

Síndrome de Cogan Reese

Cogan Reese syndrome

Anelise de Medeiros Lago¹, Ricardo Henrique Goulart Bittar¹, Larissa Rossana Souza Stival¹, João Jorge Nassaralla Junior²

RESUMO

Estudo realizado para descrever um caso da síndrome de Cogan Reese. Paciente do sexo feminino, 55 anos, com diagnóstico de síndrome de Cogan Reese. Melhor acuidade visual de 0,67 em olho direito e 0,2 em olho esquerdo. Pelo exame biomicroscópico não se detectou anormalidades no olho direito. No olho esquerdo haviam nódulos pigmentados na superfície anterior da íris, irregularidades corneanas e buraco iriano (pseudopolicoria). A pressão intra-ocular era 18 mmHg no olho esquerdo e havia atrofia óptica glaucomatosa no disco óptico. A paciente havia sido submetida à trabeculectomia três anos atrás. Recentemente o tratamento medicamentoso possibilitou o controle relativo da pressão intraocular. Gonioscopia revelou sinéquias anteriores periféricas. A microscopia especular eletrônica mostrou *ICE-cells* e baixa contagem de células. A cirurgia filtrante para tratamento do glaucoma usualmente tem sucesso quando realizada precocemente, mas ela pode falhar devido à endotelização da fístula pela membrana anormal do endotélio corneano. O tratamento medicamentoso foi efetivo apesar da falha na trabeculectomia.

Descritores: Glaucoma; Doenças da córnea/diagnóstico; Doenças da íris/patologia; Endotélio corneano/patologia; Síndrome; Relato de casos

ABSTRACT

*Study conducted to report a case of Cogan Reese syndrome. Female patient, 55 years old with diagnosis of Cogan Reese syndrome. Best visual acuity of 0.67 in the right eye and 0.2 in the left eye. By biomicroscopic examination there was no abnormalities in the right eye. In the left eye there were pigmented nodules on the anterior surface of the iris, corneal irregularities and iris hole (pseudopolycoxia). The intraocular pressure was 18 mmHg in the left eye and there was glaucomatous optic atrophy of the optic disk. The patient had been subjected to trabeculectomy three years ago. Recently medical treatment allowed the relative control of intraocular pressure. Gonioscopy revealed peripheral anterior synechiae. Corneal specular microscopy showed *ICE-cells* and low cell count. Glaucoma filtering surgery is usually successful when done early, but it may fail due to endothelialization of the fistula by the abnormal corneal endothelium. Medical treatment was effective despite a fail trabeculectomy.*

Keywords: *Glaucoma; Corneal diseases/diagnosis; Iris diseases/pathology; Endothelium, corneal/pathology; Syndrome; Case reports*

¹ Residente de Oftalmologia do Instituto de Olhos de Goiânia (GO), Brazil;

² Doutor, Instituto de Olhos de Goiânia (GO), Brazil.

Trabalho realizado no Instituto de Olhos de Goiânia – Goiânia (GO), Brazil.

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Recebido para publicação em 05/09/2012 - Aceito para publicação em 28/01/2013

INTRODUÇÃO

Este estudo foi realizado para descrever um caso da síndrome de Cogan Reese, que é uma rara doença, classificada como uma das variantes da síndrome endotelial iridocorneana, que acomete indivíduos jovens, saudáveis, não correlacionada à história familiar. A evolução rápida cursa com glaucoma de difícil controle^(1,2). É frequentemente progressiva, embora já tenha sido relatada a regressão de um caso⁽³⁾. Encontram-se anormalidades corneanas características como pleomorfismo e polimegatismo endotelial^(2,4). A microscopia especular mostra alterações endoteliais patognomônicas, com a presença de células anormais, caracterizadas por uma área escura com mancha central clara e, frequentemente, uma zona periférica clara. O tamanho das células varia, mas, tipicamente são maiores que as células endoteliais normais. Elas ocorrem em áreas que se apresentam com o aspecto de metal batido à reflexão especular no exame à lâmpada de fenda. São denominadas *ICE-cells*^(2,5). Alguns estudos histológicos⁽⁶⁾ e a microscopia eletrônica demonstraram uma membrana de Descemet ectópica sobre a superfície corneana posterior e antes da íris, além da presença de necrose celular e de uma inflamação crônica de leve intensidade, com perda de inibição de contato, associada à formação de múltiplas camadas endoteliais. Essas alterações podem ou não acometer todo o endotélio^(7,8). Nódulos representando focos de estroma iriano normal cercado por células endoteliais são característicos, além de alterações distróficas irianas como atrofia, pseudopolicoria e ectrópio uveal. Esta síndrome é rara e usualmente unilateral^(2,9,10).

RELATO DE CASO

Paciente com diagnóstico de Síndrome de Cogan Reese em acompanhamento oftalmológico no Instituto de Olhos de Goiânia desde fevereiro de 2010. A.P.S., sexo feminino, 55 anos, proveniente de Paraúna - Goiás. A paciente apresentava como antecedentes patológicos apenas hipertensão arterial sistêmica controlada. Paciente relata história de baixa acuidade visual (BAV) súbita no olho esquerdo (OE) ocorrida em julho de 2009. Foi realizada trabeculectomia no OE 15 dias após episódio de baixa acuidade visual. O acompanhamento neste serviço se iniciou em fevereiro de 2010. Foi prescrito colírio de maleato de timolol 0,5% e tartarato de brimonidina 0,2% de 12/12h em novembro de 2010 por falha do tratamento cirúrgico. Foi realizada microscopia especular corneana em junho de 2011, a qual evidenciou exame dentro do padrão habitual no OD e contagem de células endoteliais diminuída no OE, bem como alterações características que confirmam o diagnóstico de Síndrome de Cogan Reese.

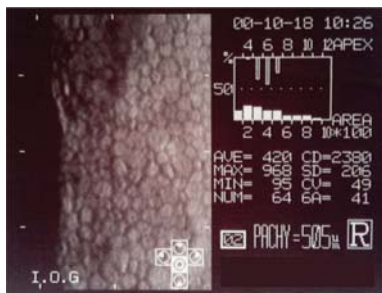


Figura 1: Contagem de células dentro do padrão habitual

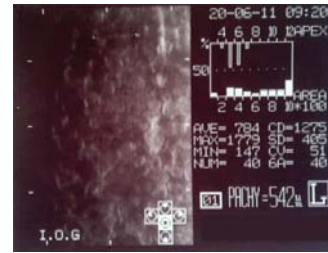


Figura 2: Contagem de células endoteliais diminuída

Em março de 2012 estava fazendo uso dos seguintes colírios: cloridrato de dorzolamida 2% na posologia de 12/12h, timolol 0,5% de 12/12h e tartarato de brimonidina 0,2% de 12/12h. em ambos os olhos. Ao exame oftalmológico apresentou acuidade visual com melhor correção no olho direito (OD) (+8,75): 20/30 e OE (+4,25 -1,50 95°): 20/100. A biomicroscopia apresentou no OD córnea clara, catarata nuclear 1+/4+, câmara anterior ampla, pupila reagente e no OE córnea com discretos leucomas centrais e periféricos, ceratite puntata superficial difusa, catarata nuclear 2-3+/4+, midríase não reativa, pupila acessória, nevus irianos.



Figura 3: Biomicroscopia evidenciando pupila acessória

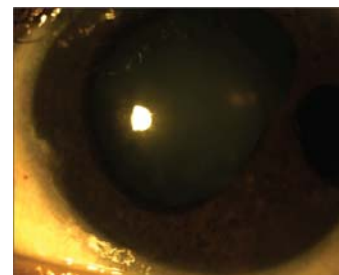


Figura 4: Biomicroscopia com destaque para nevos de íris e atrofia iriana

Gonioscopia de olho esquerdo revelou inserção alta da íris, ângulo estreito e sinéquias de 5 até 7 horas e de 9 até 12 horas.

Ao exame de fundo de olho: OD - retina aplicada, escavação papilar 0,5, nervo de coloração e aspecto habituais, epitélio pigmentar da retina dentro do padrão habitual, vasos de trajeto e calibre habituais, mácula sem alterações visíveis.

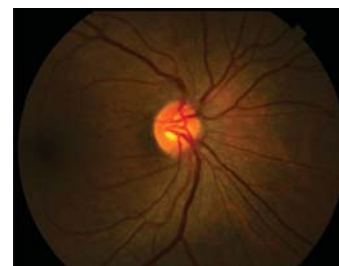


Figura 5: Fundo de olho direito dentro do padrão habitual

O exame de fundo de olho no OE apresentou retina aplicada, escavação papilar 0,9 profunda, nervo discretamente pálido, epitélio pigmentar da retina dentro do padrão habitual, artérias discretamente afiladas em relação ao olho direito, veias de trajeto e calibre habituais e mácula sem alterações visíveis.

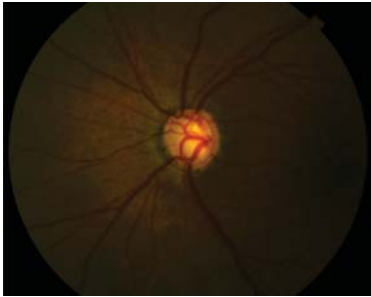


Figura 6: Fundo de olho esquerdo revela escavação 0,9 com nervo discretamente pálido em comparação com olho direito

A pressão intraocular (PIO) era de 11 mmHg no OD e 18 mmHg no OE. O exame de campo visual demonstrou lesão do tipo glaucomatosa, sendo que houve progressão da mesma comparando exames feitos em 2010, 2011 e 2012. Houve redução da sensibilidade no olho afetado, compatível com o dano causado pelo glaucoma no olho esquerdo.

DISCUSSÃO

A síndrome endotelial iridocorneana (ICE síndrome) é rara, predomina em pessoas leucodérmicas, do sexo feminino, com idade de apresentação usualmente a partir da terceira década de vida^(3,9). É usualmente progressiva e unilateral^(2,9-11) atribui-se sua etiopatogenia a uma inflamação endotelial crônica de etiologia provavelmente viral^(1,10,11). A síndrome de Cogan Reese pode conter algum grau das características presentes em outras variantes, porém, o seu principal achado são os nódulos na superfície da íris que representam estroma iriano remanescente, circundados por células endoteliais^(8,9,11). Goniossinéquias múltiplas tardias estendem-se em todas as direções, podendo bloquear o seio cameralar. Pacientes com síndrome de Cogan Reese queixam-se mais frequentemente de alterações pupilares⁽²⁾. Acredita-se que o glaucoma seja causado por proliferação do endotélio corneano, com formação de membrana que, progressivamente, reveste a malha trabecular e não devido às goniossinéquias que surgem tardiamente^(1,4,11).

O tratamento clínico do glaucoma deve ser tentado inicialmente com agentes que diminuam a produção de humor aquoso, embora muitos pacientes, eventualmente, necessitem de cirurgia filtrante. Vários procedimentos cirúrgicos filtrantes têm sido relatados na literatura, com sucesso variado no controle da pressão ocular^(2,9,12). Nos casos rebeldes de edema corneano, a ceratoplastia penetrante pode ser necessária após controle tensional^(2,9). O paciente encontra-se com boa resposta ao tratamento clínico instituído, como é frequente em alguns casos, particularmente no início do quadro^(1,9).

Foram encontrados 42 estudos sobre a Síndrome Iridocorneana pelo banco de dados *Medline* dos quais: 9 casos de falha cirúrgica e medicamentosa, 5 casos de sucesso cirúrgico realizado precocemente, 1 caso de falha medicamentosa, 2 casos de bom controle da pressão intraocular com iridotomia YAG laser, 1 caso de sucesso com cirurgia filtrante após falha de terapia medicamentosa e 24 casos de sucesso cirúrgico na segunda cirurgia filtrante realizada após 2 anos.

Relatamos um caso de síndrome de Cogan Reese na qual a paciente apresentava alterações de endotélio corneano, nódulos

irianos, pseudopolicoria e glaucoma secundário. Foi realizada trabeculectomia precoce, com aumento da pressão intraocular após dois anos. Atualmente apresenta razoável controle pressórico com uso de colírios antiglaucomatosos. A paciente será submetida a uma nova cirurgia filtrante associada à facectomia com implante de LIO.

Com base nos resultados e no caso discutido, se concluiu que o conhecimento da síndrome e seu prognóstico são fundamentais para o manejo adequado. Havendo falha da terapia medicamentosa deve ser indicada a cirurgia filtrante antes que ocorra dano glaucomatoso no olho afetado, uma vez que a doença tem caráter progressivo, além de agravo endotelial com risco de descompensação corneana.

Este estudo visa ressaltar a importância do oftalmologista geral identificar e melhor conduzir casos raros e específicos como o descrito, pois se forem realizados diagnóstico e terapêutica precoces, será possível diminuir a morbidade da síndrome.

AGRADECIMENTOS

Ao Dr. João Jorge Nassaralla Junior, pela orientação metodológica.

REFERÊNCIAS

- Wilson MC, Shields MB. A comparison of the clinical variations of the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1989;107(10):1465-8.
- 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.
- Bourne WM, Brubaker RF. Progression and regression of partial corneal involvement in the iridocorneal endothelial syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1992;90:201-19; discussion 219-24.
- Alvarado JA, Murphy CG, Juster RP, Hetherington J. Pathogenesis of Chandler's syndrome, essential iris atrophy and the Cogan Reese syndrome. II. Estimated age at disease onset. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1986;27(6):873-82.
- Hirst LW, Quigley HA, Stark WJ, Shields NB. Specular microscopy of irido-corneal endothelial syndrome. *Aust J Ophthalmol*. 1980;8(2):139-46.
- Khalil MK, Finlayson MH. Electron microscopy in iris nevus syndrome. *Can J Ophthalmol*. 1980;15(1):44-8.
- Eagle RC Jr, Font RL, Yanoff M, Fine BS. The iris naevus (Cogan Reese) syndrome: light and electron microscopic observations. *Br J Ophthalmol*. 1980;64(6):446-52.
- Radius RL, Herschler J. Histopathology in the iris-nevus (Cogan-Reese) syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1980;89(6):780-6.
- Shields MB. Glaucoma associado a alterações primárias do endotélio corneano. In: Shields MB. *Glaucoma*. 2a ed. São Paulo: Panamericana; 1989. p. 235-45.
- Huna R, Barak A, Melamed S. Bilateral iridocorneal endothelial syndrome presented as Cogan-Reese and Chandler's syndrome. *J Glaucoma*. 1996;5(1):60-2.
- 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;75(4):212-6. Comment in *Br J Ophthalmol*. 1993;77(9):610.
- Kidd M, Hetherington J, Magee S. Surgical results in iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1988;106(2):199-201.

Autor correspondente:

Anelise de Medeiros Lago
Rua 19, nº 90 - Apto. 303 – Setor Oeste
CEP 74120-100 – Goiânia (GO), Brasil
Fax: (62) 32202557
E-mail: aneliselago@hotmail.com