

Microscopía confocal en el síndrome I.C.E. bilateral

V. Menezo
J. López Torres
M. Esteban Masanet

Servicio
de Oftalmología
Hospital Provincial
de Castellón

Resumen

Se describen los cambios endoteliales en una paciente que presenta una Atrofia Esencial Progresiva de iris que afecta a ambos ojos, comparándolos con los hallazgos encontrados en las escasas publicaciones existentes sobre las alteraciones endoteliales que presentan los pacientes con síndromes I.C.E. explorados con microscopio confocal.

Resum

Es descriuen els canvis endotelials a una malalta que presenta una Atrofia Essencial Progresiva de l'iris qu'afecta amb-dos ulls, comparan-los amb les troballes trobades a les escasses publicacions que tracten les alteracions endotelials que presenten els pacients amb síndrome I.C.E. explorats amb microscopi confocal.

Summary

The changes endoteliales is described in a patient that presents a Progressive Essential Atrophy of iris that affects to both eyes, comparing them with the discoveries found in the scarce existent publications on the alterations endoteliales that the patients present with syndromes I.C.E. explored with microscope confocal.

Los síndromes iridocórneo endoteliales (síndromes ICE) son cuadros clínicos caracterizados por la afectación, en mayor o menor grado, de la córnea, iris y ángulo de la cámara anterior. Son de evolución progresiva, habitualmente unilaterales y no hereditarios, que afectan con mayor frecuencia al sexo femenino.

Se distinguen tres cuadros clínicos: la atrofia esencial progresiva de iris, el síndrome de Chandler y el síndrome de Cogan-Reese, cuyo pronóstico depende de la severidad de la afectación corneal y de la presencia de glaucoma secundario¹.

Diferentes estudios sugieren que la base etiológica es común para los distintos síndromes y radica en una anomalía endotelial¹⁻⁴. Dicha anomalía consiste en un cambio fenotípico de la célula endotelial que le hace adquirir características epiteliales (células

ICE). Estudios inmunocitoquímicos demuestran que estas células expresan el mismo perfil de marcadores de diferenciación que las células límbicas normales³.

La microscopía confocal es un método de exploración recientemente introducido en oftalmología que permite la visualización in vivo de las distintas capas celulares de la córnea⁵. Es una exploración no invasiva, rápida y relativamente sencilla. Existen pocos trabajos publicados^{2,6} que describan los hallazgos con microscopía confocal en los síndromes ICE. Básicamente consisten en la descripción de las anomalías de las células endoteliales (polimegatismo y disminución del número de células endoteliales normales) que coexisten con células de aspecto epitelial (células ICE). Estas células presentan una inversión del patrón luz/oscuridad de la célula endotelial normal, mostrando núcleos hiperrefringentes y cuerpos celu-

Correspondencia:
Jorge López Torres
Padre Meliá 15, 4º
12600 La Vall D'Uixó
(Castelló)

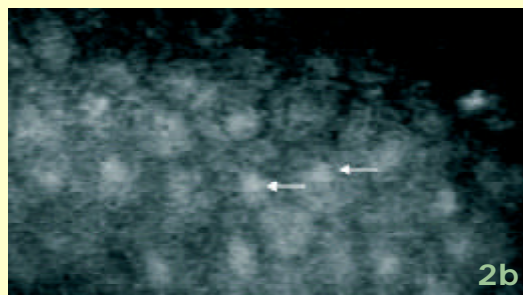
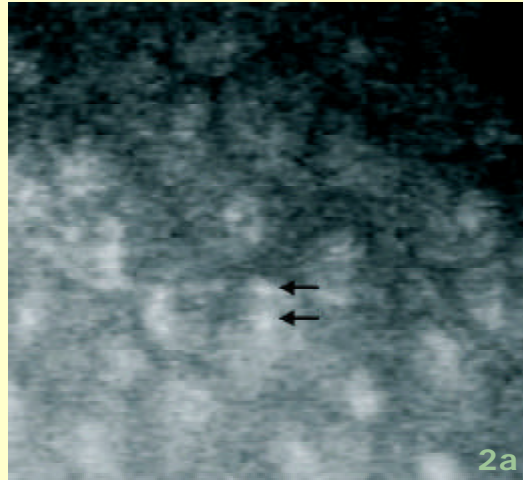
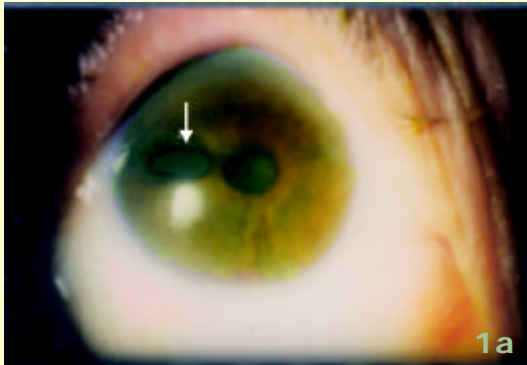


Figura 1.
Imagen a: OD de la paciente. Se aprecia un agujero en la zona temporal del iris que ofrece el aspecto de una policoria, con leve corectopia hacia el lado nasal
Imagen b: OI de la paciente. Son visibles dos áreas de atrofia en el iris superior y temporal, con corectopia inferior y temporal

Figura 2.
Imagen a: Endotelio del ojo derecho con polimegatismo y pérdida de la hexagonalidad de células con núcleos hiperrefringentes (flechas). Corresponden a un patrón epitelial (células ICE)
Imagen b: Endotelio del OI. Se aprecian mejor los cambios descritos

lares oscuros², cambios descritos también con microscopía especular¹. También pueden apreciarse estructuras hiperrefringentes tanto en áreas del endotelio como en planos adyacentes preendoteliales.

Presentamos el caso de una paciente con un cuadro de atrofia esencial progresiva de iris bilateral, que acudió a consulta por un cuadro de molestias inespecíficas entre las que destacaba la fotofobia matutina. En la exploración con lámpara de hendidura se aprecia un agujero de todo el espesor del iris, con forma oval y localización temporal en el ojo derecho, acompañado de una leve corectopia debida a sinequias anteriores nasales (Figura 1a). En el ojo izquierdo se observan dos zonas de atrofia del iris superotemporal, con leve corectopia inferotemporal (Figura 1b). La paciente no presentaba hipertensión ocular ni edema corneal.

Se realizó una exploración con el microscopio confocal (Confoscan P 4) con objetivo de contacto 40x/0,75 en ambos ojos. Los hallazgos coinciden con los descritos^{2,6}. Se aprecian muy bien las denominadas cé-

lulas ICE (Figura 2a y 2b), con inversión del patrón típico de la célula endotelial (núcleos hiperrefringentes). Las alteraciones de las células endoteliales "normales" incluyen una alteración del tamaño y forma, junto a una disminución del número.

La microscopía confocal puede resultar de gran ayuda en el diagnóstico de los síndromes ICE, sobre todo en los casos del síndrome de Chandler, donde el edema corneal puede dificultar el examen del endotelio mediante microscopía especular. La microscopía confocal permite imágenes de alta resolución de las células de todas las capas de la córnea, incluso con edema corneal entre leve y moderado.

Estos hallazgos típicos de los síndromes ICE han sido descritos también en la Distrofia Polimorfa Posterior (DPP), tanto mediante microscopía confocal⁷ como con microscopía especular^{8,9}. En la DPP los hallazgos son bilaterales como en el caso descrito en este trabajo, si bien no existe afectación del iris, predominando los cambios corneales.

En el caso de la paciente estudiada, las células ICE tienen el aspecto de células endoteliales anormales pero relativamente regulares, que recuerdan la arquitectura normal del endotelio. Estos hallazgos pueden representar las fases iniciales o menos avanzadas de la enfermedad, tal y como apuntan las publicaciones de Cavanagh¹⁰ y Chiou². En otros pacientes el endotelio aparece muy desorganizado, con múltiples células irregulares de núcleo hiperrefringente y abundante presencia de estructuras hiperrefringentes. Suele tratarse de pacientes con mayor tiempo de evolución, lo cual apoyaría la teoría de que las células ICE son el resultado de una metaplasia endotelial.

Bibliografía

1. Liu YK, Wang IJ, Hu FR, *et al.* Clinical and specular microscopic manifestations of iridocorneal endothelial syndrome. *Jpn J Ophthalmology* 2001;45:281-7.
2. Chiou AGY, Kaufman SC, Beuerman RW, *et al.* Confocal microscopy in the iridocorneal endothelial syndrome. *Br J Ophthalmology* 1999;83:697-702.
3. Levy SG, McCartney ACE, Baghai MH, *et al.* Pathology of the iridocorneal endothelial syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995;36:2592-601.
4. Levy SG, Kirkness CM, Ficker L, *et al.* The histopathology of the iridocorneal endothelial syndrome. *Cornea* 1996; 15:46-54.
5. Beuerman RW. Confocal microscopy: into the clinic. *Cornea* 1995;14:1-2.
6. Grupcheva CN, Craig JP, Sherwin T, *et al.* Differential diagnosis of corneal oedema by in vivo confocal microscopy. *Clinical and experimental Ophthalmology* 2001;29:133-7.
7. Anderson NJ, Badawi DY, Grossniklaus HE, *et al.* Posterior Polymorphous membranous dystrophy with overlapping features of iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmology* 2001;119:1-3.
8. Laganowski HC, Sherrard ES, Muir MG, *et al.* Distinguishing features of the iridocorneal endothelial syndrome and posterior polymorphous dystrophy: value of endothelial specular microscopy. *Br J Ophthalmol* 1991;75:212-6.
9. Richardson WP, Hettinger ME. Endothelial and epithelial-like cell formations in a case of posterior polymorphous dystrophy. *Arch Ophthalmol* 1985; 103:1520-4.
10. Cavanagh HD, Petroll WM, Alizadeh H, *et al.* Clinical and diagnostic use of in vivo confocal microscopy in patients with corneal disease. *Ophthalmology* 1993; 100:1444-54.