

# Atrofia essencial da íris associada à hipertrofia congênita do epitélio pigmentar da retina

## *Essencial iris atrophy associated with congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium*

José Alexandre Bastos Pereira<sup>1</sup>, Isabela Soutello Camarota<sup>2</sup>

### RESUMO

O objetivo deste relato é descrever um caso de síndrome iridocorneana endotelial, na variante clínica atrofia essencial de íris, com concomitante hipertrofia congênita do epitélio pigmentar da retina no mesmo olho.

**Descritores:** Doenças da córnea/patologia; Epitélio posterior; Glaucoma; Íris/anormalidades; Hipertrofia; Epitélio pigmentado da retina; Relato de caso

### ABSTRACT

*The aim of this report is to describe a case of iridocorneal endothelial syndrome with the clinical variant essential iris atrophy, which presents concomitant congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium in the same eye.*

**Keywords:** Corneal diseases/pathology; Endothelium, corneal; Glaucoma; Iris/abnormalities; Hypertrophy; Retinal pigment epithelium; Case report

---

<sup>1</sup>Professor do Curso de Pós-graduação da Sociedade Brasileira de Oftalmologia – SBO - Rio de Janeiro (RJ), Brasil;

<sup>2</sup>Residente do 3º ano do Serviço de Oftalmologia do Hospital dos Servidores do Estado – HSE - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Trabalho realizado na Clínica Suporte Diagnóstico em Oftalmologia - Rio de Janeiro (RJ) - Brasil.

**Os autores declaram inexistir conflitos de interesse.**

Recebido para publicação em: 23/9/2009 - Aceito para publicação em 20/03/2011

## INTRODUÇÃO

As síndromes iridocorneanas endoteliais (ICE) consistem em três entidades clínicas raras: atrofia essencial de íris, síndrome de Chandler e síndrome de Cogan-Reese.

Suas variações, embora separadamente descritas, são consideradas como um espectro de doenças com um mecanismo patogênico comum<sup>(1-2)</sup>. Ocorre a proliferação anormal de endotélio corneano, atribuído a uma inflamação endotelial crônica de etiologia provavelmente viral<sup>(2-3)</sup>.

Pacientes com síndrome ICE geralmente se apresentam na 3ª a 5ª década de vida, apresentando anormalidades unilaterais da íris ou queixando-se de distúrbios ou desconforto ocular devido ao edema de córnea ou elevada pressão intraocular. A síndrome é mais comum em mulheres, parece ocorrer esporadicamente, e foi reconhecida quase que exclusivamente em caucasianos. As alterações irianas constituem o fator determinante para a distinção das variantes clínicas da síndrome. A variante clínica atrofia essencial da íris é caracterizada pela atrofia e afinamento do estroma iriano, resultando em defeitos de toda a espessura (buracos)<sup>(1-2)</sup>. A formação precoce de sinéquias anteriores periféricas leva a distorções pupilares, em sua direção, o que ocasionalmente resulta em formatos bizarros da pupila. A gênese dos buracos irianos é atribuída à isquemia resultante da obstrução dos vasos da íris<sup>(1-4)</sup>. Podem ocorrer múltiplos pequenos nódulos irianos pedunculados, que geralmente aparecem ao final da doença<sup>(1-5)</sup>. Na córnea pode haver edema estromal ou endotelial, dando um aspecto semelhante à prata cinzelada. Em alguns casos, não há anormalidade evidente da córnea. O glaucoma é uma complicação frequente que ocorre devido à perda do ân-

gulo camerular, secundário ao crescimento do endotélio corneano anormal sobre a malha trabecular. Não existem associações sistêmicas descritas<sup>(1-2)</sup>. Hipertrofia congênita do epitélio pigmentar da retina (HCEPR) é uma entidade onde evidencia-se a presença de lesões planas, bem delimitadas, hiperpigmentadas e agrupadas observadas à fundoscopia. As células do epitélio pigmentado da retina (EPR) são mais altas e numerosas, e contém melanossomas grandes e arredondados em seu interior<sup>(6-7)</sup>. Podem aumentar de tamanho ou número ao longo da vida, e gerar escotomas absolutos ou relativos no campo visual<sup>(8)</sup>. As lesões têm apresentação unilateral e não há associações oculares descritas.

## Relato de Caso

Mulher de 28 anos, natural e residente no Rio de Janeiro, procurou nosso serviço referindo ter notado a “presença de mancha em olho esquerdo”, há cerca de um ano, sem outros sintomas associados. Negava presença de doenças oculares e sistêmicas progressas, assim como uso de medicações relacionadas. Ao exame oftalmológico apresentava acuidade visual (AV) com melhor correção óptica de 20/20 (1,0) e J1 para perto nos dois olhos. A biomicroscopia de segmento anterior era normal em olho direito (OD). Olho esquerdo (OE) evidenciava corectopia com desvio nasal inferior da pupila, áreas de atrofia parcial da íris que deixavam visível o folheto posterior, dando aspecto irregular à sua coloração, e outras áreas de atrofia total que se apresentavam como buracos (Figuras 1a e 1b). A pressão intraocular era de 13 e 15 mmHg às 13 horas. O exame gonioscópico em OD demonstrava ângulo aberto 360° com visualização até espóreo escleral, pigmenta-

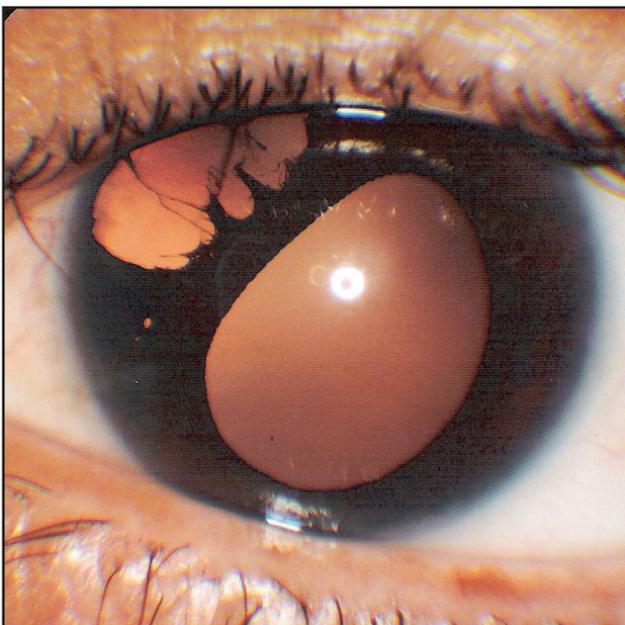
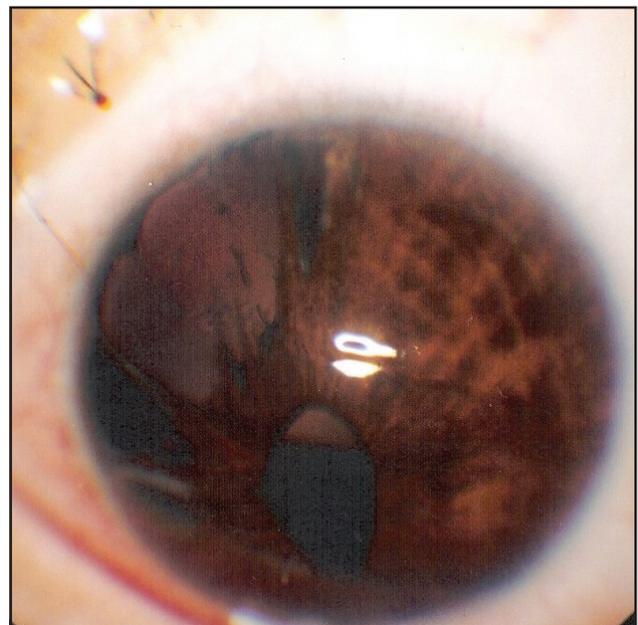


Figura 1a: Íris esquerda em midríase



1b: Íris esquerda em miose

ção trabecular discreta, de +2/+4. Em OE era observado desvio nasal inferior da pupila, assimetria de coloração da íris com faixa nasal superior mais escura devido à exposição do folheto posterior, áreas de atrofia completa do estroma iriano causando buracos de toda a espessura, o que permitia a observação do corpo ciliar, sinéquias anteriores estendendo-se das 7 às 13 horas, pigmentação trabecular moderada de +2 a +3/+4 e ausência de sangue no canal de Schlemm (Figura 2). A fundoscopia sob midríase era inalterada em OD (Figura 3). OE apresentava disco óptico de contornos e coloração normais, escavação fisiológica, mácula com brilho preservado, áreas de aglutinação pigmentar nasais à papila, correspondendo à melanoze múltipla da retina (*bear track*) (Figura 4). O exame de microscopia especular realizado foi normal em OD. Em OE foi demonstrada a perda do padrão celular em mosaico e células com limites obscurecidos, configurando a presença de *ice cells*. Foram solicitados exames de campo visual computadorizado, paquimetria e curva de pressão intraocular devido à alta associação de glaucoma de difícil manejo nesses pacientes. A paciente foi orientada para o acompanhamento oftalmológico rotineiro.

## DISCUSSÃO

A ICE síndrome é uma patologia rara, progressiva, com maior prevalência no sexo feminino, em pacientes brancos, e geralmente unilateral<sup>(1-2)</sup>. Pode resultar em glaucoma de difícil manejo causado por alterações progressivas do ângulo camerular, devido à formação de sinéquias anteriores periféricas e alterações na membrana basal e endotélio corneano. A hipertrofia congênita do EPR (*bear tracks*) é uma lesão assintomática, observada como achado acidental na fundoscopia. São três as apresentações clínicas possíveis: lesão solitária unilateral, lesões agrupadas unilaterais, e a apresentação atípica multifocal e bilateral<sup>(6-8)</sup>. As lesões típicas são inócuas e unilaterais, no entanto, a presença de múltiplas lesões bilaterais representam um risco maior para presença da síndrome de Gardner, ou polipose adenomatosa familiar (PAF)<sup>(6-7)</sup>. Não há predileção por sexo ou raça. Neste relato de caso foi observada a associação ocasional, sem qualquer explicação fisiopatológica ou embriológica, de duas patologias com apresentação unilateral, no mesmo paciente. Não há na literatura outro caso semelhante descrito.

## REFERÊNCIAS

1. Wilson MC, Shields MB. A comparison of the clinical variations of the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1989;107(10):1465-8.
2. Shields MB. *Glaucoma*. 2a ed. São Paulo: Panamericana; 1989. Glaucoma associado a alterações primárias do endotélio corneano; p. 235-45.
3. Calixto N, Cronemberger S. Glaucoma e distrofias endoteliais corneanas. In: Almeida HG, Almeida GV, Calixto N, Carvalho CA. *Glaucomas secundários*. São Paulo: Roca; 1985. p. 291-8.

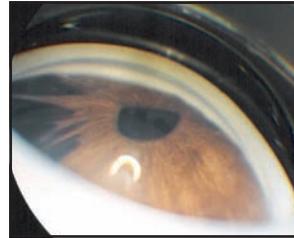


Figura 2: Gonioscopia em OE

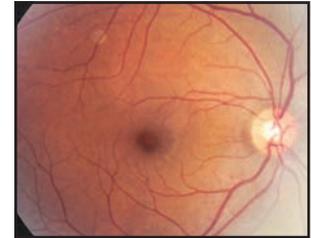


Figura 3: Fundoscopia normal em OD



Figura 4: Melanose nasal à papila em OE

4. Eagle RC Jr, Shields JA. Iridocorneal endothelial syndrome with contralateral guttate endothelial dystrophy: A light and electron microscopic study. *Ophthalmology* [Internet] 1987 [cited 2010 Feb 12]; 94(7):862-70. Available from: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/cys/>
5. Shields MB, Campbell DG, Simmons RJ, Hutchinson BT. Iris nodules in essential iris atrophy. *Arch Ophthalmol* [Internet] 1976 [cited 2010 Feb 12]; 94(3):406-10. Available from: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/cys/>
6. Lloyd WC 3rd, Eagle RC Jr, Shields JA, Kwa DM, Arbizio W. Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. *Electron microscopic and morphometric observations*. *Ophthalmology* [Internet] 1990 [cited 2010 Feb 12]; 97(8):1052-60. Available from: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/cys/>
7. Buettner H. Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. *Am J Ophthalmol* [Internet] 1975 [cited 2010 Feb 12]; 79(2):177-89. Available from: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/cys/>
8. Shields CL, Mashayekhi A, Ho T, Cater J, Shields JA. Solitary congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium: clinical features and frequency of enlargement in 330 patients. *Ophthalmology* [Internet] 2003 [cited 2010 Jan 21]; 110(10):1968-76. Available from: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/cys/>

Endereço para correspondência:

Isabela Soutello Camarota

Rua Sambaíba, nº 587 Apto. 202 – Leblon

CEP 22450-140 – Rio de Janeiro (RJ), Brasil

E-mail: [belacamarota@hotmail.com](mailto:belacamarota@hotmail.com)