on the anterior surface of the iris stroma associated with glaucoma. This pathology is frequently unilateral. It can be associated with neurofibromatosis and occasionally with other ocular anomalies as facial hemihypertrophy, Rieger's anomaly and Prader Willi syndrome. Some patients don't have systemic anomalies.

We present a 25 years old male with bilateral congenital ectropion uvea and glaucoma without systemic anomalies, with high intraocular pressure and wide cupping. He underwent filtering surgery. CEU is a very uncommon entity, which must be diagnosed in early childhood to install proper therapy in order to avoid blindness.

**Key words:** Congenital ectropion uvea, glaucoma, iridotrabecular dysgenesis.

### INTRODUCCIÓN

El ectropión úvea congénito (EUC) es una anomalía congénita rara, resultado de la proliferación del epitelio pigmentario en la superficie anterior del iris, a nivel del collarrete, donde las dos capas del epitelio pigmentario se hacen continuas (1). Se considera una disgenesia trabecular posiblemente secundaria a una interrupción en la migración de las células de la cresta neural (2). Normalmente el

EUC no es progresivo y se extiende sobre la superficie del iris, desde el borde pupilar al tercio medio abarcando los 360 grados pupilares, finalizando en forma afilada con bordes ondulados. A nivel del ángulo se encuentra una inserción alta del iris que cubre parcialmente la malla trabecular. Se asocia a glaucoma con presiones altas que inicia en la infancia y de difícil control (1).

El glaucoma se presenta en 88% de los pacientes y la edad de presentación varía de 7 meses a 42 años (3).

En 1891 y 1896 Wicherkiewicz y Spiro describen el primer caso real de EUC (4). Esta anomalía se describe con dos formas de presentación, la primera que afecta los 360 grados del borde pupilar formando un collarrete pigmenta-

*Servicio de Oftalmología, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", SSA. Calzada de Tlalpan 4800, México D. F. 14000. Tel. 56-65-35-11 Ext. 166 55-28-14-99, Fax: 55-28-17-47*

do, y la segunda que afecta sólo un segmento pupilar que cubre el iris en forma de babero. En 1914, Samuels (5) realiza una revisión bibliográfica y publica 24 casos aislados de EUC unilaterales sin historia familiar. Barrata (1937) reporta EUC bilateral en una paciente y su hijo, con anomalía de Rieger. (6). Falls (1949) publica EUC en 4 casos donde 3 fueron bilaterales (7). Gramer y Kriegelstein, en 1979, reportan dos casos con ectropión úvea y glaucoma (8). Ritch y colaboradores, en 1985, describen 7 pacientes con ectropión úvea congénito y glaucoma, y un bebé de 10 meses de edad sin glaucoma. Los 7 pacientes que describen en su reporte se asocian con alteraciones sistémicas. Tres presentan neurofibromatosis, dos con hemihipertrofia facial leve, uno con anomalía de Rieger y otro con síndrome de Prader Willi (1). Quigley y Stanish, en 1978, reportan el caso de un paciente de 41 años con hiperplasia epitelial congénita unilateral asociada a glaucoma de presentación tardía (9).

En el reporte de diez casos de Joseph (1985) se detectó por los familiares ectropión úvea unilateral en 9 pacientes, en su primera infancia (entre el año y los tres años), excepto en uno. Todos los pacientes presentaban excavaciones amplias en el diagnóstico inicial, lo que indicó que su presión intraocular ya era alta de tiempo atrás, excepto una bebé de 4 meses de edad con presiones intraoculares normales. En los pacientes se encontró tersura de la superficie del iris, ausencia de pliegues circulares y radiales, ectropión úvea de 360 grados en 9 casos, y de un cuadrante del iris en un caso. Todos los pacientes presentaron gonioscópicamente inserción anterior del iris a la malla trabecular, en algunos casos con inserción a la línea de Schwalbe. En seis pacientes el ojo afectado presentaba ptosis palpebral mínima con buena función del elevador. De los diez pacientes, nueve presentaban glaucoma, excepto la paciente de 4 meses de edad que fue monitorizada hasta los 2 años. Los pacientes fueron tratados inicialmente con medicamentos antiglaucomatosos. Siete de ellos requirieron cirugía filtrante y a de ellos, a los 13 años de edad, se le hizo enucleación del ojo afectado.

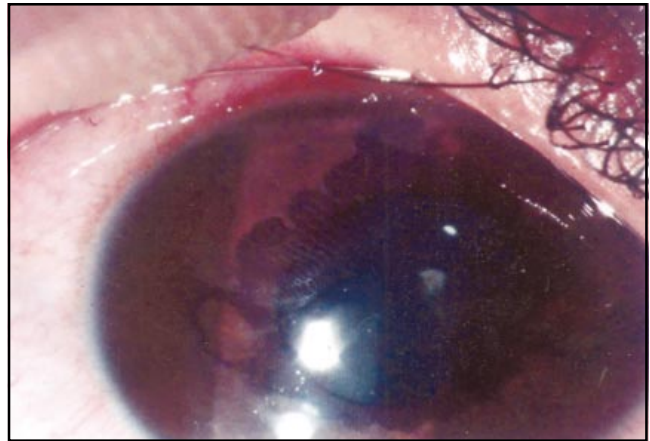
## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 25 años de edad sin antecedentes heredofamiliares de importancia para su padecimiento actual. Su historia oftalmológica, de 8 meses de evolución, señala hiperemia ocular bilateral con baja visual en forma lenta y progresiva, con pérdida importante de la visión del ojo derecho una semana antes de su ingreso hospitalario. En la exploración oftalmológica a su ingreso se encontró:

Agudeza visual: OD percibe luz, OI 20/80. Párpados con ptosis mínima bilateral de 1 mm, con buena función del elevador.

Pupila derecha con midriasis media poco reactiva.

Cámara anterior amplia, medios transparentes, con TIO OD 72 mmHg y OI 62 mmHg.



**Fig. 1.** Ectropión úvea en ojo izquierdo 360°.

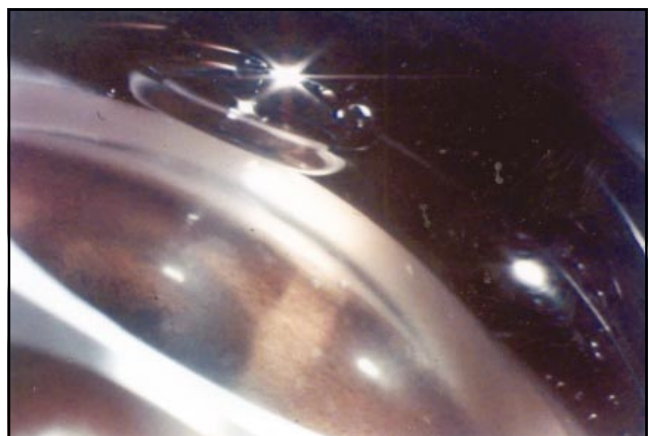
Ectropión úvea bilateral de 360 grados sobre la superficie del iris, más prominente en el ojo derecho (fig. 1).

A la gonioscopia se encontró, en ambos ojos, ángulo abierto con inserción anterior del iris hacia la malla trabecular cubriendo parcialmente la banda ciliar y el espolón escleral (fig. 2).

Fondo de ojo: OD con excavación de 99% (fig. 3), OI con excavación de 95% (fig. 4), con retina normal en ambos ojos.

Se inició tratamiento con acetazolamida, 250 mg cada 6 horas, betabloqueador tópico, una gota cada 12 horas, brimonidina, una gota cada 12 horas, latanoprost una gota cada 24 horas, dorzolamida una gota cada 12 horas, potasio en tabletas, una cada 24 horas, con respuesta terapéutica, a las 24 horas, de TIO OD 10 mmHg, OI 12 mmHg.

Se tomó la decisión de realizar cirugía filtrante ya que requería una presión intraocular meta baja para preservar la poca reserva de células ganglionares aún funcionales. El paciente presentó buena respuesta a la terapia tópica y sistémica medicamentosa, tratamiento que no se puede



**Fig. 2.** Inserción anterior del iris hacia la malla trabecular en ojo izquierdo.

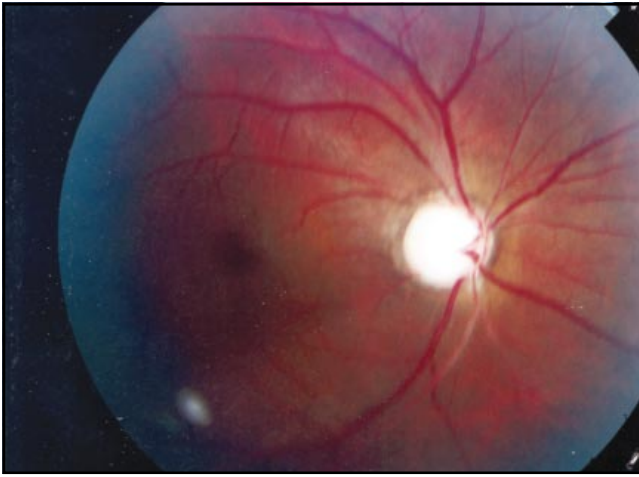


Fig. 3. Excavación de 99% en ojo derecho.

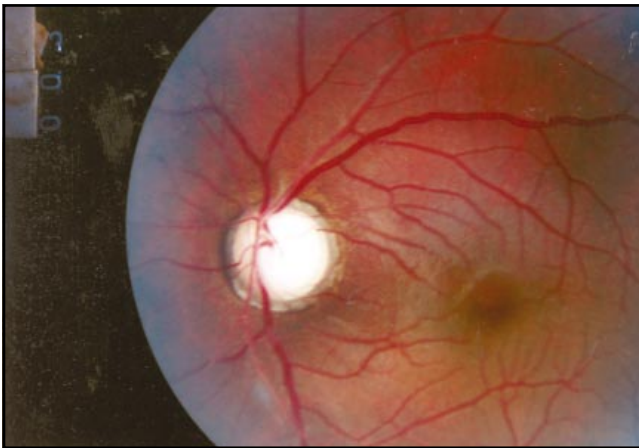


Fig. 4. Excavación del 95% ojo izquierdo.

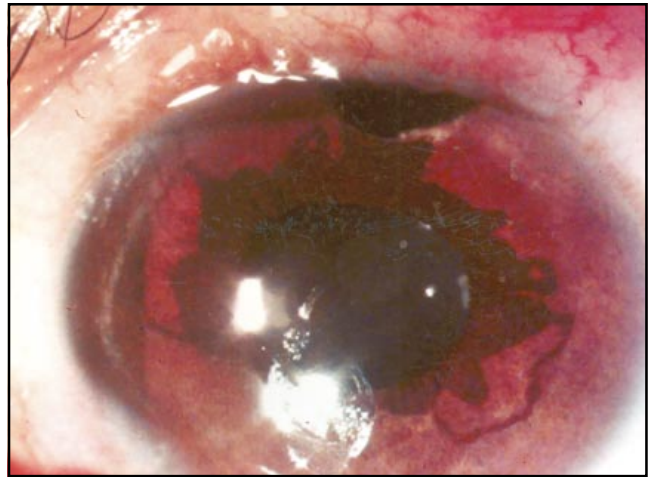


Fig. 5. Ectropión úvea en ojo izquierdo con iridectomía y bula de trabeculectomía.

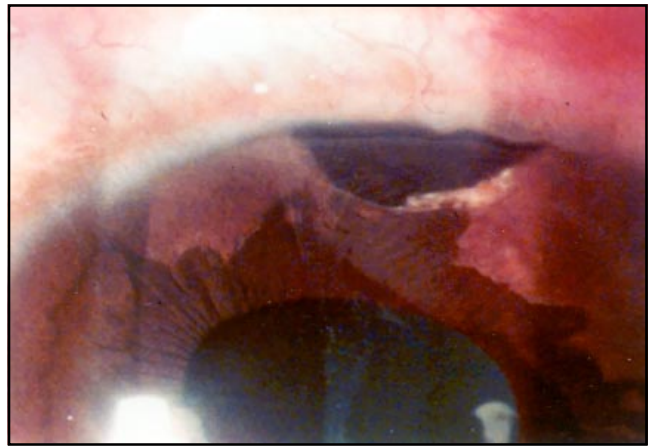


Fig. 6. Trabeculectomía en ojo izquierdo, a mayor aumento.

mantener por tiempo prolongado por sus efectos secundarios y la dificultad para mantenerlo con constancia.

Los exámenes preoperatorios se encontraron normales y, a las 48 horas de su ingreso, se realizó trabeculectomía base limbo de OI (figs. 5, 6) y se continuó con tratamiento tópico en OD. En el postoperatorio inmediato el OI presentó hipotensión de 2 mmHg y cámara estrecha, manejándose con prednisolona tópica cada hora, antibiótico tópico cada 4 horas y ciclopléjico cada 8 horas. A las 24 horas presenta la cámara formada, TIO de 14 mmHg con bula formada, manteniéndose su presión entre 12 y 16 mmHg.

El OD, con terapia máxima tópica, variaba entre 20 y 30 mmHg, realizándose trabeculectomía base limbo al mes y medio de haber operado el OI. Presentó en el postoperatorio TIO de 4 mmHg con cámara anterior estrecha, tratándose de la misma manera que el OI con buena respuesta.

A los 4 meses de haber sido operado presentó presiones de 20 mmHg en ambos ojos, por lo que se le recetó un betabloqueador cada 12 horas, manteniéndose la presión de OD en 16 mmHg y de OI en 14 mmHg con bulas formadas. Un año después presenta agudeza visual en OD de mo-

vimiento de mano a 20 cm y en OI de 20/60, TIO en OD de 16 mmHg y en OI de 14 mmHg, con betabloqueador cada 12 horas en ambos ojos y excavación de 99% en OD y de 98% en OI.

## DISCUSIÓN

Como se describió previamente, en 1891 y 1896 Wicher-kiewicz y Spiro reportan el primer caso real de EUC describiendo por primera vez la hiperpigmentación del collarate del borde pupilar.

Joseph, en 1985, detectó ectropión úvea unilateral en 9 pacientes en su primera infancia, todos presentaban excavaciones amplias y presiones altas excepto uno, ectropión úvea y, en la gonioscopia, inserciones anteriores del iris. Los pacientes fueron tratados con medicamentos antiglaucomatosos y 7 requirieron cirugía filtrante; a uno de ellos, a la edad de 13 años, se le realizó enucleación del ojo afectado. Del paciente enucleado se reportaron las siguientes alteraciones histopatológicas: Córnea central nor-

mal, embriotoxón posterior con procesos iridianos, hiperplasia más migración del epitelio pigmentario sobre la superficie anterior del iris, endotelización en la superficie periférica del iris en el área del epitelio pigmentado, diferenciación normal de la malla trabecular, adherencias del iris a la córnea periférica y a la malla trabecular con ángulo cerrado y estroma iridiano hipoplásico (2).

El caso aquí presentado, al acudir a consulta oftalmológica por primera vez, ya tenía excavaciones amplias bilaterales secundarias al glaucoma crónico, sin haberse percatado de su ectropión úvea congénito previamente. Como está descrito en la literatura, encontramos igualmente glaucoma asociado a disgenesia iridotrabecular con ectropión úvea congénito sin alteraciones sistémicas, acompañado de ptosis palpebral bilateral discreta con buen funcionamiento del elevador. Requirió tratamiento antiglaucomatoso agresivo y cirugía filtrante pronta por su glaucoma avanzado, teniendo una evolución satisfactoria con preservación de su visión a un año.

## CONCLUSIONES

El ectropión úvea congénito es una entidad generalmente unilateral, asociada a otras malformaciones oculares o sistémicas, que se considera un disgenesia iridotrabecular en la que el glaucoma se desarrolla en forma tardía. En el caso presentado se encontró ectropión úvea bilateral, situación extremadamente rara, ya que en la literatura sólo se han reportado cuatro casos bilaterales.

Es de gran importancia enfatizar que la hiperplasia del

borde pigmentado del iris es fácilmente reconocible en la exploración oftalmológica, lo que conduce a llevar un seguimiento estrecho de estos pacientes ya que pueden desarrollar glaucoma en forma tardía y, por lo tanto, evitar que lleguen a la ceguera.

## REFERENCIAS

1. Ritch R, Forbes M, Hetherington JR, Harrison R, Podos SM. Congenital Ectropion Uvea with Glaucoma. *Ophthalmology* 1984; 91:326-331.
2. Dowling J, Albert DM, Nelson LB, Walton DS. Primary Glaucoma Associated with Iridotrabecular Dysgenesis and Ectropion Uvea. *Ophthalmology* 1985; 92:912-921.
3. Ritch R, Shields MB, Krupin T. *The Glaucomas*. Basic Sciences, 2a ed. 1996. p.28.
4. Wicherkiewicz B. Beitrag zur Kenntniss des Ectropion uvea congenitum. Albrecht von Graefes *Arch Ophthalmol* 1891; 37(1):204-207.
5. Samuels B. Ueber Ectropium uveae congenitum. *Z. Augenheilklinik* 1914; 31:333-340
6. Baratta O. Alterazioni congenite famigliari dell'iride. *Boll Oculist* 1937; 16:339-54.
7. Falls HF. A gene producing various defects of the anterior segment of the eye; with a pedigree of a family. *Am J Ophthalmol* 1949; 32 (Pt.II):41-52.
8. Gramer E, Krieglstein GK. Infantile glaucoma in unilateral uveae ectropion. Albrecht von Graefes *Arch Klin Exp Ophthalmol* 1979; 211:215-219.
9. Quigley HA, Stanish FS. Unilateral congenital iris pigment epithelial hyperplasia associated with late-onset glaucoma. *Am J Ophthalmol* 1978; 86; 182-184.

### *Cita histórica:*

Meyer-Schwickerath inicia, en 1956, las iridotomías con fotocoagulación mediante arco de xenón, en los casos de glaucoma de ángulo cerrado, teniendo como principales complicaciones la formación de opacidades corneales y del cristalino. (Meyer-Schwickerath G. *Erfahrungen mit der Lichtkoagulation der Metzhaut und der iris*. *Doc Ophthalmol* 10:91, 1956.)