

# Síndrome iridocorneana endotelial: um caso atípico

## Iridocorneal endothelial syndrome: an atypical case

Ana Beatriz Ferreira do Amaral Antunes<sup>1</sup>, Henrique Dall Agnol Gonçalves<sup>2</sup>, Luiz Fernando Interaminense Garbers<sup>1</sup>

1. Centro Universitário das Américas, São Paulo, SP, Brasil.

2. Serviço de Oftalmologia, Hospital da Visão – Oftalmocuritiba, Curitiba, PR, Brasil.

### PALAVRAS-CHAVE:

Glaucoma; Endotélio corneano; Doença da córnea; Síndrome endotelial iridocorneana; Relatos de caso

### KEYWORDS:

Glaucoma; Corneal endothelium; Corneal disease; Iridocorneal endothelial syndrome; Case reports

### RESUMO

A síndrome iridocorneana endotelial representa um grupo de distúrbios oculares raros, sendo dividida em três variações clínicas de difícil diferenciação. Essa doença tem prevalência no sexo feminino 5:1 na 3ª e 5ª década de vida e quase que exclusivamente em caucasianos. O presente estudo tem por objetivo relatar um raro caso da variante clínica atrofia progressiva (essencial) da íris da síndrome iridocorneana endotelial em um paciente masculino de 22 anos. Este apresentou-se para um exame de rotina oftalmológica sem queixas visuais ou história pregressa de doenças oftalmológicas. A gonioscopia do olho esquerdo apontou sinéquias anteriores periféricas altas, em tenda em diversos quadrantes, e em olho direito não apontou alterações. Não há um tratamento efetivo que demonstre regressão da doença, busca-se prevenir e tratar suas possíveis complicações.

### ABSTRACT

Iridocorneal endothelial syndrome includes a group of rare eye disorders divided into three clinical variations that are difficult to differentiate. This disease affects predominantly women (ratio of 5:1) in the 3rd and 5th decades of life and almost exclusively in Caucasian individuals. In this report we present a rare case of the clinical variant progressive (essential) iris atrophy of the iridocorneal endothelial syndrome in a 22-year-old male patient. He presented for a routine ophthalmological examination without visual complaints or previous history of eye disease. Gonioscopy showed the high peripheral anterior synechiae in the left eye, which were tent-like in several quadrants, and no changes in the right eye. There is no effective treatment that demonstrates regression of the disease; the aim is to prevent and treat its potential complications.

**Autor correspondente:** Ana Beatriz Ferreira do Amaral Antunes. E-mail: ana.beatriz.antunes97@gmail.com

**Recebido em:** 5 de Dezembro de 2022. **Aceito em:** 11 de Junho de 2023.

**Financiamento:** Declaram não haver. **Conflitos de Interesse:** Declaram não haver.

**Como citar:** Antunes AA, Garbers LF, Gonçalves HD. Síndrome iridocorneana endotelial: um caso atípico. eOftalmo. 2023;9(3):118-20.

**DOI:** 10.17545/eOftalmo/2023.0034



Esta obra está licenciada sob uma *Licença Creative Commons* Atribuição 4.0 Internacional.

A síndrome iridocorneana endotelial (ICE SD) consiste em um grupo de distúrbios oculares raros, os quais têm como denominador comum a proliferação de células endoteliais corneanas que migram para a íris e para o ângulo iridocorneano. Há três variações clínicas de difícil diferenciação, sendo a doença prevalente no sexo feminino 5:1 na 3ª e 5ª década de vida e quase que exclusivamente em caucasianos. frequentemente associada ao glaucoma, seja por obstrução do ângulo pela proliferação celular, ou devido à contração da membrana de Descemet sobre a íris, resultando na formação de sinéquias anteriores periféricas<sup>1,2</sup>.

As células endoteliais corneanas não realizam divisão após o nascimento, estas permanecem em estado de quiescência – fase G1 da mitose – devido à presença de inibidores de quinases dependentes de ciclinas. Há um fator desencadeante que causa a perda de controle dessas células endoteliais sob o ciclo celular, causando uma desregulação na qual células endoteliais proliferam-se e atuam como células epiteliais<sup>2</sup>. A variante clínica atrofia progressiva (essencial) da íris, é caracterizada pelo afinamento e atrofia do estroma iriano, resultando em defeitos em toda a sua espessura. A formação precoce de sinéquias anteriores periféricas pode levar a distorções pupilares (corectopia) e ao fechamento angular, ocasionando um aumento da pressão intraocular (PIO) por um bloqueio pré trabecular<sup>1,3</sup>. Por fim, o progressivo aumento da tensão no estroma iriano resulta em mais atrofia da íris e na formação de “buracos” de espessura total, característicos da doença<sup>2</sup>.

Paciente do sexo masculino de 22 anos apresentou-se para um exame de rotina sem queixas visuais ou história pregressa de doenças oftalmológicas.

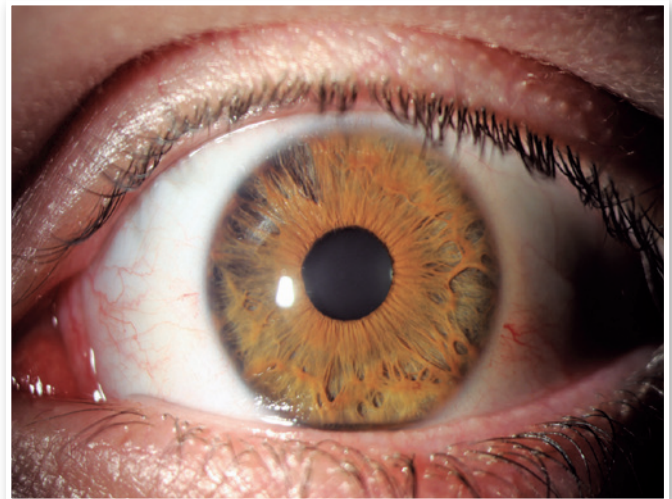
A gonioscopia de olho esquerdo (OE) apontou sinéquias anteriores periféricas altas (Figura 1), em tenda em diversos quadrantes, e em olho direito (OD) não apontou alterações. No teste de sobrecarga hídrica, o pico de pressão intraocular foi de 13mmHg em OD e 15mmHg em OE. Foram solicitados os exames de tomografia de coerência óptica (OCT) de camada de fibras nervosas peripapilar, retinografia, microscopia especular de córnea, campimetria computadorizada e ceratoscopia computadorizada. Todos com resultados dentro da normalidade. Diante do quadro clínico de um fechamento progressivo, unilateral, em jovem e com características biomicroscópicas típicas de ICE (Figura 2), foi fechado o diagnóstico variante clínica atrofia progressiva (essencial) de íris da síndrome iridocorneana endotelial. Os exames de microscopia especular, biomicroscopia ultrassônica, OCT, paquimetria e campo visual computadorizado são úteis para detectar as alterações já mencionadas<sup>1</sup>.

Não há tratamento efetivo que demonstre regressão da doença, busca-se prevenir e manejar suas possíveis complicações. Na maioria dos casos de descontrole da PIO são utilizados dispositivos de drenagem, mas há a opção da trabeculectomia com mitomicina C. Os casos de edema de córnea tem como manejo o controle tensional, e se necessário, a ceratoplastia penetrante ou a ceratoplastia endotelial, que apresenta bons resultados e uma rápida recuperação dos pacientes<sup>4,5</sup>.

Observa-se um caso da variante clínica atrofia progressiva da íris da ICE SD, no qual o paciente diverge do padrão usual epidemiológico citado por ser do sexo masculino e apresentar uma idade inferior. O paciente foi orientado a realizar acompanhamento oftalmológico de rotina.



**Figura 1.** Biomicroscopia segmento anterior - Atrofia de íris.



**Figura 2.** Goniossinequias altas.

## REFERÊNCIAS

1. Estacia CT, Gameiro Filho AR, Faccenda PG, Negri RV, Chianello DT, Alves MAS. Síndrome Iridocorneana Endotelial: relato de caso da Variante Chandler. Rev Bras Oftalmol. 2017;76(4):207-9.
2. Silva L, Najafi A, Suwan Y, Teekhasaene C, Ritch R. The iridocorneal endothelial syndrome. Surv. Ophthalmol. 2018; 63(5):665-76.
3. Pereira JAB, Camarota IC. Atrofia essencial da íris associada à hipertrofia congênita do epitélio pigmentar da retina. Rev Bras Oftalmol. 2011;70(3):185-7.
4. Silva DDB, Matos MAG, Pessoa SAR, Avila AC, Dantas H. Síndrome de Cogan-Reese: relato de um caso. Medicina (Ribeirão Preto). 2000;33(1):82-87.
5. Price MO, Price FW Jr. Descemet stripping with endothelial keratoplasty for treatment of iridocorneal endothelial syndrome. Cornea. 2007;26(4):493-7.

## INFORMAÇÃO DOS AUTORES



» **Ana Beatriz Ferreira do Amaral Antunes**  
<http://lattes.cnpq.br/7768742133860033>  
<https://orcid.org/0000-0002-3638-8292>



» **Henrique Dall Agnol Gonçalves**  
<http://lattes.cnpq.br/9467658052830973>  
<https://orcid.org/0000-0001-7207-5077>



» **Luiz Fernando Interaminense Garbers**  
<http://lattes.cnpq.br/4945236956766062>  
<https://orcid.org/0000-0003-0239-4149>