

Síndrome endotelial iridocorneal (ICE)

José Vicente Piá Ludeña
Elena Arias García
Marc Bautista Cortiella
Gonzalo Roig Ferreruela
Álvaro Cabezas Vicente
Cristina Martínez Gil
Santiago Montolío Marzo
Ester Fernández López
Aitor Lanzagorta Aresti

Fundación de Oftalmología Médica de
la Comunitat Valenciana (FOM), Valencia, España

STRONGER TOGETHER



LATANOPROST

TIMOLOL

Fixaprost[®]

latanoprost 50 mcg/ml + timolol 5 mg/ml
Colirio en solución en envase unidosis

1 Único latanoprost/timolol sin conservantes ni fosfatos¹

- Hiperemia conjuntival poco frecuente²
- No sustituible en farmacias³
- 1 gota 1 vez al día²
- Estable a temperatura ambiente²



C.N: 723944.4

0%
Conservantes
Fosfatos
Respetar tus ojos²

SIN FRIGORÍFICO³

**NO SUSTITUIBLE
EN FARMACIA³**

2. Ficha técnica
Fixaprost[®]



Fixaprost 50 microgramos/ml + 5 mg/ml colirio en solución en envase unidosis. Colirio en solución en envases unidosis.
MEDICAMENTO SUJETO A PRESCRIPCIÓN MÉDICA. Reembolsable por el Sistema Nacional de Salud. Caja con 30 unidosis – PVP (IVA) 18,81€.

Referencias: 1. <https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>. Fecha de acceso: junio de 2025; 2. Ficha técnica Fixaprost (código QR);
3. <https://botplusweb.farmacauticos.com/FichaMUH/394232>. Fecha de acceso: junio de 2025.

INNOVANDO EN GLAUCOMA

Théa
let's open our eyes

Síndrome endotelial iridocorneal (ICE)

Índice

Introducción	4
Diagnóstico	5
Variantes clínicas	6
Síndrome de Chandler	6
Atrofia progresiva (esencial) del iris	7
Síndrome del iris nevus (Cogan-Reese)	8
Evolución clínica	11
Pruebas complementarias	12
Diagnóstico diferencial	14
Tratamiento	17
Bibliografía	18

Introducción

El síndrome endotelial iridocorneal (síndrome ICE, del inglés *iridocorneal endothelial syndrome*) aúna un grupo de afecciones unilaterales, progresivas y no familiares, caracterizadas por una fisiología anormal del endotelio corneal, que conduce a diversos grados de atrofia iridiana, edema corneal y/o cierre angular por sinequias. La patología es siempre unilateral y afecta típicamente a mujeres de mediana edad. Característicamente aparecen tres variantes clínicas:

- Síndrome de Chandler
- Atrofia progresiva (o esencial) del iris
- Síndrome del iris nevus (Cogan-Reese)

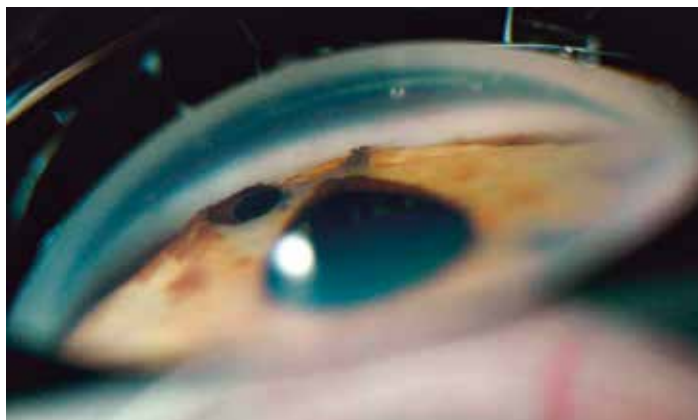
Acrónimo Síndromes ICE: **I**: Iris nevus; **C**: Chandler; **E**: Essential.

En todas las formas del síndrome ICE, la causa etiopatológica principal es la formación de una capa anormal de células endoteliales corneales, que tienden a proliferar y migrar a través del ángulo iridocorneal, en cámara anterior y sobre la superficie del iris¹. El crecimiento de estas células endoteliales puede ocasionar la obstrucción pretrabecular del ángulo iridocorneal, lo que da lugar a un glaucoma de ángulo abierto secundario. A medida que el proceso evoluciona y la membrana se organiza, el tejido proliferativo puede contraerse y provocar un cierre angular secundario.

Este fenómeno puede ocasionar elevación de la presión intraocular tanto por obstrucción pretrabecular como por cierre angular, lo que resulta en glaucoma en aproximadamente el 50 % de los casos. A menudo se observan sinequias periféricas anteriores (PAS, por sus siglas en inglés *peripheral anterior synechiae*), cuya progresión más allá de la línea de Schwalbe es una característica distintiva del síndrome ICE e inusual en otras condiciones² (fig. 1). El otro hallazgo característico es la descompensación corneal en un porcentaje elevado de los casos¹. Asimismo, se han reportado casos en los que se detectó ADN de virus herpes simplex mediante PCR en muestras corneales, lo que sugiere una posible etiología viral³.

Figura 1

Sinequias periféricas anteriores en síndrome ICE. Se visualizan sinequias periféricas muy anteriorizadas que sobrepasan la línea de Schwalbe en el contexto de un paciente con atrofia esencial de iris. Asimismo, se observa un agujero iridiano de espesor completo y el ectropión uveal que permite la visualización directa del cuerpo ciliar.



Diagnóstico

El diagnóstico del síndrome ICE es clínico y, en ocasiones, resulta difícil diferenciar claramente entre sus tres variantes. Las entidades pueden presentar solapamiento e incluso se han documentado casos en los que se observa una transición de una forma a otra. La exploración detallada del iris y los hallazgos obtenidos mediante gonioscopia son fundamentales, aunque estos pueden ser sutiles, especialmente en fases iniciales de la enfermedad. La microscopia especular ofrece imágenes características que facilitan la identificación del síndrome.

El diagnóstico se establece cuando dos de tres de las manifestaciones clínicas principales están presentes de manera unilateral: cambios iridianos típicos, endotelio corneal anormal y sinequias anteriores periféricas⁴⁻⁶. Debido a que se acepta una etiología y características en común, siempre y cuando el paciente sea correctamente diagnosticado dentro del síndrome ICE, no es imprescindible clasificar al paciente en un subtipo específico. No obstante, la categorización en las variantes clínicas sigue siendo útil, ya que la presentación y el curso clínico pueden variar significativamente entre ellas.

Resumen de las características fundamentales del síndrome ICE:

- Unilateral
- Progresivo
- No familiar
- Signos clínicos: PAS, atrofia iridiana, descompensación corneal
- Microscopia especular: células ICE con un patrón inverso

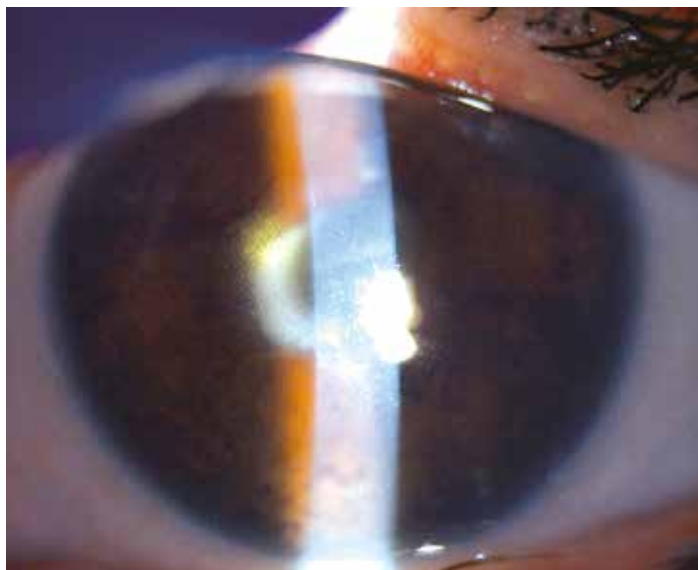
Variantes clínicas

Síndrome de Chandler

El síndrome de Chandler es la presentación clínica más frecuente de las tres variantes². La afectación principal es la afectación corneal. Los pacientes presentan a menudo visión borrosa y halos, síntomas ocasionados por el edema corneal (fig. 2). El endotelio adopta un aspecto similar al de metal batido, más fino que el observado en la córnea *guttata* de la distrofia de Fuchs⁷. La disfunción endotelial puede manifestarse antes de que se detecten PAS extensas, aunque la gonioscopia suele revelar sinequias incipientes o membranas en el ángulo iridocorneal.

Figura 2

Síndrome de Chandler. Se visualiza mediante lámpara de hendidura edema corneal en el contexto de descompensación corneal en un síndrome de Chandler. Se intuye corectopia superior leve.



A diferencia de las otras variantes, este síndrome rara vez presenta atrofia del iris y, si hay, la corectopia suele ser leve.⁸

No suele haber glaucoma y, si lo asocia, suele ser la forma menos grave de las tres. La descompensación corneal se produce a pesar de que la PIO se encuentre normal.^{8,9}

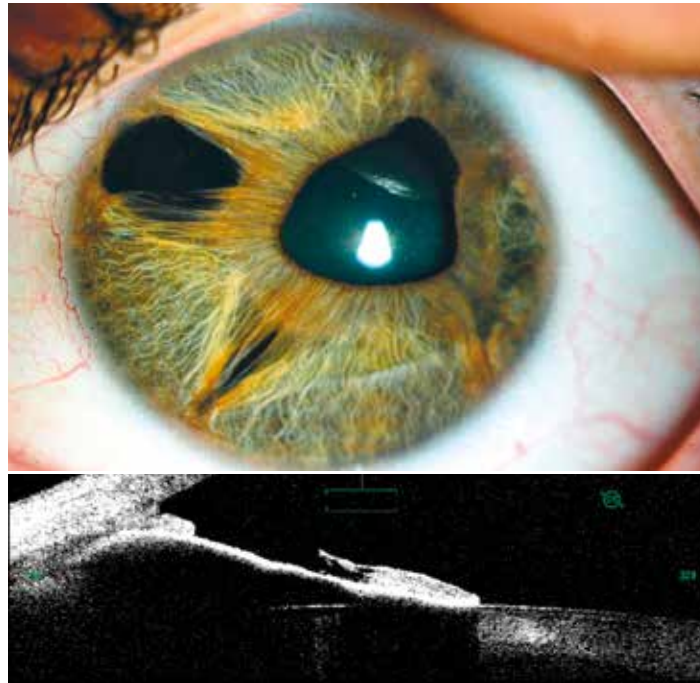
La microscopia especular puede revelar los patrones clásicos del síndrome ICE, aunque con frecuencia se observa una pérdida difusa total de células endoteliales¹⁰. En situaciones de edema corneal severo, donde la microscopia especular pueda no ser viable, la microscopia confocal puede ser útil para localizar y confirmar la presencia de las células ICE.

Atrofia progresiva (esencial) del iris

La característica principal de esta variante es la afectación pronunciada del iris: corectopia (desplazamiento de la pupila), pseudopolicoria (pupilas falsas supernumerarias), ectropión uveal, atrofia iridiana (pérdida de tejido) y sinequias periféricas anteriores de base amplia, que a menudo sobrepasan todo el ángulo (por delante de la línea de Schwalbe) (fig. 3).

Figura 3

Atrofia esencial de iris. A la exploración clínica del ojo izquierdo se observa corectopia debido a tracción temporal superior, lo que ocasiona agujeros iridianos en el lugar opuesto. Mediante OCT (tomografía de coherencia óptica) se observa adelgazamiento en el tejido iridiano en un agujero de espesor parcial y el cierre angular producido por sinequias periféricas anteriores.



Los síntomas iniciales suelen incluir visión borrosa y/o cambios visibles en el iris o la pupila percibidos por el paciente. Sin embargo, en algunos casos, los hallazgos pueden detectarse de forma incidental durante un examen ocular de rutina.

Típicamente, la atrofia iridiana y los agujeros iridianos de espesor parcial en el estroma iridiano aparecen en el lugar opuesto al desplazamiento pupilar¹ (fig. 4). Esto se explica debido a la proliferación de endotelio y membrana basal anormal sobre ángulo y superficie iridiana, y su posterior contracción, la cual atrae el iris hacia ese lado, lo que resulta en corectopia y agujeros completos por estiramiento en el lado opuesto. Además, pueden aparecer agujeros atróficos, que no se relacionan tanto con el estiramiento del iris, sino que se atribuyen a fenómenos isquémicos^{1,11}.

La membrana endotelial en el ángulo genera un cierre funcional, que se ve agravado por su contracción progresiva. Este proceso favorece el desarrollo de sinequias anteriores periféricas (PAS), las cuales suelen extenderse más allá de la línea de Schwalbe y promueven un cierre angular progresivo⁴. Aun así, puede no haber correlación entre la extensión de las PAS y el nivel de PIO.

Figura 4

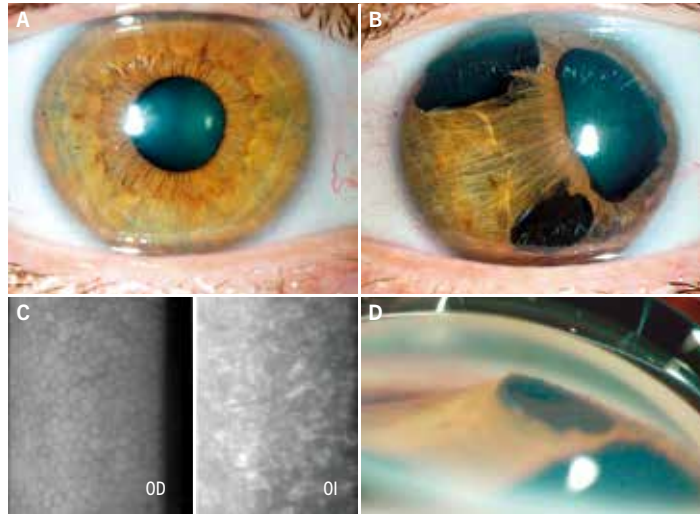
Atrofia esencial de iris

A. Se trata de una patología unilateral, por lo que se observa el ojo derecho sin alteraciones clínicas.

B. Ojo izquierdo en paciente con atrofia esencial de iris. Se puede observar el desplazamiento de la pupila temporal superior (corectopia), así como múltiples pupilas (pseudopolicoria) ocasionadas por agujeros completos en la superficie del iris.

C. Microscopia especular en la que se observa una pérdida difusa del patrón de células endoteliales de manera unilateral en el ojo izquierdo. A pesar de no distinguir celularidad, se intuye superficie celular oscura con los bordes intercelulares claros (reversión patrón claro-oscuro).

D. Gonioscopia en la que se visualizan sinequias periféricas altas muy por encima de la línea de Schwalbe.



El edema corneal, generalmente, está asociado a la elevación de la PIO. A la exploración en lámpara de hendidura, el aspecto del endotelio en metal batido fino no siempre aparece y la afectación endotelial solo es demostrable mediante microscopia especular^{5,12}.

Síndrome del iris nevus (Cogan-Reese)

Aunque se considera que el síndrome de Cogan-Reese y el síndrome del iris nevus forman parte del espectro del síndrome ICE, existe cierta confusión sobre si se trata de dos subtipos distintos¹³, ya que a menudo se agrupan y los términos se utilizan indistintamente. Esta confusión fue fomentada, en parte, por Scheie y Yanoff, quienes describieron inicialmente el síndrome de iris nevus como *iris nevus (Cogan-Reese) syndrome*¹⁴.

Se podrían diferenciar y nombrar dos subtipos:

- Síndrome de Cogan-Reese (o síndrome de los nódulos iridianos)
- Síndrome del iris nevus (difuso)

La diferencia fundamental es la heterocromía en el iris nevus, producida por un iris cuya membrana de tejido patológica se extiende difusamente sobre la superficie del iris de manera unilateral. Por el contrario, en el síndrome de los nódulos iridianos (Cogan-Reese) estos se presentan de manera aislada.

Síndrome de Cogan-Reese

Se caracteriza por la presencia de pequeños nódulos pigmentados, ligeramente pedunculados, de tejido iridiano sano,¹⁵ que se han formado por contracción de la membrana de tejido proliferativo endotelial que ha estrangulado el tejido iridiano¹⁶ (fig. 5 y 6). A pesar de haber una corectopia marcada y ectropión uveal debido a la tracción de la membrana, la atrofia del iris, si la hay, es leve-moderada.

Figura 5

Síndrome de Cogan-Reese. Paciente mujer de mediana edad que presenta de manera unilateral corectopia, alteraciones iridianas y glaucoma en el ojo izquierdo. Se observa en la OCT excavación papilar aumentada y la afectación unilateral del daño glaucomatoso en el ojo izquierdo. La microscopia especular revela una pérdida difusa del patrón endotelial con reversión del patrón claro-oscuro, así como la visualización de células ICE. El patrón y conteaje endotelial en el ojo derecho es normal.

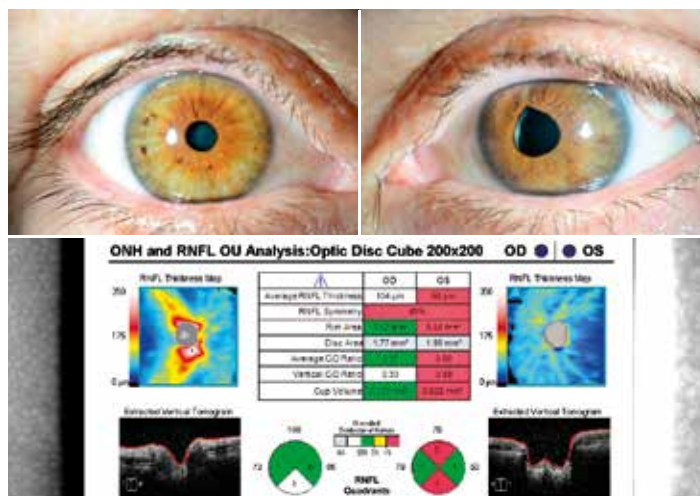


Figura 6

Síndrome de Cogan-Reese. Exploración en lámpara de hendidura en detalle del caso anterior. En la imagen izquierda se observan nódulos iridianos (tejido sano) formados debido al estiramiento y constricción del iris por la membrana endotelial proliferativa, que se extiende sobre el ángulo iridocorneal y la superficie del iris. Esta región coincide con la corectopia y la sinequia anterior periférica que se visualiza en detalle en la imagen derecha.



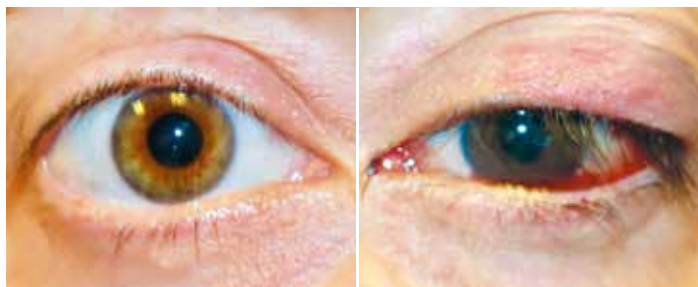
El síndrome de Cogan-Reese es la variante menos común del síndrome ICE entre los caucásicos¹⁷. Sin embargo, en pacientes asiáticos es una de las formas más comunes¹⁸.

Síndrome del iris nevus (difuso)

Esta variante fue descrita por Scheie y Yanoff en pacientes que presentaban un nevus difuso unilateral del iris, dando lugar a heterocromía^{19,20}, con varios signos adicionales, como la pérdida y el aplanamiento de la arquitectura superficial del iris (iris compacto), ectropión uveal, PAS, edema corneal y glaucoma unilateral (fig. 7). También se describieron pequeños nódulos hipopigmentados del iris y atrofia leve del iris. El reporte inicial destacó la dificultad de distinguir estos patrones de un melanoma maligno difuso, por un lado, y de la atrofia esencial del iris, por otro.

Figura 7

Heterocromía en síndrome del iris nevus. Paciente en el posoperatorio de cirugía de glaucoma del OI, en el que se observa aumento de la pigmentación iridiana difusa en el ojo izquierdo, lo que produce una heterocromía iridiana evidente.

**Tabla 1. Diferencias clínicas entre las diferentes variantes del síndrome iridocorneal endotelial**

	DESCOMPENSACIÓN CORNEAL	AFECTACIÓN IRIDIANA	GLAUCOMA	PUPILA
Síndrome de Chandler	+++ Edema corneal temprano	-	Leve +/-	+/- (Leve corectopia)
Síndrome de Cogan-Reese	+ Edema posible	++ Nódulos y atrofia leve	++	+ Corectopia
Síndrome del iris nevus	+ Edema posible	Pérdida arquitectura superficial difusa Heterocromía	++	+/- Corectopia
Atrofia esencial de iris	+ Edema posible	+++ Atrofia y agujeros completos	++	+++ Corectopia Pseudopolicoria

Evolución clínica

Los síndromes ICE son una patología progresiva no familiar²¹. Dependiendo de la variante clínica, el glaucoma puede aparecer en fases tempranas, incluso antes de que se produzcan PAS, o manifestarse más tardíamente, en función del grado en que la membrana de proliferación endotelial cubra la malla trabecular o el número de sinequias presentes. Se recomienda realizar controles regulares mediante lámpara de hendidura y gonioscopia para evaluar la progresión de la enfermedad (fig. 8).



Figura 8

Progresión de la corectopia y el ectropión uveal en síndrome ICE. Se observa progresivamente el desplazamiento de la pupila (corectopia) hacia la región nasal superior en el ojo izquierdo a lo largo de los años. Además, la tracción de la membrana nasal superior produce el prolapso del epitelio pigmentario del iris a través de la pupila y hacia la superficie anterior del iris (ectropión uveal).

Etiología

La etiología de los síndromes ICE actualmente es desconocida⁷. Se han descartado hipótesis isquémicas, tóxicas o inflamatorias^{22,23}. La etiología viral ha ganado relevancia debido a la detección de ADN de herpes simplex (VHS) mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en el endotelio de un porcentaje significativo de pacientes con síndrome ICE^{3,24}. Asimismo, se han identificado anticuerpos contra el virus de Epstein-Barr en algunos casos²⁵. Sin embargo, la presencia de estos virus no es constante en todos los pacientes, ni se ha demostrado una implicación causal directa.

Hasta donde se sabe, algún evento, hasta la fecha desconocido, propicia que endotelio y membrana basal proliferen y se extiendan más allá de la periferia corneal, tapizando, en mayor o menor medida, ángulo iridocorneal e iris. Este sobrecrecimiento endotelial exhibe características de células epiteliales en microscopia electrónica e inmunohistoquímica, lo cual se pensaba era exclusivo de la distrofia polimorfa posterior. Aunque no se ha confirmado, se sospecha que el estímulo necesario para esta transformación metaplásica en un endotelio predispuesto podría tener un origen viral²⁶.

Pruebas complementarias

Microscopia especular

La microscopia especular, si bien no es necesaria para el diagnóstico²⁷, es muy característica y una ayuda fundamental en el diagnóstico temprano¹⁷. Se observa una pérdida unilateral de células endoteliales y una morfología atípica de estas. El endotelio muestra una población de células con fenotipo epitelial, llamadas células ICE²⁸. Estas células tienen un tamaño mayor y pierden el patrón hexagonal, adquiriendo forma pentagonal. En la microscopia especular el endotelio muestra una apariencia inversa; la superficie celular es oscura, con un punto claro central (núcleo hiperreflectivo) y los bordes intercelulares claros⁷, de forma contraria a lo que ocurre en células endoteliales normales. Esto se conoce como *reversión clara-oscura*^{29,30} (fig. 9). Se cree que estas células endoteliales corneales son patognomónicas para el síndrome ICE, y por lo tanto se les ha llamado *células ICE* cuando se observan en fotomicrografías especulares^{31,32} (fig. 10). No obstante, estas células ICE no son necesarias para el diagnóstico en el contexto de hallazgos clínicos sospechosos ya mencionados.

Figura 9

Microscopia especular en el síndrome ICE. Se aprecia de manera unilateral una pérdida del patrón endotelial normal en el ojo izquierdo. La superficie celular se visualiza oscura, con un centro celular claro (núcleo hiperreflectivo) y los bordes intercelulares claros. Este patrón invertido es conocido como *reversión clara-oscura*. También se observan algunas células ICE, consideradas patognomónicas de espectro del síndrome ICE.

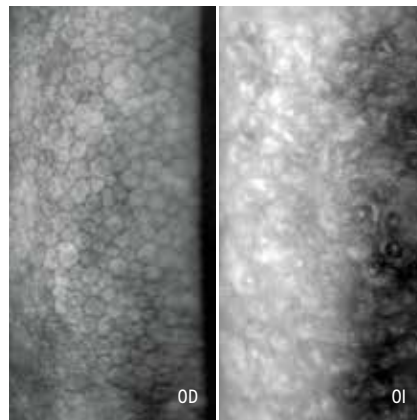
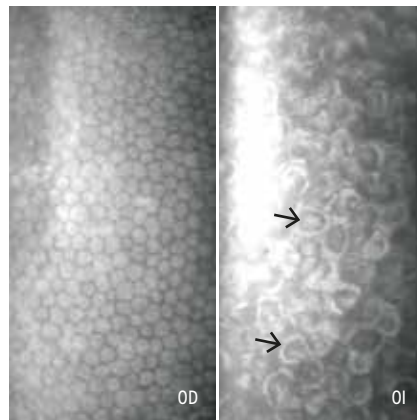


Figura 10

Microscopia especular en caso de atrofia esencial de iris. Se aprecia de manera unilateral alteración del patrón endotelial normal en el ojo izquierdo (OI) con reversión clara-oscura y abundantes células ICE.



Se han reportado casos de afectación parcial endotelial, así como regresión de endotelio anormal³³. También pueden observarse patrones endoteliales de desorganización y pérdida celular total incluso en córneas clínicamente normales. Por otra parte, pueden presentarse áreas de endotelio normal con un cambio abrupto y adyacente a zonas patológicas²¹.

Paquimetría corneal

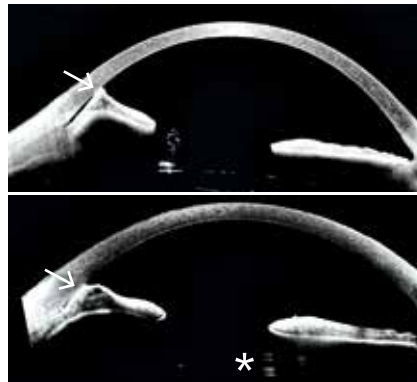
El paquímetro corneal puede ser de utilidad para monitorizar el edema en caso de descompensación corneal incipiente o establecida.

Tomografía de coherencia óptica de segmento anterior (OCT-SA) y biomicroscopia ultrasónica (BMU)

La OCT-SA y la BMU son especialmente útiles cuando el edema corneal no permite la visualización con lente de gonioscopia del ángulo o la realización de la microscopia especular. Permiten evidenciar la presencia de sinequias anteriores, atrofia iridiana y cierre del ángulo, entre otros hallazgos^{23,34} (fig. 11).

Figura 11

OCT de segmento anterior en síndrome ICE. Se muestran sinequias periféricas anteriores más allá de la línea de Schwalbe (flechas). La OCT también permite identificar el tubo ubicado en cámara posterior (asterisco) de una válvula de Ahmed para el control del glaucoma.



Microscopia confocal

La microscopia confocal permite observar células endoteliales con bordes irregulares o poco diferenciados, núcleos hiperreflectivos brillantes y nervios corneales prominentes³⁵. Además, pueden detectarse células pequeñas o de apariencia epitelioide⁸.

Esta técnica presenta ciertas limitaciones, especialmente en el diagnóstico diferencial entre el síndrome ICE y la distrofia polimorfa posterior (PPD). Aunque el síndrome ICE suele ser unilateral, algunos hallazgos como la epitelización del endotelio, típicos de la PPD, también pueden estar presentes en el síndrome ICE³⁶. Sin embargo, en el síndrome ICE, las células endoteliales tienden a mantener características de su linaje original³⁶.

Estos hallazgos subrayan la importancia de combinar técnicas diagnósticas complementarias para una evaluación precisa, especialmente en casos con presentaciones clínicas complejas o atípicas.

Diagnóstico diferencial

Distrofia polimorfa posterior

Es una enfermedad bilateral y asimétrica con herencia autosómica dominante³⁷. Suele ser clínicamente asintomática, con cambios focales y morfológicos sutiles, aunque en algunos casos puede asociarse con descompensación corneal y glaucoma. En la membrana de Descemet se observan vesículas, líneas o crestas paralelas (imágenes descritas como “raíl de tren” o “baba de caracol”), junto con opacidades corneales. La membrana de Descemet está engrosada y el endotelio presenta características epiteliales (microvellosidades, desmosomas, pocas mitocondrias) y tiñe positivo para citoqueratinas en inmunohistoquímica. Este endotelio anómalo produce material similar a la membrana de Descemet, que puede extenderse al iris, lo que causa sinequias anteriores periféricas (PAS) y corectopia. No se observan nódulos iridianos y la atrofia del iris es poco frecuente. La microscopia especular es útil para diferenciar la DPP del síndrome ICE. En la DPP, las vesículas tienen un borde grueso y oscuro, mostrando una apariencia de donut. Esta estructura está situada por delante de las células endoteliales no distorsionadas. En contraste, en el síndrome ICE, la lesión está dentro del endotelio y las células adyacentes están distorsionadas y son más pequeñas que las normales. Además, la microscopia especular permite diferenciar las estrías de Haab de las características “rastros de caracol” de la DPP. Aunque útil, la microscopia especular no siempre puede distinguir entre DPP progresiva y el síndrome ICE, ya que ambos pueden compartir una progresión patológica común³⁸.

Síndrome Axenfeld-Rieger

Es una afección congénita, bilateral, con herencia autosómica dominante. Se observa una atrofia del iris severa, así como agujeros iridianos completos y corectopia (fig. 12). A diferencia del síndrome ICE, el síndrome de Axenfeld-

Figura 12

Síndrome Axenfeld-Rieger. Se observa corectopia, pseudopolicoria y agujeros iridianos múltiples de manera bilateral. La paciente de mediana edad presentaba esta patología desde el nacimiento. En el ojo izquierdo se ha producido descompensación corneal.



Rieger presenta una línea de Schwalbe muy prominente y anteriorizada (embriotoxon posterior) (fig. 13 y 14) en todos los casos, con bandas de tejido que se extienden desde la periferia del iris hasta esta línea³⁹. El endotelio corneal es normal. Frecuentemente se asocia a otras anomalías del desarrollo (dismorfia craneofacial, hipoplasia maxilar, puente nasal ancho, anomalías dentales, retraso del crecimiento y alteraciones cardíacas valvulares):

Figura 13

Embriotoxon posterior y nódulos de Kunkmann-Wolffian. Se observa de manera bilateral la línea de Schwalbe anteriorizada (embriotoxon posterior) (flechas), así como nódulos hipopigmentados (puntas de flecha) de hiperplasia estromal no patológicos, conocidos como nódulos de Kunkmann-Wolffian (también denominados *manchas de Brushfield* en el contexto del síndrome de Down).

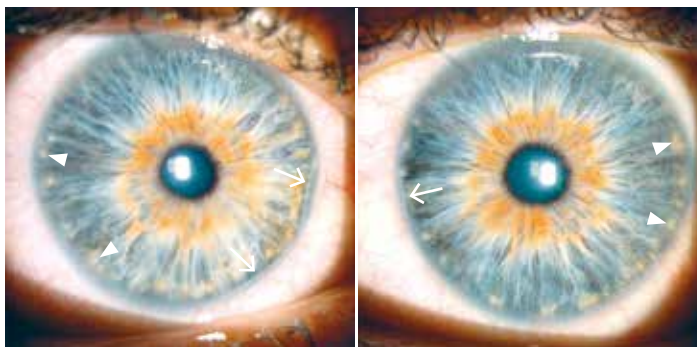


Figura 14

Embriotoxon posterior. Se observa de manera marcada y, a la visualización directa, la línea de Schwalbe muy anteriorizada.



Aniridia congénita (hipoplasia de iris)

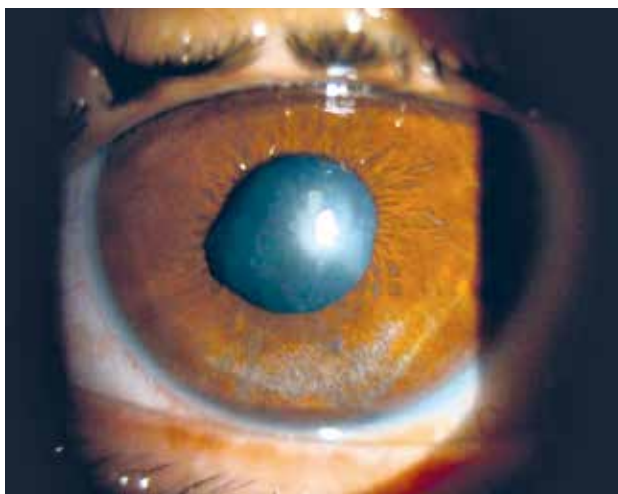
Caracterizada por la ausencia parcial o total del iris⁸.

Traumatismos o uveítis

Estas condiciones pueden asociar sinequias iridianas y/o corectopia (fig. 15). La historia clínica y los antecedentes del paciente suelen ser suficientes para diferenciarlas del síndrome ICE.

Figura 15

Corectopia traumática. Se visualiza corectopia secundaria a un desgarro del esfínter del iris por un traumatismo contuso.



Atrofia iridiana farmacológica/quirúrgica

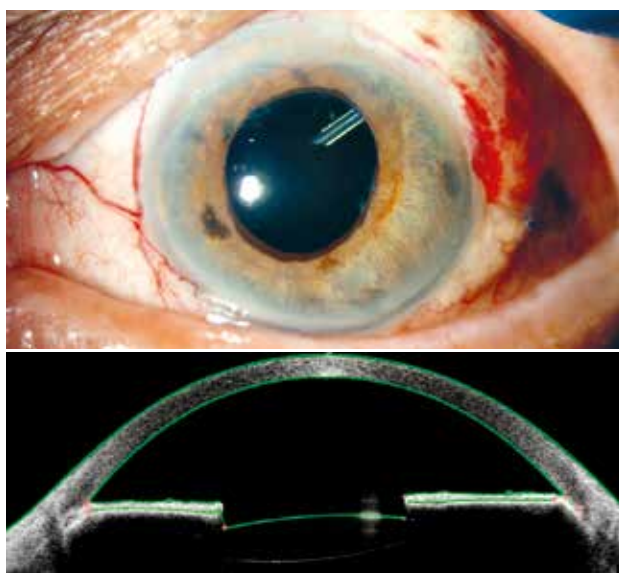
Puede surgir tras el uso de ciertos medicamentos o intervenciones quirúrgicas, pero la etiología es evidente en el contexto clínico. Entre los fármacos más asociados a la despigmentación iridiana se encuentran las quinolonas sistémicas, en particular el moxifloxacino, pero también la terapia con claritromicina y fumagilina⁴⁰.

Glaucoma neovascular

La contracción de la membrana o tejido fibrovascular puede dar lugar a un glaucoma de ángulo cerrado secundario que asocia a menudo ectropión uveal, polioria y distorsión del tejido iridiano (fig. 16).

Figura 16

Glaucoma neovascular. En la imagen superior se aprecia un ectropión uveal marcado, acompañado de atrofia iridiana leve. En el cuadrante temporal superior se visualiza un implante Paul colocado para el control de la PIO, con el tubo en cámara posterior obliterado por el tutor intraluminal. En la imagen inferior se muestra la OCT previa a la cirugía de glaucoma. Se evidencia un ángulo cerrado con sinequias anteriores y rectificación del iris, hallazgo característico del glaucoma neovascular.



Lesiones malignas: melanoma maligno y neurofibromatosis

En ocasiones es difícil realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome del iris nevus o el síndrome de Cogan-Reese, a veces solo diferenciándose mediante un estudio histopatológico¹⁴.

Tratamiento

El manejo y tratamiento del síndrome ICE va dirigido a monitorizar y prevenir las posibles complicaciones, principalmente el glaucoma y la descompensación corneal⁴¹.

El control de la PIO suele ser difícil de mantener con tratamiento médico⁷. Inicialmente se recomienda el uso de supresores del humor acuoso. Sin embargo, a medida que el cierre angular secundario ocurre, suele requerir cirugía de glaucoma. La cirugía filtrante puede fracasar con frecuencia⁴². Se han reportado, como causa de fracaso de la ampolla conjuntival, mayor fibrosis subconjuntival, así como endotelización de la ampolla conjuntival^{9,43}. Dado que el cierre angular es progresivo, los dispositivos de drenaje de glaucoma pueden ser recomendados como primera línea de tratamiento quirúrgico (fig. 17). Una opción puede ser colocar el tubo del implante de manera retropupilar, con el fin de alejarlo lo más posible de la córnea y prevenir el daño endotelial.

Figura 17

Dispositivo de drenaje en paciente con atrofia esencial de iris. En la imagen superior se observa el tubo ubicado en cámara posterior de una válvula de Ahmed colocada en el cuadrante temporal superior. Se observa corectopia marcada inferior, ectropión uveal, así como varios agujeros de espesor completo a la retroiluminación. La imagen inferior muestra la ampolla de filtración y la fascia lata utilizada para proteger el tubo subconjuntival.



En cuanto al edema corneal, inicialmente puede responder a la disminución de la PIO. No obstante, a medida que la disfunción endotelial avanza, el edema corneal persiste a pesar de un buen control tensional. El manejo inicial se realiza habitualmente con soluciones salinas hipertónicas o lentes de contacto blandas, pero a medida que progresa la descompensación corneal puede ser necesario el trasplante corneal. Las técnicas utilizadas varían desde queratoplastias lamelares, como DMEK (del inglés *Descemet membrane endothelial keratoplasty*) o DSAEK (del inglés *Descemet stripping automated endothelial keratoplasty*), hasta la queratoplastia penetrante⁴⁴⁻⁴⁶. El manejo de estos trasplantes es un desafío por las sinequias anteriores y la inflamación continuada, especialmente en el caso de la variante de atrofia progresiva esencial de iris. Por otra parte, el manejo y control de la PIO es clave en la supervivencia y el pronóstico de la cirugía.

Por último, las lentes intraoculares con diafragma iridiano o las prótesis de iris pueden ser de utilidad para el manejo de la fotofobia y los deslumbramientos ocasionados por la alteración iridiana.

Bibliografía

1. Campbell DG, Bruce Shields M, Smith TR. *The Corneal Endothelium and the Spectrum of Essential Iris Atrophy*. Am J Ophthalmol 1978 Sep; 86 (3): 317-24.
2. American Academy of Ophthalmology. *Glaucoma. Basic and Clinical Science Course*. Michael V. Boland MP, editor. Vol. Section 10. 2010: 142-4.
3. Hooks JJ. *Herpes Simplex Virus in Iridocorneal Endothelial Syndrome*. Archives of Ophthalmology 1995 Oct 1; 113 (10): 1226.
4. Shields MB. *Axenfeld-Rieger syndrome: a theory of mechanism and distinctions from the iridocorneal endothelial syndrome*. Trans Am Ophthalmol Soc 1983; 81: 736-84.
5. Shields MB, McCracken JS, Klintworth GK, Campbell DG. *Corneal Edema in Essential Iris Atrophy*. Ophthalmology 1979 Aug; 86 (8): 1533-48.
6. Bruce Shields M, Campbell DG, Simmons RJ. *The Essential Iris Atrophies*. Am J Ophthalmol 1978 Jun; 85 (6): 749-59.
7. Laganowski HC. *Glaucoma and the Iridocorneal Endothelial Syndrome*. Archives of Ophthalmology 1992 Mar 1; 110 (3): 346.
8. Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ. *Cornea. Fundamentals, diagnosis and management*. Third edition. Vol. 1. Mosby Elsevier 2013: 889-917.
9. Patel A, Kenyon KR, Hirst LW, Quigley HA, Stark WJ, Meyer RF, et al. *Clinicopathologic features of Chandler's syndrome*. Surv Ophthalmol 1983 Mar; 27 (5): 327-44.
10. Patel A, Kenyon KR, Hirst LW, Quigley HA, Stark WJ, Meyer RF, et al. *Clinicopathologic features of Chandler's syndrome*. Surv Ophthalmol 1983 Mar; 27 (5): 327-44.
11. Brancato R, Bandello F, Lattanzio R. *Iris fluorescein angiography in clinical practice*. Surv Ophthalmol 1997 Jul; 42 (1): 41-70.
12. Chandler PA. *Atrophy of the stroma of the iris; endothelial dystrophy, corneal edema, and glaucoma*. Am J Ophthalmol 1956 Apr; 41 (4): 607-15.
13. Sugar HS. *The iris nevus and Cogan-Reese syndromes: separate entities?* Ann Ophthalmol 1981 Apr; 13 (4): 405-7.
14. Scheie HG. *Iris Nevus (Cogan-Reese) Syndrome*. Archives of Ophthalmology 1975 Oct 1; 93 (10): 963.
15. Radius RL, Herschler J. *Histopathology in the Iris-Nevus (Cogan-Reese) Syndrome*. Am J Ophthalmol 1980 Jun; 89 (6): 780-6.
16. Cogan DG, Reese AB. *A syndrome of iris nodules, ectopic descemet's membrane, and unilateral glaucoma*. Documenta Ophthalmologica 1969 Dec 1; 26 (1): 424-33.

- 17.** Laganowski HC, Sherrard ES, Muir MG, Buckley RJ. *Distinguishing features of the iridocorneal endothelial syndrome and posterior polymorphous dystrophy: value of endothelial specular microscopy.* Br J Ophthalmol 1991 Apr; 75 (4): 212-6.
- 18.** Teekhasaene C. *Iridocorneal Endothelial Syndrome in Thai Patients.* Archives of Ophthalmology 2000 Feb 1; 118 (2): 187.
- 19.** Eagle RC, Font RL, Yanoff M, Fine BS. *The iris naevus (Cogan-Reese) syndrome: light and electron microscopic observations.* British Journal of Ophthalmology 1980 Jun 1; 64 (6): 446-52.
- 20.** Eagle RC. *Proliferative Endotheliopathy With Iris Abnormalities.* Archives of Ophthalmology 1979 Nov 1; 97 (11): 2104.
- 21.** Bourne WM. *Partial Corneal Involvement in the Iridocorneal Endothelial Syndrome.* Am J Ophthalmol 1982 Dec; 94 (6): 774-81.
- 22.** Inomata H, Sakai Y, Ishimoto S, Egashira J. *Iris nevus (Cogan-Reese) syndrome-clinicopathological correlations.* Nippon Ganka Gakkai Zasshi 1990 Jan; 94 (1): 80-8.
- 23.** Laganowski HC. *Glaucoma and the Iridocorneal Endothelial Syndrome.* Archives of Ophthalmology 1992 Mar 1; 110 (3): 346.
- 24.** Alvarado JA. *Detection of Herpes Simplex Viral DNA in the Iridocorneal Endothelial Syndrome.* Archives of Ophthalmology 1994 Dec 1; 112 (12): 1601.
- 25.** Tsai CS. *Antibodies to Epstein-Barr Virus in Iridocorneal Endothelial Syndrome.* Archives of Ophthalmology 1990 Nov 1; 108 (11): 1572.
- 26.** Lucas-Glass TC. *The Contralateral Corneal Endothelium in the Iridocorneal Endothelial Syndrome.* Archives of Ophthalmology 1997 Jan 1; 115 (1): 40.
- 27.** Sherrard ES, Frangoulis MA, Kerr Muir MG. *On the Morphology of Cells of Posterior Cornea in the Iridocorneal Endothelial Syndrome.* Cornea 1991 May; 10 (3): 233-43.
- 28.** Walkden A, Au L. *Iridocorneal endothelial syndrome: clinical perspectives.* Clin Ophthalmol 2018; 12: 657-64.
- 29.** Sherrard ES, Frangoulis MA, Muir MG, Buckley RJ. *The posterior surface of the cornea in the irido-corneal endothelial syndrome: a specular microscopical study.* Trans Ophthalmol Soc UK 1985; 104 (Pt 7): 766-74.
- 30.** Levy SG, Kirkness CM, Moss J, Ficker L, McCartney AC. *The histopathology of the iridocorneal-endothelial syndrome.* Cornea 1996 Jan; 15 (1): 46-54.
- 31.** Levy SG, McCartney AC, Baghai MH, Barrett MC, Moss J. *Pathology of the iridocorneal-endothelial syndrome. The ICE-cell.* Invest Ophthalmol Vis Sci 1995 Dec; 36 (13): 2592-601.
- 32.** Feng B, Tang X, Chen H, Sun X, Wang N. *Unique variations and characteristics of iridocorneal endothelial syndrome in China: a case series of 58 patients.* Int Ophthalmol 2018 Oct 10; 38 (5): 2117-26.

- 33.** Bourne WM, Brubaker RE. *Progression and regression of partial corneal involvement in the iridocorneal endothelial syndrome*. American Journal of Ophthalmology 1992; 114 (2): 171-81.
- 34.** Zhang M. *Ultrasound biomicroscopy of Chinese eyes with iridocorneal endothelial syndrome*. British Journal of Ophthalmology 2006 Jan 1; 90 (1): 64-9.
- 35.** Grupcheva CN, McGhee CN, Dean S, Craig JP. *In vivo confocal microscopic characteristics of iridocorneal endothelial syndrome*. Clin Exp Ophthalmol 2004 Jun; 32 (3): 275-83.
- 36.** Kramer TR, Grossniklaus HE, Vigneswaran N, Waring GO, Kozarsky A. *Cytokeratin expression in corneal endothelium in the iridocorneal endothelial syndrome*. Invest Ophthalmol Vis Sci 1992 Dec; 33 (13): 3581-5.
- 37.** Krachmer JH. *Posterior polymorphous corneal dystrophy: a disease characterized by epithelial-like endothelial cells which influence management and prognosis*. American Ophthalmological Society 1985, 83: 413.
- 38.** Hirst LW. *Differential diagnosis of iridocorneal endothelial syndrome and posterior polymorphous endothelial dystrophy*. British Journal of Ophthalmology 1993 Sep 1; 77 (9): 610.
- 39.** Shields MB. *Axenfeld-Rieger and Iridocorneal Endothelial Syndromes: Two Spectra of Disease With Striking Similarities and Differences*. J Glaucoma 2001 Oct; 10 (Supplement 1): S36-8.
- 40.** Tugal-Tutkun I, Araz B, Taskapili M, Akova YA, Yalniz-Akkaya Z, Berker N, et al. *Bilateral Acute Depigmentation of the Iris: Report of 26 New Cases and Four-year Follow-up of Two Patients*. Ophthalmology 2009 Aug; 116 (8): 1552-7.e1.
- 41.** Sacchetti M, Mantelli F, Marengo M, Macchi I, Ambrosio O, Rama P. *Diagnosis and Management of Iridocorneal Endothelial Syndrome*. Biomed Res Int 2015; 2015: 1-9.
- 42.** Lanzl IM, Wilson RP, Dudley D, Augsburger JJ, Aslanides IM, Spaeth GL. *Outcome of trabeculectomy with mitomycin-C in the iridocorneal endothelial syndrome*. Ophthalmology 2000 Feb; 107 (2): 295-7.
- 43.** Reese ABN, York NY. *Deep-chamber glaucoma due to the formation of a cuticular product in the filtration angle*. Transactions of the American Ophthalmological Society 1944, 42: 155.
- 44.** Doe EA, Budenz DL, Gedde SJ, Imami NR. *Long-term surgical outcomes of patients with glaucoma secondary to the iridocorneal endothelial*. Ophthalmology 2001 Oct; 108 (10): 1789-95.
- 45.** Alvim P de TS, Cohen EJ, Rapuano CJ, Chung CW, Pereira MLM, Eagle RC, et al. *Penetrating Keratoplasty in Iridocorneal Endothelial Syndrome*. Cornea 2001 Mar; 20 (2): 134-40.
- 46.** Price MO, Price FW. *Descemet Stripping With Endothelial Keratoplasty for Treatment of Iridocorneal Endothelial Syndrome*. Cornea 2007 May; 26 (4): 493-7.

THEALOZ[®] DUO

Producto Sanitario Clase IIb

TREHALOSA 3% · HIALURONATO DE SODIO 0,15%

Alivio **INMEDIATO** de larga duración



0%
Conservantes
Fosfatos³
Respetar tus ojos

EL DUO QUE HIDRATA Y PROTEGE

► **INDICADO EN PRE Y POSCIRUGÍA¹** ◀



LÁGRIMA LÍDER
EN ESPAÑA²



AVALADO POR 17
ESTUDIOS CLÍNICOS¹



Estudios clínicos
Thealoz Duo



Thealoz[®] Duo y Thealoz[®] Duo Gel cumplen con la legislación vigente de productos sanitarios. Posibilidad rara de irritación ocular leve y enrojecimiento ocular. 1. Estudios clínicos disponibles en el código QR 2. IMS IQVIA valores 05/2025 S01K sin ciclosporina 3. Instrucciones de uso Thealoz Duo.

Thea
let's open our eyes

Softacort®



3,35 mg Hidrocortisona fosfato de sodio Sin conservantes

Corticoide suave de superficie ocular¹

- ✓ Reduce la inflamación respetando la superficie ocular¹
- ✓ Baja penetración intraocular y sistémica²
- ✓ Buena tolerancia³



Tratamiento máximo: 14 días

Medicamento sujeto a prescripción médica
Medicamento no financiado por el SNS
30 unidades de 0,4 ml · PVP IVA: 13,94 €
CN: 718836.0

Ficha técnica Softacort



Bibliografía: 1. Fechner PU, Teichmann KD. Corticosteroids. Ocular therapeutics: Pharmacology and Clinical Application. New Jersey, USA, Slack incorporated, 1998;6:97-106. 2. Hamard H, Schmitt C et al. Étude de la pénétration oculaire de la dexaméthasone. In: Demailly P, Hamard H, Lutton JP. OEil et Cortisone. Paris, Masson, 1975, 33-84. 3. Kallab M, Szegedi S, Hommer N, et al. Topical low dose preservative-free hydrocortisone reduces signs and symptoms in patients with chronic dry eye: a randomized clinical trial. Adv Ther. 2020;37 (1):329-341. doi:10.1007/s12325-019-01137-8 4. Ficha técnica Softacort (disponible en QR)

© 2025, Laboratorios Théa. Todos los derechos reservados

Théa
let's open our eyes

Duokopt®

20 MG/ML DORZOLAMIDA + 5 MG/ML TIMOLOL · COLIRIO EN SOLUCIÓN



1ª dorzolamida/timolol multidosis sin conservantes ni fosfatos¹

- **Eficacia equivalente** a dorzolamida/timolol con conservantes² y a brinzolamida/timolol³
- Dorzolamida/timolol, **mayor reducción de PIO en 24 h** que brimonidina/timolol⁴
- Envase diferenciador
- **Gotas calibradas**⁵
- 1 gota 2 veces al día⁶



10 ml

C.N.:703828.3

Duokopt 20mg/ml + 5 mg/ml colirio en solución en frasco multidosis de 10 ml. MEDICAMENTO SUJETO A PRESCRIPCIÓN MÉDICA. Reembolsable por el Sistema Nacional de Salud. Frasco multidosis de 10 ml – PVP (IVA) 24,23€.

Referencias: 1. <https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>. Fecha de acceso: junio de 2025; 2. Shedden A, et al. Comparison of the efficacy and tolerability of preservative-free and preservative-containing formulations of the dorzolamide/timolol fixed combination (Cosopt®) in patients with elevated intraocular pressure in a randomized clinical trial. Graefes's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology 2010; 248: 1757-6; 3. Manni G, Denis P, Chew P et al. The safety and efficacy of brinzolamide 1%/timolol 0.5% fixed combination versus dorzolamide 2%/timolol 0.5% in patients with open angle glaucoma or ocular hypertension. Journal of Glaucoma 2009; 18(4): 293-300. 4. Konstas AGP, et al. Twenty-four hour efficacy with the dorzolamide/ timolol-fixed combination compared with the brimonidine/ timolol-fixed combination in primary open-angle glaucoma. Eye 2012; 26: 80-87 (N=60); 5. https://www.aeropump.de/fileadmin/downloads/Aero_Pump_Ophthalmic_3K_Folder.pdf. Fecha acceso: junio de 2025; 6. Ficha técnica Duokopt (código QR).

6. Ficha técnica
Duokopt®



COMPROMETIDOS CON EL GLAUCOMA

Théa
let's open our eyes



POTENTE CONTROL DE LA PIO

RESPETO POR LA SUPERFICIE OCULAR

Monoprost®

Colirio en solución en envase unidosis Latanoprost 50 microgramos/ml



PRIMER LATANOPROST SIN CONSERVANTES¹

LÍDER EN EL MERCADO DE GLAUCOMA²

✓ Reducción de la PIO de hasta 9 mmHg³

✓ Menor riesgo de hiperemia que³:

- ▶ Latanoprost con conservantes
- ▶ Bimatoprost
- ▶ Travoprost



C.N.: 693698.6



4. Ficha técnica Monoprost®



Monoprost 50 microgramos/ml colirio en solución en envase unidosis. MEDICAMENTO SUJETO A PRESCRIPCIÓN MÉDICA. Reembolsable por el Sistema Nacional de Salud. Caja con 30 unidosis – PVP (IVA) 15,61€.

Referencias: 1. <https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>. Fecha acceso: junio 2025; 2. Datos IQVIA. Junio 2025; 3. Cucherat M. Relative efficacy and safety of the unpreserved latanoprost (T2345) for the treatment of open-angle glaucoma and ocular hypertension. Journal of Glaucoma 2014; 23 (1): e69-75; 4. Ficha técnica Monoprost (código QR).

POR UNA GENERACIÓN SIN CONSERVANTES

Théa
let's open our eyes