



Universidad Nacional Autónoma de México
FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Posgrado

Asociación para Evitar la Ceguera en México I. A. P. “Dr. Luis Sánchez Bulnes”

IRIDOSQUISIS

Tesis de postgrado para obtener título de especialista en Medicina

(Oftalmología)

Presenta

Dra. Ana Karína Martínez Báez

Asesor

Dr. Rafael Castañeda Díez

Médico adscrito del servicio de Glaucoma

Dr. Daniel Ochoa Contreras

Jefe de Enseñanza

México D.F. Noviembre 2015



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

IRIDOSQUISIS

DRA. ANA KARINA MARTÍNEZ BÁEZ

Residente de tercer año

Email: dramb.kari@gmail.com

Esta revisión fue hecha en la Asociación para Evitar la Ceguera en México, hospital “Dr. Luis Sánchez Bulnes”. Ubicado en calle Vicente García Torres No.46, Barrio San Lucas Coyoacán, CP 04030, México DF; con número telefónico 1084-1400.

INDICE

	Página
Introducción	4
Anatomía del Ojo	5
Iridosquisis	8
Diagnósticos Diferenciales	11
Tratamiento	14
Reporte de Caso	15
Discusión del Caso	19
Conclusiones	21
Bibliografía.....	22

INTRODUCCIÓN

La iridosquisis es una condición rara que fue descrita por Schmitt en 1922 como una división del estroma iridiano en dos capas, una en donde se encuentran hebras del estroma anterior flotando en la cámara anterior y otra posterior que incluye el estroma posterior y las capas musculares.

La iridosquisis es una entidad que frecuentemente vamos a encontrar en pacientes mayores, entre la 6° y 7° década de la vida, aunque no es una regla. Es bilateral, simétrica y es progresivo. En 2/3 de los casos va a estar asociado a glaucoma de cualquier tipo.

Estudios histopatológicos revelan la presencia de una atrofia estromal iridiana marcada, sin evidencia de alteraciones vasculares o neurales.

Se ha pensado en una asociación causal entre la presencia de glaucoma e iridosquisis. La forma de glaucoma que en los que se ha encontrado más frecuentemente es con glaucoma de ángulo cerrado, hasta en un 40% de los casos, sin embargo también se ha descrito asociación con otros tipos del glaucoma. No se ha podido confirmar la asociación entre estas dos patologías.

El diagnóstico de iridosquisis es meramente clínico. Hay que saber diferenciarlo de las principales anormalidades del estroma iridiano, que son el síndrome iridocorneal endotelial (ICE) y el síndrome de Axenfeld Rieger.

La iridosquisis es una condición que por sí misma no requiere de ningún tratamiento. Sin embargo debido a su gran asociación con la presencia de glaucoma, se debe de realizar un abordaje diagnóstico exhaustivo para descartar la presencia de la enfermedad. (Pesudovs, 2001) Así mismo otras condiciones comórbidas, las cuales deberán ser tratadas de acuerdo a como corresponda.

ANATOMÍA DEL OJO

En un corte sagital del globo ocular, se distinguen tres capas; una túnica externa formada por colágena, en donde se localiza anteriormente la córnea y se prolonga posteriormente con la esclera, ésta última rodea y protege al globo ocular hasta la salida del nervio óptico; una túnica media vascular, que se conoce como úvea y está constituida por tres partes (iris, cuerpo ciliar y coroides); y una túnica interna sensorial, la retina.

El ojo tiene tres compartimientos: cámara anterior, cámara posterior y cavidad vítrea. La cámara anterior, es el espacio entre el iris y la córnea y contiene el humor acuoso, mide 3 mm. y tiene un volumen medio de 250 microlitros. La cámara posterior, es el espacio ubicado entre el iris y la cara anterior del cristalino, también tiene humor acuoso y su volumen es de 60 microlitros. La cavidad vítrea es el mayor compartimiento del ojo, está lleno de humor vítreo y tiene un volumen de 5-6 mililitros (Figura 1). (American Academy of Ophthalmology, 2011-2012)

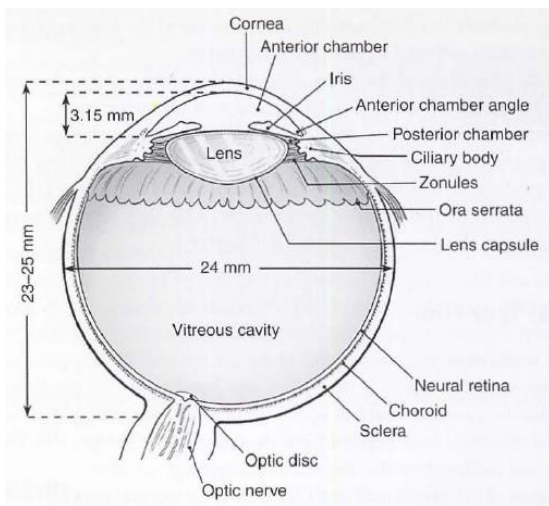


Figura 1

Corte sagital del ojo. Se aprecian las principales estructuras. Las dimensiones son aproximadas y son del tamaño promedio de un ojo adulto.

El segmento anterior del ojo comprende todas las estructuras anteriores al vítreo anterior, incluyendo cuerpo ciliar, cristalino, iris y cornea. Para fines de este trabajo, sólo se describirá la anatomía de segmento anterior.

La córnea es el principal elemento refractivo del ojo, forma una lente positiva de aproximadamente 43 dioptrías, su radio de curvatura es de 8mm, el tercio central es casi

esférico (4 mm. de diámetro aproximadamente), la córnea central es más plana que la periférica. Está compuesta por cinco capas:

- Epitelio: escamoso estratificado no queratinizado
- Membrana de Bowman: fibrillas de colágeno de forma aleatoria
- Estroma: 90% de la córnea, compuesto por queratocitos productores de colágeno I, III, V, VI
- Membrana de Descemet: membrana basal del endotelio corneal
- Endotelio: única capa de células hexagonales

La cámara anterior contiene al humor acuoso, que es producido por el epitelio ciliar de la cámara posterior. El humor acuoso pasa a través de la pupila y drena principalmente a través de la malla trabecular hacia el canal de Schlemm (vía convencional) y en parte a través del cuerpo ciliar hacia el espacio supraciliar (vía uveoescleral).

El iris es la extensión más anterior del tracto uveal y está formado por vasos sanguíneos, tejido conectivo y melanocitos. Divide al segmento anterior en dos compartimentos, la cámara anterior y la posterior. Tiene un músculo dilatador (situado periféricamente y distribuido de forma radial) y otro músculo esfínter (circular que rodea la pupila) que son de origen neuroectodérmico, y tienen como función la midriasis y miosis, respectivamente.

En el iris se pueden distinguir dos capas: una anterior, constituida por el estroma iridiano y una posterior formada por los epitelios pigmentario y no pigmentario. El grueso del estroma iridiano está formado por vasos sanguíneos, lo cuales tienen una disposición radial. Las fibras nerviosas transcurren por el estroma y tienen funciones sensitiva, vasomotora, muscular. La superficie posterior del iris está densamente pigmentada. Forma la continuación del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar y por lo tanto de la porción neurosensorial de la retina. Tiene un epitelio apico-apical, cuya disposición morfológica se mantiene desde la embiogénesis

El cuerpo ciliar es la prolongación de la coroides, que tiene una sección transversal triangular cuyo vértice es el límite anterior de la retina y su base se dirige atrás del iris.

Tiene dos funciones principales: formación del humor acuoso y acomodación del cristalino, aunque también participa en el flujo de salida del humor acuoso.

El cristalino es una estructura biconvexa, contribuye a 20 dioptrías de la capacidad de acomodación del globo ocular. El diámetro ecuatorial es de 6.5 mm. al momento del nacimiento y aumenta de diámetro en las primeras 2 a 3 décadas de vida, permaneciendo en torno a 9-10 mm. de diámetro en fases posteriores de la vida. La diámetro anteroposterior al nacimiento es de aproximadamente 3 mm. a aumenta hasta 6 mm. a los 80 años de edad. El cristalino es avascular y depende del humor acuoso y el vítreo para su nutrición.

El cristalino está rodeado por una membrana basal (capsula del cristalino), epitelio (debajo de la capsula anterior y ecuatorial), corteza y núcleo interno (el núcleo está presente desde el momento del nacimiento y la corteza se forma a partir de fibras que se van añadiendo en la periferia del núcleo). Las suturas del cristalino en forma de “Y” se forman por las interdigitaciones de los extremos anteriores y posteriores de las fibras.

El cristalino se mantiene suspendido en su posición por un sistema de fibras zonulares que se originan en las membranas basales del epitelio no pigmentado de la pars plana y la pars plicata del cuerpo ciliar. (American Academy of Ophthalmology, 2011-2012)

IRIDOSQUISIS

La iridosquisis es una condición rara que fue descrita por Schmitt en 1922. Fue descrita como una división del estroma iridiano en dos capas, una en donde se encuentran hebras del estroma anterior flotando en la cámara anterior y otra posterior que incluye el estroma posterior y las capas musculares. Sin embargo no fue sino hasta en 1945 que Lowenstein y Foster le acuñaron el término de iridosquisis (división del iris). (Loewenstein A, 1945)

La iridosquisis es una entidad que frecuentemente vamos a encontrar en pacientes mayores, entre la 6° y 7° década de la vida, sin embargo también se ha descrito en pacientes jóvenes (Mills, 1967). Las características clínicas son pupilas redondas, que son reactivas a la luz y a la acomodación, atrofia sectorial de predominio inferior, hebras de iris en cámara anterior que están sujetos del extremo periférico del iris, no forma agujeros verdaderos, y se pueden observar alteraciones endoteliales únicamente si las hebras del iris lo tocan. Es una entidad que vamos a encontrar de forma bilateral simétrica, que en 2/3 de los casos va a estar asociado a glaucoma de cualquier tipo y es progresivo. (Pesudovs, 2001)

Se han propuesto diversos mecanismos por los cuales ocurre una separación de las capas del iris. Uno de los mecanismos fue sugerido por Eisler en el cual describe que como la lamela posterior del iris es menos rica en celularidad que la capa anterior, puede contraerse más fácilmente que la capa anterior que es más rígida y rica en células. El resultado es un adelgazamiento de las capas intermedias que se rompen y producen la separación de las capas.

Lowenstein fue el primero en realizar un estudio histopatológico de un ojo con iridosquisis. Propone como mecanismo fisiopatológico una exageración del proceso de envejecimiento del iris en el cual las capas intermedias se vuelven atróficas, lo cual produce una separación de las capas del iris y hace que hebras del estroma anterior se

muevan libremente en la cámara anterior. El proceso es agravado por enzimas proteolíticas que están presentes en el humor acuoso de pacientes con glaucoma. (Loewenstein A, 1945)

A partir de entonces, se han realizado diferentes reportes de casos y pequeñas series de casos, en los cuales se ha tratado de explicar la etiología de esta entidad, la cual hasta el momento no se ha podido explicar en su totalidad.

Estudios histopatológicos revelan la presencia de una atrofia estromal iridiana marcada, sin evidencia de alteraciones vasculares o neurales. (J. F. Salmon, 1992) Carnevalini y colaboradores reportaron una perfusión normal de los vasos, desde el margen pupilar interno hasta la periferia del iris en los sectores afectados en estudios en angiografía con fluoresceína de segmento anterior. (Carnevalini, 1988) La microscopía electrónica de transmisión del iris muestra un adelgazamiento significativo del estroma del iris y una disminución en el número de fibras de colágeno en los sectores afectados, sin embargo, en concordancia con los estudios mencionados previamente, la apariencia de los vasos y nervios era normal. Los cambios corneales son poco comunes, y cuando están presentes, los cambios endoteliales se encuentran únicamente sobre los sectores de iris afectados, cuando las hebras de iris lo tocan. (Rodrigues MC, 1983)

Existe una asociación importante con la presencia de glaucoma en hasta 65% de los casos, por lo que se ha pensado en una asociación causal entre estas dos entidades. La forma de glaucoma que en los que se ha encontrado más frecuentemente es con glaucoma de ángulo cerrado, hasta en un 40% de los casos, sin embargo también se ha asociado a glaucoma de ángulo abierto, recesión angular, iris en meseta, etc. en un menor porcentaje. (Pesudovs, 2001)

Es controversial si la presencia de iridosquisis en pacientes con glaucoma de ángulo cerrado es consecuencia de un aumento en la presión intraocular o si esto es un hallazgo coincidental. Posner y colaboradores describen el caso de pacientes de desarrollaron iridosquisis después de presentar un episodio de aumento en la presión intraocular. Por otro lado Romano y colaboradores describen la presencia de iridosquisis

antes de la presencia de un episodio de aumento de presión intraocular, por lo que consideran poco probable que sea una secuela de la crisis de glaucoma. Salmon y Murray en una serie de casos de 17 pacientes, describen la presencia de episodios subagudos de cierre angular, y explican la presencia de iridosquisis antes de un episodio clásico de cierre angular, por la presencia de estos episodios subagudos asintomáticos e intermitentes. Así mismo, ellos describen la asociación con la presencia de una cámara anterior muy estrecha. Por lo tanto ellos sugieren que la iridosquisis es una manifestación inusual de atrofia de iris y que en la mayoría de los casos es resultado de un aumento en la presión intraocular (J. F. Salmon, 1992)

También se ha reportado la presencia de iridosquisis con otras enfermedades como queratocono, microftalmos y queratitis intersticial sifilítica (Foss AJ, 1992), además de encontrarla también posterior a presentar traumatismo ocular. Sin embargo esta última se considera poco probable por la bilateralidad de la entidad.

La iridosquisis también se ha asociado con subluxación del cristalino. Se ha reportado, subluxación anterior con desplazamiento anterior del iris y estrechamiento de la cámara anterior, causando un glaucoma de ángulo cerrado. (Agrawal S, 2001) También se ha reportado subluxación posterior del cristalino hacia cavidad vítrea. (Mutoh T, 2010) Un cristalino subluxado que está en contacto con el iris puede ser un factor desencadenante para el desarrollo de iridosquisis. (Agrawal S, 2001)

La etiología de la iridosquisis aún no está bien definida, sin embargo es muy clara la asociación con glaucoma especialmente la variedad de ángulo cerrado, la cual puede tener consecuencias devastadoras si no es tratada a tiempo. Por lo que en todos los pacientes con iridosquisis, hay que hacer buscar de forma intencionada la coexistencia de glaucoma. (León, 2011)

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

El diagnóstico de iridosquiasis es meramente clínico y se hace al examinar al paciente en la lámpara de hendidura. Hay que saber diferenciarlo de las principales anomalías del estroma iridiano, que son el síndrome iridocorneal endotelial (ICE) y el síndrome de Axenfeld Rieger. Las cuales describiremos a continuación.

El síndrome ICE es un desorden que tiene un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Incluye 3 diferentes condiciones que son la atrofia esencial progresiva de iris, el síndrome de Chandler y el síndrome de Cogan-Reese. El síndrome ICE tiene como característica en común una alteración en las células endoteliales, las cuales toman una apariencia como de “metal amartillado”, con o sin edema corneal y anomalías del iris de variable grado de severidad. Tienen un mecanismo fisiopatológico en común que es la transformación de las células corneales endoteliales, que toman propiedades de células epiteliales como son la habilidad de proliferar y de atravesar las barreras naturales. Ello resulta en la formación de una membrana contráctil que se extiende sobre la malla trabecular y sobre la superficie del iris. Esta membrana crece y ocasiona grados variables de distorsión de la arquitectura normal del iris y la formación de sinequias anteriores periféricas que son las que finalmente ocasionan un glaucoma de ángulo cerrado secundario. (Lazzara, 2012)

El síndrome ICE lo vamos encontrar de forma típica en pacientes jóvenes que cursan la 3ra o 4ta décadas de la vida. La afección es unilateral, es de carácter progresivo y la probabilidad de desarrollar glaucoma aumenta conforme avanza la enfermedad. Las características clínicas generales son las siguientes, atrofia del estroma del iris con o sin formación de agujeros, sinequias anteriores periféricas que se extienden más allá de la línea de Schwalbe; la pupila puede estar discórica, con desplazamiento hacia el sitio de las sinequias anteriores periféricas o inclusive se puede llegar a encontrar policoria; en la córnea se observa un endotelio anormal con pleomorfismo y pérdida celular. (Pesudovs, 2001)

Las características más notables de cada uno de las entidades englobadas dentro del síndrome ICE son las siguientes. (Figura 2) Atrofia esencial progresiva del iris, vamos a encontrar adelgazamiento iridiano severo con estiramiento pupilar y desarrollo de múltiples agujeros en el iris. El síndrome de Chandler, tiene alteraciones iridianas leves como atrofia estromal y corectopia, así mismo presenta edema estromal importante y es el que presenta un mayor riesgo de desarrollar glaucoma. Síndrome Cogan Reese, presenta nódulos pigmentados en la superficie del iris que son cúmulos de pigmento iridiano que se forman por la membrana contráctil del síndrome ICE. La apariencia endotelial de metal amartillado y las sinequias anteriores periféricas son características que comparten las tres entidades. (Lazzara, 2012)

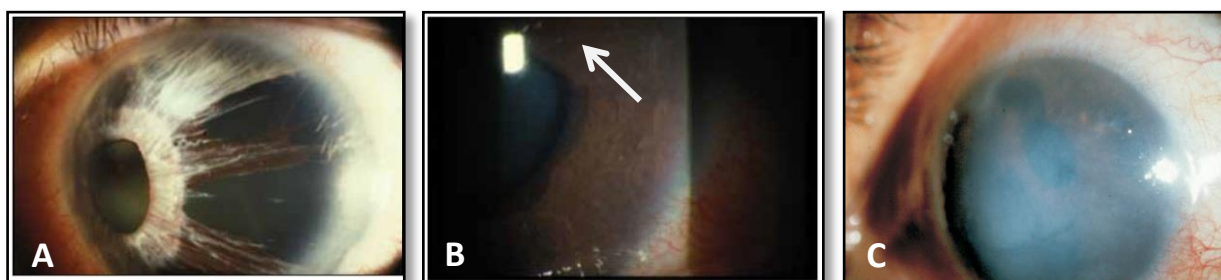


Figura 2. Variantes del Síndrome Iridocorneal Endotelial

- A. Atrofia esencial progresiva del iris
- B. Síndrome de Chandler
- C. Síndrome de Cogan- Reese

El síndrome de Axenfeld Rieger forma parte de las disgenesias del segmento anterior, que incluyen combinaciones de anomalías congénitas del iris, córnea, cristalino y del ángulo iridocorneal (Sowden, 2007). Fue descrito en 1920 como anomalía de Axenfeld, caracterizada por embriotoxón posterior y bandas que iban de la periferia del iris al embriotoxón; y en 1934, Rieger lo asoció a anomalías de iris como corectopia y policoria. El síndrome Axenfeld Rieger incluye anomalías oculares y sistémicas. Actualmente se reconocen a las tres como parte del mismo espectro del síndrome.

El síndrome de Axenfeld Rieger es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante (en el 70% de los casos) y en pocas ocasiones se han reportado casos

esporádicos, tiene una frecuencia de 1:200 000 personas, no tiene predilección por el sexo. (Turner Z, 2009) Tiene características morfológicas variables con alteraciones oculares y extraoculares; relacionadas con alteraciones en la migración y diferenciación de las células de la cresta neural. (Tanwar E., 2012)

Las alteraciones del segmento anterior del ojo comprenden anomalías tales como hipoplasia de iris, adherencias iridocorneales periféricas, (Figura 3) anomalías ultraestructurales de la malla trabecular, corectopia, policoria y embriotoxón posterior (desplazamiento anterior de la línea de Schwalbe). Se cree que se deben a inadecuada regresión de los tejidos y/o falla en la diferenciación, lo que resulta en anomalías de la anatomía del ángulo iridocorneal. (Tanwar E., 2012)

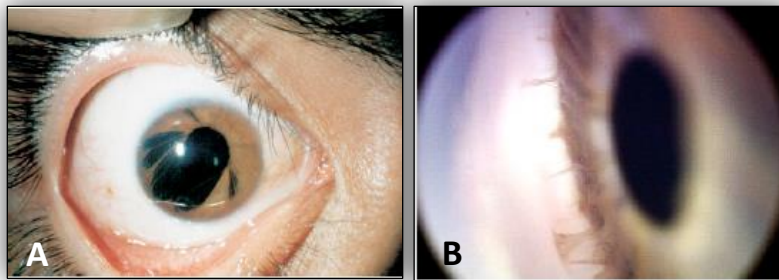


Figura 3. Axenfeld Rieger

- A. Hipoplasia del iris con, discoria y policoria
- B. Sinequias del iris periféricas

Otros hallazgos oftalmológicos comprenden micro/megalocórnea, estrabismo relacionado a inserciones anormales de músculos extraoculares, catarata, quistes dermoides, desprendimiento de retina, degeneración macular, colobomas crorioretinales e hipoplasias de la cabeza del nervio óptico. Se asocia a la presencia de glaucoma en un 50% de los casos. (T. Chang, 2012)

Las anomalías sistémicas asociadas a ARS incluyen craneofaciales, dentales, piel umbilical redundante e hipospadias. (Tanwar E., 2012) Las características craneofaciales comprenden frente prominente, hipertelorismo (con predisposición a exotropía), telecanto, nariz ancha y plana, labio superior delgado, prognatismo. (T. Chang, 2012)

TRATAMIENTO

La iridosquisis es una condición que por sí misma no requiere de ningún tratamiento. Sin embargo como ya se comentó en las secciones previas, la iridosquisis tiene una gran asociación con la presencia de glaucoma y por lo tanto se debe de realizar un abordaje diagnóstico exhaustivo para descartar la presencia de la enfermedad. (Pesudovs, 2001) Así mismo otras condiciones comórbidas como la presencia de catarata, queratitis infecciosas, o descompensación corneal secundaria, deben ser tratadas de acuerdo a como corresponda.

Lee et al. En 2008 describen la cirugía de catarata de una paciente con iridosquisis sin la utilización de dispositivos de soporte pupila, en la cual se pudo realizar el procedimiento sin ninguna eventualidad. Ellos sugieren que la cirugía se realice extremando precauciones ya que existe riesgo de aspirar las fibras del iris durante el procedimiento quirúrgico. Recomiendan uso adecuado de viscoelástico y la modulación de los instrumentos quirúrgicos. (Lee, 2008) Rozenberg propone la realización de una capsulorrexia ovalada y la realización de la facoemulsificación por debajo de la cápsula anterior, para evitar aspirar las hebras del iris. (Rozenberg, 2004 Apr)

Minesaki et al en 2013, describen el caso de una paciente de 79 años con iridosquisis, catarata y queratopatía bulosa secundaria, que fue tratada en dos pasos. Inicialmente se realizó cirugía de catarata e iridectomía con lo cual se profundizó adecuadamente la cámara anterior, posteriormente se realizó nDESAEK (nonDescemet's stripping automated endotelial keratoplasty), con lo cual se resolvió el edema corneal, lo que permitió que la paciente recuperara la agudeza visual de forma satisfactoria. (T. Minesaki, 2013)

El tratamiento de glaucoma se realizará de acuerdo al tipo de glaucoma que presente el paciente. Ya sea con iridotomías, medicamentos antiglaucomatosos o inclusive cirugía, si fuera necesario. (León, 2011)

REPORTE DE CASO

Paciente femenino de 86 años de edad originaria y residente del Distrito Federal, México. Acude a nuestro hospital en marzo de 2015 por presentar disminución de la agudeza visual de aproximadamente 6 meses de evolución. Antecedentes heredofamiliares negados, antecedentes personales patológicos negados, alergia a la penicilina y sus derivados, antecedentes oftalmológicos negados.

En la exploración oftalmológica presenta en el ojo derecho, agudeza visual 20/300, presión intraocular 14mmHg, conjuntiva de aspecto normal, córnea con gerontoxón, ligeramente opaca con discretos pliegues en descemet y edema estromal 1+, cámara anterior estrecha, ángulo iridocorneal abierto, iris con áreas de atrofia en la parte inferior que no transiluminan y hebras iridianas que están flotando en la cámara anterior, pupila redonda, cristalino NO4NC4, fondo de ojo no valorable por opacidad de medios. (Figura 4)

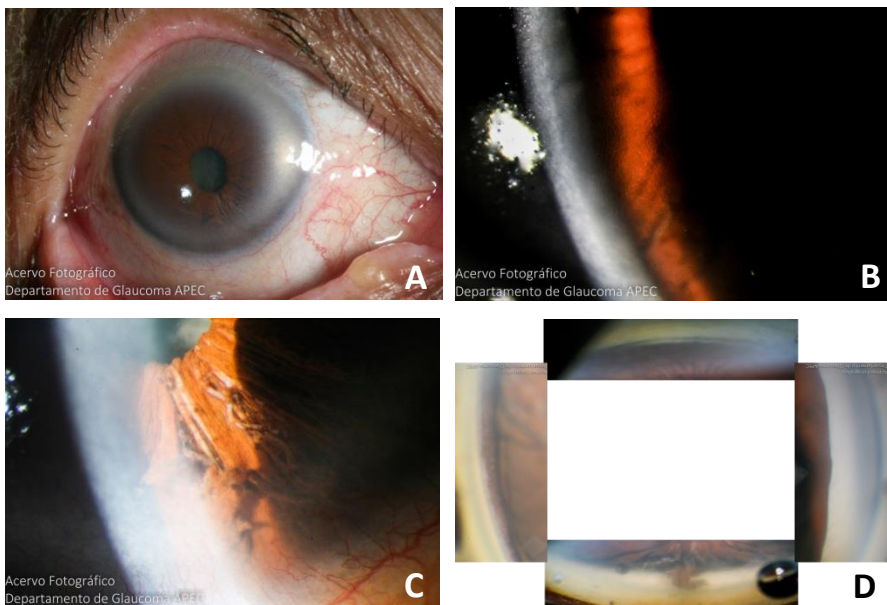


Figura 4. Fotografías del ojo derecho

- A. **Fotografía panorámica.** Gerontoxón y atrofia sectorial inferior del iris.
- B. **Cornea.** Edema estromal leve, pliegues en descemet y mosaico endotelial irregular.
- C. **Iris.** Zona de atrofia y hebras que flotan en la cámara anterior.
- D. **Ángulo iridocorneal.** Sectores inferior, temporal y superior en 3, nasal en 1. Se observan hebras de iris tocando el endotelio corneal.

En el ojo izquierdo tiene una agudeza visual de 20/800, presión intraocular 14mmHg, conjuntiva de aspecto normal, córnea con gerontoxón, cámara anterior muy estrecha, ángulo iridocorneal parcialmente abierto con los sectores nasal e inferior en 3, temporal en 1 y superior en 2, iris con áreas de atrofia inferior que tampoco transiluminan, pupila redonda, cristalino NO6NC6, fondo de ojo no valorable por opacidad de medios. (Figura 5)

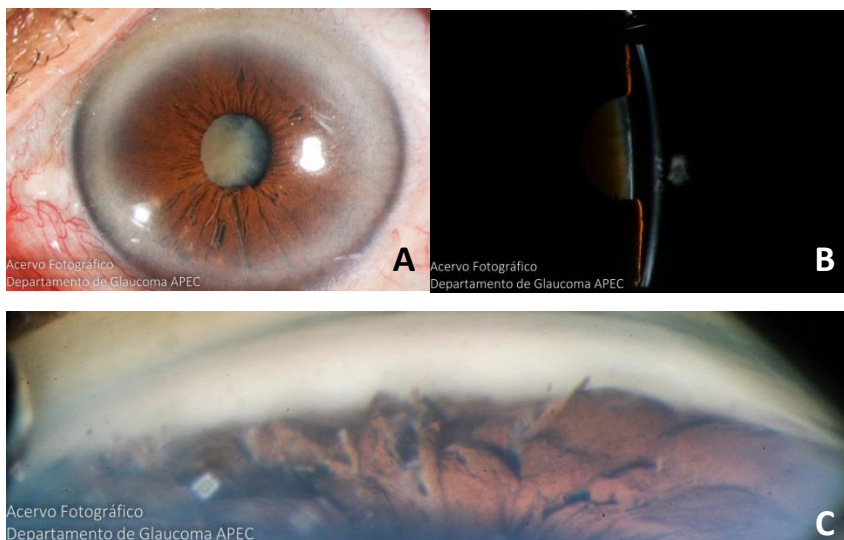


Figura 5. Fotografías ojo izquierdo

- A. Foto panorámica. Áreas de atrofia inferior, pupila redonda.
- B. **Cámara anterior.** Muy estrecha y catarata nuclear densa en el fondo.
- C. **Iris.** Área de atrofia inferior y algunas hebras en cámara anterior.

Se solicitaron exámenes paraclínicos para complementar la exploración física. Ecografía muestra una cavidad vítrea ecosilente, con retina y coroides aplicadas en ambos ojos. Eje antero-posterior del ojo derecho 21.67mm y 21.72 del ojo izquierdo. Microscopia especular del ojo derecho con un conteo endotelial de 471 células, coeficiente de variación 67% y pleomorfismo importante; en el ojo izquierdo un conteo endotelial de 856 células, coeficiente de variación de 29%, sin pleomorfismo.

Teniendo una evaluación completa de la paciente se llega a los siguientes diagnósticos, iridosquisis, catarata senil ambos ojos y descompensación corneal secundaria ojo derecho. Se decide realizar extracción extracapsular de catarata + implante de lente intraocular en ojo izquierdo; en el ojo derecho se plantea la realización de procedimiento triple con facoemulsificación de catarata + lente intraocular +

queratoplastia penetrante, sin embargo la paciente sólo desea realizar cirugía del ojo izquierdo.

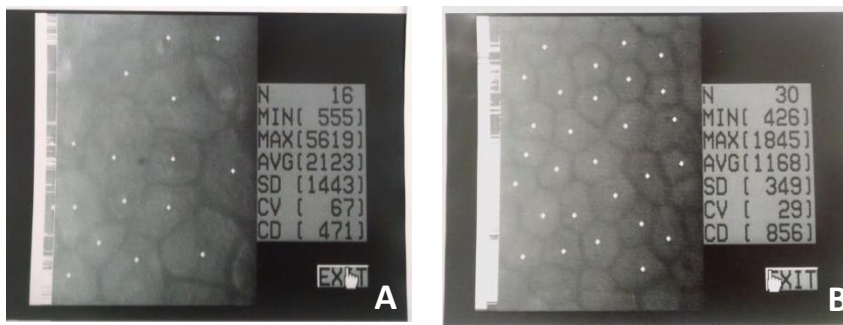


Figura 6. Microscopía especular

- A. Ojo derecho. Conteo endotelial de 471 células, coeficiente de variación 67% y pleomorfismo importante.
- B. Ojo izquierdo. Conteo endotelial de 856 células, coeficiente de variación de 29%, sin pleomorfismo.

Durante la cirugía del ojo izquierdo se observa una flacidez importante del iris desde el momento en que se hace la entrada a cámara anterior con una aguja de 20G. Al momento de abrir el tercer plano, el iris sale de la cámara anterior mostrando el epitelio pigmentado en la cara posterior del iris, lo cual es un hallazgo que no es habitual en una cirugía extracapsular de catarata y que no se había descrito previamente en pacientes con diagnóstico de iridosquisis. La flacidez del iris dificulta el cierre del surco sin embargo se procede a realizar el resto de la cirugía de la forma habitual y sin complicaciones.

Cuatro meses después de haber realizado la cirugía, la paciente presenta en el ojo derecho, disminución de la agudeza visual de cuenta dedos a 3 metros, secundaria al aumento del edema corneal, grosor corneal por paquimetría ultrasónica de 720 micras; en el ojo izquierdo tiene una agudeza visual mejor corregida de 20/60, presión intraocular de 13mmHg, destaca en el segmento anterior discoria, así como atrofia en la zona inferior del iris y lente intraocular en bolsa, en segmento posterior se observa papila con excavación de 5.5/10, mácula con brillo disminuido y retina aplicada. (Figura 7)

Se solicitaron campos visuales 24.2 y tomografía de coherencia óptica (OCT) de fibras nerviosas, los cuales están aún pendientes para complementar la valoración integral de nuestra paciente.

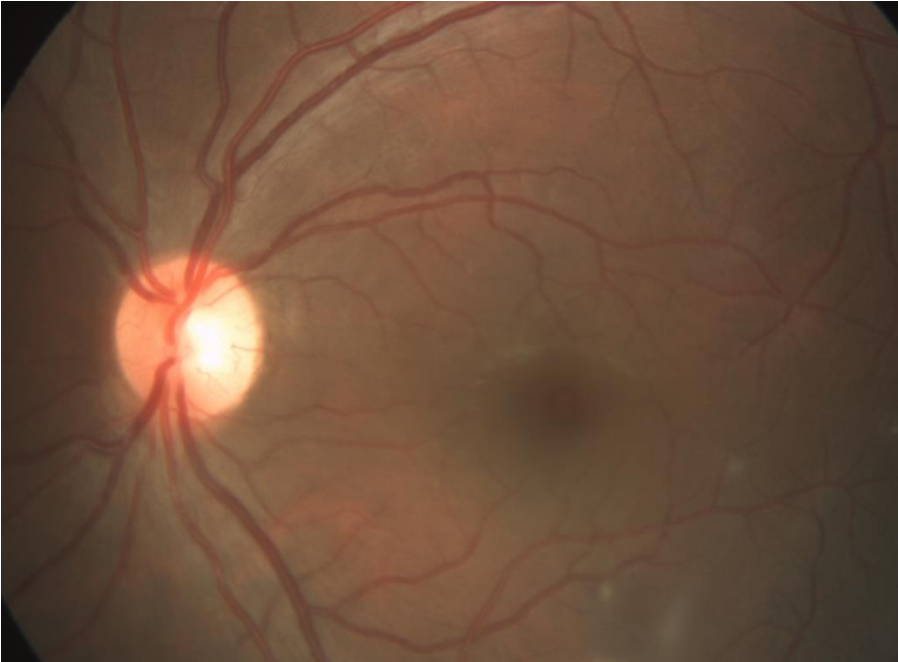


Figura 7

Fondo de ojo izquierdo. Se observa retina y mácula sin alteraciones, nervio óptico de bordes bien definidos, coloración anaranjada, excavación de 5.5/10

DISCUSIÓN DEL CASO

En este caso llama la atención de primera instancia la apariencia del iris, en donde se aprecia de forma bilateral, áreas de atrofia que pudieran llegar a ser confundidas con la realización de iridotomías no exitosas. Sin embargo a nuestra paciente nunca se le había realizado ninguna revisión ni procedimiento oftalmológico, por lo que se obliga a pensar en otra explicación para este hallazgo.

Tomando en cuenta las diferentes posibilidades diagnósticas, se llega a la conclusión de estar ante la presencia de un cuadro de iridosquiasis, por la edad de la paciente, la bilateralidad del cuadro; clínicamente se observaba una pupila redonda, reactiva a la luz, con atrofia del estroma iridiano en los sectores inferiores que no formaba agujeros verdaderos y hebras del iris que flotaban en la cámara anterior. En el ojo derecho las hebras estaban en contacto con el endotelio, lo cual ocasionó la descompensación de la misma, en el ojo derecho, la córnea mantenía su transparencia.

Es un diagnóstico que debemos de tener en mente, porque aunque es algo que se presenta de forma poco frecuente, puede traer consigo consecuencias devastadoras como son la presencia de glaucoma o bien una descompensación corneal.

Como ya mencionamos en los apartados previos, existe la posibilidad de tratar la queratopatía bulosa en el ojo derecho mediante la realización de una queratoplastia lamelar endotelial, sin embargo se le comenta a la paciente y decide que por su edad y situación familiar, no se someterá a la realización de dicho tratamiento.

Se decide realizar extracción extracapsular de catarata en el ojo izquierdo por la dureza de la catarata y por la presencia de un muy bajo conteo endotelial, el cual podía disminuir aún más posterior a una cirugía de facoemulsificación. Durante la cirugía se encontró un iris con mucha flacidez que dificultó la realización de algunos de los pasos de la cirugía, sin embargo se pudo realizar de forma exitosa, sin ocurrir ninguna eventualidad durante la misma.

La recuperación de la paciente fue satisfactoria, el conteo endotelial y la transparencia corneal izquierdos se mantuvieron sin cambios. La presión intraocular siempre se mantuvo dentro de los rangos normales.

Una vez que tuvimos los medios transparentes, pudimos evaluar el fondo de ojo, el cual se mostró una retina y mácula sin alteraciones y la papila de bordes bien definidos con una excavación de 5.5/10 que es ligeramente mayor a lo esperado para la población general. Se solicitaron campos visuales 24-2 y tomografía de coherencia óptica, los cuales se realizarán en los próximos meses.

El tratamiento de nuestra paciente en el ojo derecho es de sostén a base de soluciones hipertónicas, que pueden ayudar a disminuir parcialmente el edema corneal.

Es importante mencionar que la evaluación continua de los pacientes es algo fundamental ya que como la iridosquisis es una entidad de carácter progresivo, pueden presentarse nuevos hallazgos diferentes a los descritos en la evaluación inicial.

CONCLUSIONES

La iridosquiasis es una entidad rara, de causa desconocida. De forma típica se describe en pacientes que son mayores de 70 años, aunque también se ha descrito en pacientes más jóvenes. Indudablemente es una condición que se asocia muy frecuentemente con la presencia de glaucoma, por lo que es importante que ante la presencia de un paciente con iridosquiasis se realice la búsqueda intencionada de glaucoma. Además como se considera que es una entidad progresiva, es importante estar monitorizando a los pacientes para asegurarnos que no vayan a desarrollarlo en un futuro.

El manejo de un paciente con iridosquiasis debe de ser encaminado a tratar las comorbilidades que el paciente presenta, como puede ser la presencia de catarata, glaucoma, descompensación corneal, entre otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Agrawal S, A. J. (2001). Iridoschisis associated with lens subluxation. *Journal of Cataract and Refractive Surgery*, 27:2044–2046.
2. American Academy of Ophthalmology, A. (2011-2012). *Fundamentals and Principles of Ophthalmology*. LEO.
3. Carnevalini, A. (1988). Fluoroidiographic aspects of iridoschisis. *J Fr Ophthalmol.* , 11(4):329-32.
4. Foss AJ, H. P. (1992). Interstitial keratitis and iridoschisis in congenital syphilis. *J Clin Neuroophthalmol.* , 12:167–170.
5. J. F. Salmon, A. D. (1992). The association of iridoschisis and primary angle-closure glaucoma. *Eye*, 6, 267–272.
6. Lazzara, M. D. (2012). Iridocorneal Endothelial Syndrome: Keys to Diagnosis and Management. *Glaucoma Today*.
7. Lee, E. (2008). A case of cataract surgery without pupillary device in the eye with iridoschisis. *Korean J Ophthalmol.*, 22(1):58-62.
8. León, J. M. (2011). Iridoschisis and Glaucoma. *Glaucoma Today*.
9. Loewenstein A, F. J. (1945). Iridoschisis with multiple rupture of stromal threads. *Br J Ophthalmol.* , 29:277–282.
10. Mills, P. V. (1967). Iridoschisis. *British Journal of Ophthalmology*, 51, 158- 164.
11. Mutoh T, M. Y. (2010). A case of iridoschisis associated with lens displacement into the vitreous cavity. *Clin Ophthalmology*, 4:487–491.
12. Pesudovs, K. (2001). Iridoschisis- A case report. *Optometry today*.
13. Rodrigues MC, S. G. (1983). Iridoschisis associated with glaucoma and bullous keratopathy. *American Journal of Ophthalmology*, 95, 73- 81.
14. Rozenberg. (2004 Apr). Avoiding iris trauma from phacoemulsification in eyes with iridoschisis. *J Cataract Refract Surg.* , 30(4):741-5.
15. Sowden, J. (2007). Molecular and developmental mechanisms of anterior segment dysgenesis. *Eye*, 21, 1310:1318.
16. T. Chang, C. S. (2012). Axenfeld Rieger syndrome, new perspectives. *British Journal of Ophthalmology* , 96; 318-322.

17. T. Minesaki, e. a. (2013). Non-Descemet's stripping automated endothelial keratoplasty for bullous keratopathy secondary to iridoschisis. *Clin Ophthalmol.* , 7:1353-5.
18. Tanwar E., T. D. (2012). Axenfeld-Rieger syndrome associated with congenital glaucoma and cytochrome P4501B1 gene mutations. *Case reports in medicine*, 6.
19. Turner Z, B.-H. D. (2009). Axenfeld Rieger syndrome and spectrum of PITX2 and FOXC1 mutation. *European Journal of Human Genetics.*, 17; 1527-1539.