

Síndrome de Brown-McLean en paciente afáquico

A. Gómez
J. Torras
A. Adán

Institut Clínic
Oftalmologia
Hospital Clínic
Barcelona

Resumen

La presencia de edema microquístico en la periferia corneal sin compromiso de la córnea central en pacientes afáquicos de larga evolución es un hallazgo infrecuente y en la mayoría de los casos cursa de manera asintomática. Este edema debe diferenciarse de la descompensación endotelial secundaria a la cirugía. Sólo en algunos pacientes esta condición llegará a complicarse con erosiones corneales que pueden provocar verdaderas molestias al paciente e inclusive infectarse, poniendo en riesgo la integridad de la superficie ocular. Este síndrome recibe el nombre de Brown-McLean.

Resum

La presencia d'edema microquístic en la periferia de la còrnia amb respecte del centre en pacients afàquics de llarga evolució és una troballa infreqüent i en la majoria dels casos cursa de manera assíptomàtica. Ha de diferenciar-se de la descompensació endotelial post-quirúrgica. Només en alguns pacients aquest procés pot complicar-se amb erosions cornials responsables de molèsties i fins i tot infecció, posant en risc la integritat de la superfície ocular. Aquesta síndrome és coneguda amb el nom de Brown-McLean.

Summary

The presence of microcystic edema in the corneal periphery without compromise of the central cornea in an aphakic patient is a rare finding that goes unnoticed in the majority of cases, causing no symptoms to the patient. A differential diagnosis must be made with postsurgical endothelial failure. In some people this condition may be complicated by the development of corneal epithelial erosions that can cause discomfort and could become infected, with the risk to the integrity of the ocular surface that this conveys. This condition is known as the Brown-McLean syndrome.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente de 61 años afáquico de larga evolución. Este paciente fue intervenido en ambos ojos por desprendimiento de retina, realizándose vitrectomía pars plana más lensectomía en el año 1994 en su OI y dos años más tarde en su OD. Ambos desprendimientos de retina fueron causados por un desgarro retiniano gigante. En el año 2008 llega al departamento de segmento anterior de nuestro hospital, remitido del servicio de retina, por sospecha de queratopatía cálcica bilateral y sensación de cuerpo extraño leve en ambos ojos. En la exploración biomicroscópica con lámpara de hendidura observamos la presencia de edema corneal periférico y bilateral, con el centro corneal perfectamente conservado (Figuras 1 y 2).

El edema corneal era de tipo microquístico y abarcaba los 360° de la periferia corneal en ambos ojos. En el ojo izquierdo existía, además, la presencia de fibrosis subepitelial en el lado temporal de la córnea periférica, sin depósitos cálcicos, compatible con una degeneración nodular de Salzmann. La córnea central era perfectamente transparente y no se apreciaban defectos endoteliales. El resto de la exploración del segmento anterior era normal, salvo por la afaxia bilateral y por la discoria pupilar secundaria a traumatismo quirúrgico en el ojo derecho.

Realizamos un conteo endotelial de ambas córneas (córnea central) mediante el microscopio especular Topcon SP-2000P (Topcon Corp. Tokio, Japón) obteniéndose valores de densidad celular de 4278 y 4046 células/mm² en OD y OI respectivamente (Figuras

Correspondencia:
Abraham Gómez
Instituto Clínic de
Oftalmología (ICOF)
Hospital Clínic de Barcelona
Sede Maternidad
Sabino de Arana, 1
08028 Barcelona

3 y 4), valores incluso por encima de la normalidad por grupo de edad.

De esta manera se descartó que se tratase de una descompensación corneal secundaria a cirugías previas asociada o no a distrofia endotelial Fuchs, que es la causa más frecuente de edema corneal postquirúrgico. En estos casos, y aunque el edema puede ser parcial hasta fases avanzadas, siempre existe una pérdida de células endoteliales, y por tanto un contaje endotelial bajo en las zonas transparentes.

Discusión

El síndrome de Brown-McLean fue descrito por primera vez en el año 1969 como un hallazgo raro en pacientes afáquicos de larga evolución que presentaban edema corneal periférico de aspecto microquístico acompañado de pigmentación endotelial. Esta condición se presenta más frecuentemente en personas que han sido sometidas a una extracción intracapsular de catarata pero también se ha observado tras extracción extracapsular, y recientemente ha sido descrito en pacientes tras vitrectomía por pars plana más lensectomía. También se ha asociado con subluxación del cristalino, pseudofaquia y ojos fáquicos con glaucoma de ángulo estrecho intermitente. Existe evidencia de que las personas con distrofia miotónica son más propensas a presentar los hallazgos clínicos que caracterizan este síndrome. El síndrome de Brown-McLean puede ocurrir en una córnea transplantada aunque las características pueden variar con respecto a aquellas que se observan en córneas no trasplantadas.

La patogenia de esta condición se desconoce aunque varios autores proponen que la iridodonesis en estos ojos producirá un trauma al endotelio corneal periférico y con el tiempo este trauma causará una lesión endotelial que se manifestará como edema en esa zona. Puede existir una predisposición genética a desarrollar esta patología, pero esto es actualmente tema de investigación.

La presentación clínica de esta patología puede ser bastante sutil y se caracteriza por edema corneal progresivo que típicamente inicia en la córnea inferior y puede comprometer toda la circunferencia corneal, hasta alcanzar los 360° en forma de anillo, pero no avanza hacia la córnea central. Es frecuente la presencia de guttas en el endotelio de la córnea central. El edema corneal aparece después de muchos años desde el momento de la intervención quirúrgica, con un tiempo promedio de 10.8 años.

Una característica importante de este síndrome es la presencia de un punteado marrón-naranja del endotelio en las zonas de edema. Se piensa que esta pigmentación también resulta de la iridodone-

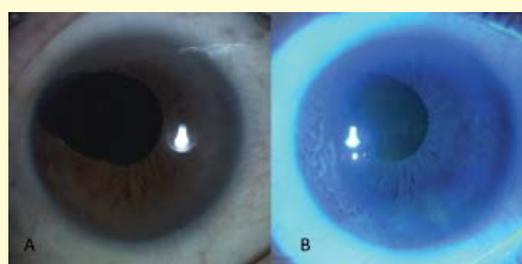


Figura 1.
A. Imagen en color del OD mostrando la pupila discóptica secundaria a las cirugías intraoculares previas. Se aprecia edema corneal en periferia de la córnea.
B. La tinción de fluoresceína pone en evidencia las bullas epiteliales periféricas en los 360° de la córnea del mismo OD

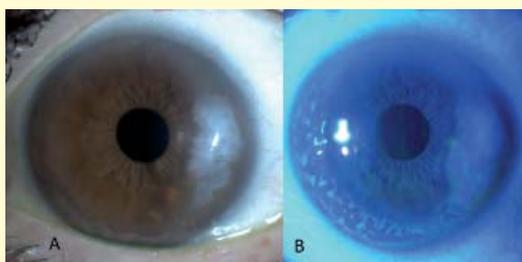


Figura 2.
A. Imagen en color del OI mostrando una degeneración nodular de Salzmann en la zona temporal y edema corneal periférico.
B. La tinción con fluoresceína pone en evidencia las bullas epiteliales en la periferia de la córnea

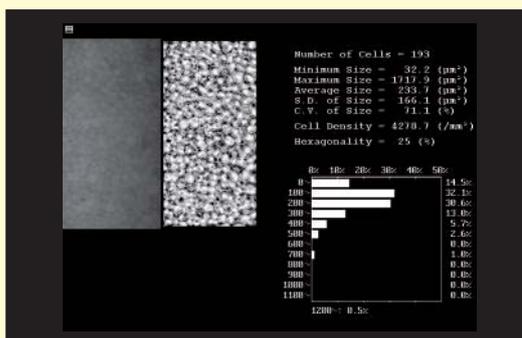


Figura 3.
Contaje endotelial del OD. Celularidad compacta en la zona central de morfología y tamaño completamente fisiológico. Densidad celular según contaje automático 4278 células/mm²

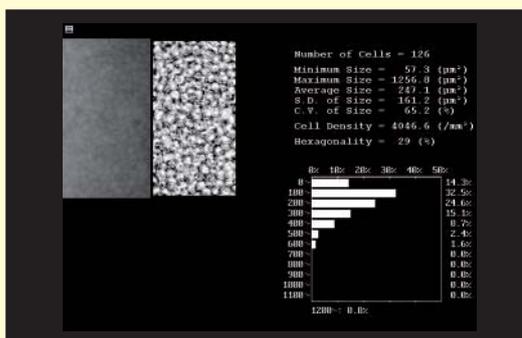


Figura 4.
Contaje endotelial del OD. Celularidad compacta en la zona central de morfología y tamaño completamente fisiológico. Densidad celular según contaje automático 4046 células/mm²

sis en pacientes afáquicos, como sucede después de la extracción extracapsular de una catarata sin implante de una lente intraocular. Sin embargo, la pigmentación endotelial no es específica de este síndrome ya que se puede observar un patrón simi-

lar después de extracción intracapsular, sin edema corneal periférico.

Los pacientes con este síndrome usualmente cursan asintomáticos pero algunas personas pueden quejarse de sensación de cuerpo extraño o verdadero dolor en caso de que exista ruptura de las bullas epiteliales. Se ha descrito la ocurrencia de queratitis infecciosas severas por sobreinfección de los defectos epiteliales, resultado de la ruptura de estas bullas.

En la microscopía especular se observará una densidad celular normal en la córnea central aunque con una morfología celular inusual y guttas periféricas. Con la microscopía confocal veremos que existe fibrosis de la membrana de Bowman periférica.

La repercusión sobre la visión central en estos pacientes es escasa, al no afectarse la córnea central, pero la existencia de síntomas irritativos crónicos y la posibilidad de desarrollar úlceras corneales sépticas nos obliga a examinar a estos pacientes periódicamente y educarlos con respecto a los signos clínicos tempranos de ulceración corneal.

El mejor medio para tratar este síndrome es su prevención, es decir, evitar la afaquia.

En casos leves y cuando el paciente se queje de irritación ocular o sensación de cuerpo extraño, la utilización de geles o pomadas lubricantes muchas veces serán suficientes para controlar los síntomas. Aquellos pacientes con síntomas más severos son candidatos a un tratamiento quirúrgico como puede ser la termocauterización o incluso la queratoplastia, en casos muy severos. Está descrito que la terapia con micropunciones estromales anteriores es un procedimiento simple y seguro para el tratamiento de pacientes con síndrome de Brown-McLean que se encuentran sintomáticos.

El edema no suele afectar la córnea central de manera que la queratoplastia penetrante no es necesaria para la rehabilitación visual en la gran mayoría de casos no complicados.

Bibliografía

1. Vote BJ, Grupcheva CN, Ormonde SE, McGhee CN. In vivo confocal microstructural analysis and surgical management of Brown-McLean syndrome associated with spontaneous crystalline lens subluxation. *J Cataract Refract Surg* 2003;29:614-8.
2. Sugar A. Brown-McLean syndrome occurring in a corneal graft. *Cornea* 1997;16:493-4.
3. Rutzen AR, Deen A, et al. Cataract Surgery in a patient with Brown-McLean syndrome. *J Cataract Refract Surg* 2001;27:1335-7.
4. Martins EN, Alvarenga LS, et al. Anterior stromal puncture in Brown-McLean syndrome. *J Cataract Refract Surg* 2004;30:1575-7.
5. Hara T, Hara T. Brown-McLean syndrome associated with corneal endotheliitis in a pseudophakic eye. *J Cataract Refract Surg* 1993;19:780-6.
6. Tuft SJ, Kerr Muir M, Sherrard ES, Buckley RJ. Peripheral corneal oedema following cataract extraction (Brown-McLean syndrome). *Eye* 1992;6:502-5.
7. Reed JW, Cain LR, Weaver RG, Oberfeld SM. Clinical and pathologic findings of aphakic peripheral corneal edema: Brown-McLean syndrome. *Cornea* 1992;11:577-83.
8. Gothard TW, Hardten DR, et al. Clinical findings in Brown-McLean syndrome. *Am J Ophthalmol* 1993;115:729-37.
9. Moreno MJ, Heras MH, Rodríguez CR. Variability in the clinical presentation of the Brown-McLean syndrome. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2004;79:299-302.