

Síndrome Iridocorneana Endotelial: Relato de Caso da Variante de Chandler

Iridocorneal Endothelial Syndrome: Case Report of Chandler's Variant

Carolina Tagliari Estacia¹, Aluisio Rosa Gameiro Filho¹, Paloma Gassen Faccenda¹, Roberta Valadão Negri¹, Daniela Trotta Chianello¹, Marco Antônio Souza Alves¹

RESUMO

O presente estudo tem por objetivo relatar um raro caso da variante de Chandler da Síndrome Iridocorneana Endotelial em uma paciente de 56 anos. Esta referia baixa acuidade visual em olho direito há 2 anos, acompanhada de fotofobia e prurido. Ao exame oftalmológico, no primeiro atendimento, apresentava em olho direito acuidade visual de conta dedos à 0,5 metro e se observava à biomicroscopia policoria, edema corneano com microcistos e hiperemia conjuntival. O olho esquerdo não apresentava alterações. A pressão intraocular era de 16mmHg no olho direito e 10mmHg no olho esquerdo. Iniciou-se tratamento tópico com dorzolamida, maleato de timolol e dexametasona, sendo então, alcançado o controle da pressão intraocular. Constatou-se no exame de microscopia especular corneana a presença de ice cells. Na biomicroscopia atual, apresenta, no olho acometido, edema corneano com opacidade central, policoria, cristalino não visível e fundo de olho indevassável. Diante da confirmação do diagnóstico de Síndrome de Chandler, pelo quadro clínico compatível e alterações nos exames complementares, a paciente está em acompanhamento no serviço de Oftalmologia do Hospital Federal Servidores do Estado.

Descritores: Síndrome endotelial iridocorneana; Doenças da córnea; Endotélio corneano/patologia; Glaucoma; Relatos de casos

ABSTRACT

We report in this study a case of Chandler's Syndrome, an Iridocorneal Endothelial Syndrome variant in a 56 years old patient, female, complaining about low vision in the right side, as well as itching and photophobia in the same side. In the first evaluation, we observed visual acuity of counting fingers at 0,5 meters, corneal swelling with microcystus and conjunctival hyperemia. The left eye was normal. Intraocular pressure was 16mmHg in right eye and 10 mmHg in left eye. We initiated topic treatment with Dorzolamide, Timolol and Dexamethasone, with good control of intraocular pressure. We noticed in corneal specular microscopy the presence of ice cells. In current biomicroscopy it is remarkable the corneal swelling, with central opacity and lens was not visible, as well as the funduscopy is impossible. We confirmed the diagnosis of Chandler's Syndrome based on the clinical findings, and in abnormalities in complementary exams. Nowadays, the patient is being followed in the Ophthalmology department at Hospital Federal Servidores do Estado.

Keywords: iridocorneal endothelial syndrome; Corneal diseases; Endothelial corneal; Glaucoma; Case reports

¹ Hospital Federal dos Servidores do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Recebido para publicação em 21/11/2016 - Aceito para publicação em 21/02/2017.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Chandler é uma patologia rara, caracterizada por anomalias no endotélio corneano, obstrução do ângulo iridocorneano e anormalidades irianas, como a atrofia de íris. Constitui-se em uma das variantes da síndrome endotelial iridocorneana (atrofia essencial de íris, síndrome de Chandler e síndrome de Cogan-Reese). Acomete adultos de meia idade com predileção pelo sexo feminino, não relacionada à história familiar e geralmente unilateral.

O objetivo do tratamento está em evitar as complicações da doença como elevação da pressão intraocular e edema corneano que resultam em diminuição da acuidade visual.⁽¹⁾

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 56 anos, portadora de esquizofrenia e DM tipo II, sem outros antecedentes patológicos, com história de baixa acuidade visual (BAV) progressiva em olho direito há cerca de 2 anos, associada a fotofobia e prurido. Ao exame oftalmológico na época apresentava policoria em OD, edema corneano com microcistos e hiperemia conjuntival. A pressão intraocular (PIO) era de 16mmHg no olho direito (OD) e 10mmHg no olho esquerdo (OE). Foi prescrito colírio de Dorzolamida 2% na posologia de 12/12h, maleato de timolol 0,5% de 12/12h e Dexametasona 8/8h no OD, tendo sido feita a retirada gradual da dexametasona. Manteve acompanhamento no serviço com controle da pressão intraocular dentro dos limites desejáveis. Foi realizada microscopia especular de córnea que mostrou presença de ice cells em OD, não sendo possível realizar contagem celular neste olho, e endotélio com polimegatismo e pleomorfismo leves e 2477 células/mm² no olho esquerdo (OE) (Figura 1); topografia corneana em OD, mostrando irregularidade importante da superfície anterior da córnea observada na avaliação dos anéis de Plácido (não houve possibilidade de gerar mapa topográfico) (Figura 2); medida da acuidade visual sem correção em OD= conta dedos à 0,5m e OE= 20/40. A refração em OD era (+2,00); sem melhora na acuidade visual e OE (+2,00 -0,75 102): 20/40. À biomicroscopia (Figura 3) apresentava em OD edema corneano +3/+4, com opacidade central, policoria, cristalino não visível, e, no OE, córnea clara, catarata nuclear +1/+4, câmara anterior (CA) ampla, pupila reagentes. O fundo de olho era indecifrável em OD e sem alterações em OE.

A gonioscopia do olho direito impossibilitada pelo edema e opacidade corneana; do olho esquerdo revelou ângulo aberto com visualização do trabeculado posterior pigmentando. A pressão intraocular (PIO) no OD sem condições de aferição e no OE de 10 mmHg. Diante do quadro clínico da paciente e dos exames acima descritos confirmou-se diagnóstico de Síndrome de Chandler.



Figura 1. Biomicroscopia Especular, demonstrando redução da contagem de células em OD, em comparação com OE



Figura 2. Topografia Corneana de OD, alterada difusamente pelo edema corneano, visualizada pela irregularidade dos anéis de Plácido.

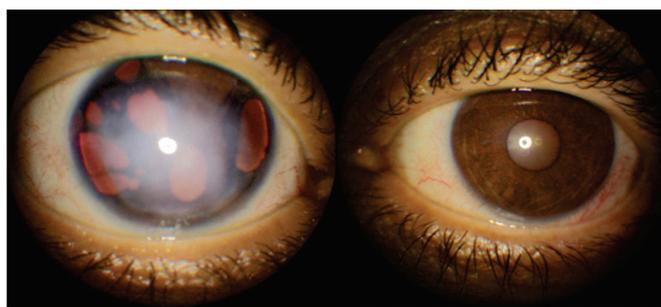


Figura 3. Biomicroscopia

DISCUSSÃO

A Síndrome Iridocorneana endotelial (ICE SD) é uma afecção rara, caracterizada por anomalias no endotélio corneano, obstrução do ângulo iridocorneano e anormalidades irianas, como a atrofia de íris.

Essa condição foi descrita inicialmente por Harms, em 1903⁽²⁾, como atrofia iriana essencial progressiva. Já em 1956, Chandler⁽³⁾ descreveu condição unilateral rara caracterizada por atrofia iriana, edema corneano e glaucoma, chamada Síndrome de Chandler, que, posteriormente foi classificada como subtipo da síndrome ICE. Por sua vez, em 1976, Cogan e Reese⁽⁴⁾ relataram condição semelhante, associada à nódulos irianos, a qual denominaram Síndrome de Cogan-Reese. Estudos posteriores evidenciaram que as três condições clínicas apresentavam quadro clínico e história semelhantes, sendo portanto classificadas como espectro da mesma síndrome: a síndrome ICE, ou síndrome iridocorneana endotelial.

Os mecanismos patológicos da síndrome ICE estão relacionados a proliferação anormal do endotélio corneano, e pela migração das mesmas, posteriormente para a linha de Schwalbe, obstruindo o ângulo iridocorneano, e também anteriormente, em direção a CA, formando uma membrana basal anormal, que eventualmente contrai, gerando anomalias pupilares, dano atrófico à íris e sinéquias entre estruturas adjacentes.

Apesar de já descrita há mais de um século, ainda restam dúvidas sobre sua etiologia. Em seu estudo, Alvarado⁽⁵⁾ diz que a endotelopatía corneana tem associação com infecção viral, fato esse corroborado em outros estudos, os quais associam a síndrome com o vírus Herpes Simples e com o Epstein-Baar;⁽⁶⁾ apesar das evidências os resultados ainda são conflitantes.

Quadro clínico

A ICE SD é unilateral e progressiva, geralmente diagnosticada em mulheres, entre a terceira e quinta décadas de vida, e ocorre quase exclusivamente em caucasianos.⁽¹⁾ Em geral, os pacientes procuram atendimento oftalmológico por perceberem embaçamento visual predominantemente matutino, pela descompensação corneana. Podem se queixar também de diminuição da acuidade visual constante e halos na visão, em decorrência de glaucoma. Alguns pacientes procuram atendimento médico por perceberem alterações na forma ou na posição das pupilas.

Variações clínicas

Atrofia essencial da íris: caracterizada por atrofia e afinamento do estroma iriano, causando buracos em toda a espessura iriana, e também formação precoce de sinéquias anteriores, o que leva a distorções pupilares. Além disso, pode haver formação de buracos pela isquemia iriana. Na gonioscopia, há presença de sinéquias anteriores periféricas em graus variáveis, que são responsáveis pelo fechamento angular, e, conseqüentemente, aumento da PIO (pressão intraocular).

Síndrome de Chandler: nesta variante, as alterações irianas são menos pronunciadas, e o que chama mais atenção ao diagnóstico é o edema corneano. Quando o diagnóstico é tardio, as anormalidades de íris podem ser mais pronunciadas, com buracos irianos, que em geral não perpassam toda a espessura iriana. Glaucoma pode ocorrer pela obstrução angular por sinéquias periféricas.

Síndrome de Cogan-Reese: na terceira variante da síndrome, atrofia iriana pode ser observada, porém, a presença de nódulos irianos é mais evidente. Em suas fases iniciais são finos e amarelados, e, com a progressão da doença, tornam-se amarronzados e aumentam em tamanho. Em geral são envoltos por estroma iriano com menos criptas e aparência de emaranhado.

Diagnóstico diferencial: apesar de ter aspecto característico, a ICE SD deve ter como diagnóstico diferencial qualquer condição que apresente edema corneano ou glaucoma unilateral em adultos jovens, como, por exemplo, a distrofia polimórfica posterior, distrofia endotelial de Fuchs, síndrome de Axenfeld-Rieger, melanoma de íris e nódulos irianos inflamatórios.

Atualmente, o uso da biomicroscopia ultrassônica (UBM) pode representar um meio útil para detectar as alterações do ângulo da câmara anterior, especialmente na presença de edema corneano que não permite a visualização pela gonioscopia.⁽⁷⁾

Tratamento: o objetivo do tratamento é prevenir as complicações da doença, como o edema corneano e o glaucoma. Soluções hipertônicas podem ser instiladas para melhorar o embaçamento visual matutino.

Medicações antiglaucomatosas são primeira linha de tratamento, porém, podem piorar o edema corneano. Importante ressaltar que, apesar de ainda haver controvérsias em relação ao papel do vírus Herpes Simples na patogênese da síndrome, é recomendado não usar inibidores das prostaglandinas para diminuir a PIO nestes pacientes, já que estas drogas estão relacionadas com recorrências de infecções pelo mesmo.

Segundo relatos na literatura, a taxa de falha do controle da PIO com o uso de medicações tópicas chegam a 60-80%, nestes casos, um manejo cirúrgico para controle do glaucoma faz-se necessário. A trabeculectomia encontra resultados mais satisfatórios nos pacientes com Síndrome de Chandler; Boniuk et al., reuniu uma série com nove casos de síndrome de Chandler's, cinco desses submetidos a trabeculectomia, apresentando bom resultado, apesar do glaucoma presente e não controlado por medicamentos.⁽⁸⁾ Em alguns casos, há necessidade de procedimentos de cicloablação.

Pacientes com bom controle de PIO, mas com edema corneano importante podem se beneficiar de ceratoplastia penetrante ou mesmo de DLEK. Porém, nenhum procedimento elimina todas as células endoteliais anormais, não prevenindo deste modo a progressão do glaucoma, nem mesmo das sinéquias.

De acordo com o quadro clínico descrito observa-se que as alterações constatadas no exame oftalmológico são características da Síndrome de Chandler, dentre essas: anormalidade no mosaico endotelial à microscopia especular, edema corneano difuso, glaucoma controlado e corectopia - quadro clínico esse que necessita acompanhamento regular devido ao caráter crônico e progressivo da doença.⁽⁸⁾ Nesta síndrome as alterações precoces podem ser observadas na microscopia especular por meio das varias formas e tamanhos das células endoteliais, visto que todo o mosaico endotelial é alterado. Essa alteração precoce na estrutura celular está presente quando apenas uma pequena porção do ângulo na câmara anterior tem sinéquias, mesmo antes do glaucoma se desenvolver.⁽⁸⁾

Mais estudos são necessários para determinar incidência da doença (até então desconhecida devido raridade da mesma), bem como possível etiologia. A melhor maneira do manejo e tratamento permanece em discussão, apresentando prognóstico limitado até os dias de hoje.⁽⁹⁾

REFERÊNCIAS

1. Sitoula RP. Iridocorneal endothelial syndrome. *J Nobel Med Col.* 2015;4(1):64-5.
2. Harms C. Einseitige spontane Liickenbildung der Iris durch Atrophie ohne mechanische Zerrung. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde.* 1903;41:522-8.
3. Chandler PA. Atrophy of the stroma of the iris: endothelial dystrophy, corneal edema, and glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1956;41(4):607-15.
4. Cogan DG, Reese AB. A syndrome of iris nodules, ectopic descemet's membrane, and unilateral glaucoma. *Doc Ophthalmol.* 1969;26:424-33.
5. Alvarado JA, Underwood JL, Green WR, Wu S, Murphy CG, Hwang DG, et al. Detection of herpes simplex viral DNA in the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1994;112(12):1601-9.
6. Tsai CS, Ritch R, Straus SE, Perry HD, Hsieh FY. Antibodies to Epstein-Barr virus in iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1990;108(11):1572-6.
7. Sacchetti M, Mantelli F, Marengo M, Macchi I, Ambrosio O, Rama P. Diagnosis and Management of Iridocorneal Endothelial Syndrome. *Biomed Res Int.* 2015;2015:763093.
8. Patel A, Kenyon KR, Hirst LW, Quigley HA, Stark WJ, Meyer RF, Green WR. Clinicopathologic features of Chandler's syndrome. *Surv Ophthalmol.* 1983;27(5):327-44.
9. Phillips DL, Toral M, Alward WL. Chandler syndrome: A subtle presentation [Internet]. Feb 9, 2015. [cited 2016 Oct 10]. Available from: <http://EyeRounds.org/cases/203-chandlers.htm>.

Autor correspondente:

Carolina Tagliari Estacia
Rua Sacadura Cabral, 178 - CEP.:20221-903 - Rio de Janeiro-
RJ, Brasil.
e-mail: carolinatag@hotmail.com