

Síndrome de Cogan-Reese e síndrome da membrana endotelial iridocorneal: relatos de caso e diagnóstico diferencial

Cogan-Reese syndrome and iridocorneal endothelial membrane syndrome: case reports and differential diagnosis

Caio Henrique Peres Oliani¹ , Marina Siqueira Saito¹ , Nicoli Lopes de Oliveira¹ , Isabella Passarelli Giabardo Marques¹ ,
Marcello Nova Colombo Barboza¹ , Priscilla Fernandes Nogueira¹ 

¹ Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos, SP, Brasil.

Como citar:

Oliani CH, Saito MS, Oliveira NL, Marques PG, Barboza MN, Nogueira PF. Síndrome de Cogan-Reese e síndrome da membrana endotelial iridocorneal: relatos de caso e diagnóstico diferencial. Rev Bras Oftalmol. 2026;85:e0018.

doi:

<https://doi.org/10.37039/1982.8551.20260018>

Descritores:

Síndrome endotelial iridocorneana; Glaucoma de ângulo aberto

Keywords:

Iridocorneal endothelial syndrome; Glaucoma, open-angle

Recebido:
25/2/2025

Aceito:
17/12/2025

Autor correspondente:

Caio Henrique Peres Oliani
E-mail: oliani.caio@hotmail.com

Instituição de realização do trabalho:

Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos,
SP, Brasil.

Fonte de auxílio à pesquisa:
trabalho não financiado.

Conflitos de interesse:
o não há conflitos de interesses.

Declaração de disponibilidade dos dados:

Os conjuntos de dados gerados e/ou analisados durante o estudo atual estão incluídos no manuscrito.

Editor associado:

Renato Antunes Schiave Germano
Faculdade de Medicina da Universidade de
São Paulo, São Paulo, Brasil.
<https://orcid.org/0000-0001-6623-9821>



Copyright ©2026

RESUMO

O objetivo deste relato foi apresentar as características clínicas e o manejo de dois subtipos distintos da síndrome endotelial iridocorneana, destacando a importância do diagnóstico diferencial e o tratamento individualizado. Trata-se do relato de dois casos de pacientes do sexo feminino com perda visual progressiva. Foram realizados exames oftalmológicos, incluindo biomicroscopia, gonioscopia e microscopia especular. O tratamento foi definido conforme a necessidade clínica. A primeira paciente, diagnosticada com síndrome de Cogan-Reese, apresentava nódulos pigmentados na íris, ectrópio uveal e sinéquias posteriores, sendo tratada com colírios hipotensores. A segunda paciente, compatível com atrofia essencial progressiva da íris, apresentava atrofia iriana, polícoria e edema corneano, necessitando de cirurgia com implante de tubo de drenagem para controle da pressão intraocular. A microscopia especular evidenciou pleomorfismo e polimegatismo em ambos os casos, indicando disfunção endotelial. A apresentação unilateral e a predominância em mulheres corroboram a epidemiologia descrita na literatura. O diagnóstico diferencial inclui condições como síndrome de dispersão pigmentar, melanoma de íris e nevos irianos. O diagnóstico precoce, a correta classificação do subtipo e a abordagem terapêutica individualizada são fundamentais para evitar danos glaucomatosos irreversíveis e preservar a função visual.

ABSTRACT

This article is aimed at presenting the clinical features and management of two distinct subtypes of Iridocorneal Endothelial Syndrome (ICE), highlighting the importance of differential diagnosis and individualized treatment. It shows two case reports of female patients with progressive visual loss. Ophthalmologic examination was performed, including biomicroscopy, gonioscopy, and specular microscopy. Treatment was defined according to clinical need. The first patient, diagnosed with Cogan-Reese Syndrome, presented with pigmented nodules on the iris, uveal ectropion, and posterior synechiae, being treated with hypotensive eye drops. The second patient, consistent with Progressive Essential Iris Atrophy, exhibited iris atrophy, polycoria, and corneal edema, requiring surgery with a drainage tube implant for intraocular pressure control. Specular microscopy revealed pleomorphism and polymegathism in both cases, indicating endothelial dysfunction. The unilateral presentation and predominance in women support the epidemiology described in the literature. The differential diagnosis includes conditions such as pigment dispersion syndrome, iris melanoma, and iris nevi. Early diagnosis, correct subtype classification, and individualized therapeutic approaches are essential to prevent irreversible glaucomatous damage and preserve visual function.

INTRODUÇÃO

A síndrome endotelial iridocorneana (ICE) é uma entidade rara que compreende três subtipos clínicos distintos: a síndrome de Chandler, a atrofia essencial progressiva da íris e a síndrome de Cogan-Reese. Esses subtipos representam um espectro de manifestações associadas à proliferação e à migração anormal de células endoteliais da córnea, que invadem o ângulo da câmara anterior e a superfície da íris, formando membranas contráteis. Essa migração pode causar sinequias, atrofia iriana, policoria e fechamento angular, levando à hipertensão ocular e ao consequente desenvolvimento de glaucoma secundário como complicação, não como parte integrante do quadro clínico.^(1,2)

A ICE é mais frequente em mulheres entre a terceira e a quinta décadas de vida, apresentando-se tipicamente de forma unilateral.^(1,3) Embora a etiologia permaneça incerta, estudos apontam para uma possível origem viral, com detecção de DNA de herpes simples em alguns casos.⁽⁴⁾ A diferenciação clínica entre os subtipos é fundamental para o manejo, o prognóstico e a definição terapêutica, como ilustrado na tabela 1.

Tabela 1. Comparação entre os subtipos da síndrome endotelial iridocorneana

Características	Cogan-Reese	Atrofia essencial da íris	Síndrome de Chandler
Presença de nódulos irianos	Sim (pigmentados, neviformes)	Não	Não
Atrofia iriana	Leve a moderada	Pronunciada com policoria	Leve ou ausente
Edema corneano	Geralmente ausente	Eventual	Pronunciado e persistente
Sinequias anteriores	Frequentes e extensas	Presentes	Discretas
Alterações endoteliais na microscopia	Pleomorfismo, polimegatismo e invasão da íris	Pleomorfismo e polimegatismo	Pleomorfismo e polimegatismo
Densidade celular endotelial	Normal ou diminuída	Variável	Reduzida
Predomínio de gênero e lateralidade	Mulheres, unilateral	Mulheres, unilateral	Mulheres, unilateral
Frequência de glaucoma	Alta (45-60%)	Alta	Menor frequência

O diagnóstico diferencial da ICE deve considerar outras doenças pigmentares ou proliferativas da íris, como nevus irianos, melanomas, melanocitose ocular, síndrome de dispersão pigmentar, distrofia de Fuchs e metástases oculares.⁽⁵⁻⁷⁾ A microscopia especular é uma ferramenta essencial para o diagnóstico precoce e o monitoramento dessas síndromes, podendo identificar pleomorfismo, polimegatismo e alterações morfológicas antes mesmo da perda funcional endotelial.⁽⁸⁾

Neste artigo, relatamos dois casos de pacientes do sexo feminino com diferentes subtipos da síndrome iridocorneana endotelial (ICE), destacando achados clínicos

e morfológicos e o impacto do reconhecimento precoce no manejo.

RELATO DOS CASOS

Este estudo apresenta dois relatos de caso de pacientes do sexo feminino atendidas no Hospital Oftalmológico Visão Laser, em Santos (SP), com diagnóstico de subtipos da síndrome iridocorneana endotelial (ICE): síndrome de Cogan-Reese e atrofia essencial progressiva da íris. As pacientes foram submetidas a avaliação oftalmológica completa, incluindo biomicroscopia, gonioscopia e microscopia especular, além de medida da pressão intraocular (PIO) por tonometria de aplanção. A análise endotelial foi realizada por microscopia especular com ênfase em pleomorfismo e polimegatismo.

A conduta terapêutica foi individualizada conforme o quadro clínico. No primeiro caso, optou-se por tratamento clínico com colírios hipotensores. No segundo caso, devido à hipertensão ocular refratária, foi indicada intervenção cirúrgica com implante de tubo de drenagem. O seguimento foi realizado em consultas regulares para avaliação do controle pressórico e evolução das alterações oculares. Os principais achados clínicos e exames complementares estão resumidos na tabela 2.

Tabela 2. Comparação entre os casos clínicos relatados

Características	Caso 1: Cogan-Reese	Caso 2: Atrofia essencial da íris
Idade, sexo	61 anos, feminino	39 anos, feminino
Lado acometido	OD (direito)	OS (esquerdo)
Sintoma inicial	Perda visual progressiva	Visão embaçada e fotofobia
Biomicroscopia	Nódulos de Lisch, ectrópio de íris, sinéquias	Policoria, dispersão pigmentar, edema
Microscopia especular	2.154 cél/mm ² com pleomorfismo e polimegatismo	2.916 cél/mm ² com alterações morfológicas
Gonioscopia	Ângulo estreito com pigmentação anormal	Dificuldade de avaliação devido ao edema
Pressão intraocular inicial	21 mmHg (OD)	46 mmHg (OS)
Tratamento inicial	Timolol + brimonidina	Tópico + oral (sem sucesso)
Evolução da PIO	Controlada com medicação	Necessidade de implante de tubo

PIO: pressão intraocular.

Todos os procedimentos realizados seguiram as diretrizes éticas vigentes, e os pacientes deram consentimento informado por escrito para a publicação dos dados clínicos (parecer do Comitê de Ética em Pesquisa 5.251.035; CAAE: 54049221.2.0000.5448). Não houve intervenções experimentais ou uso de novas técnicas cirúrgicas.

CASO 1

Paciente de 61 anos com histórico de glaucoma não tratado há 5 anos apresentou perda progressiva de acuidade

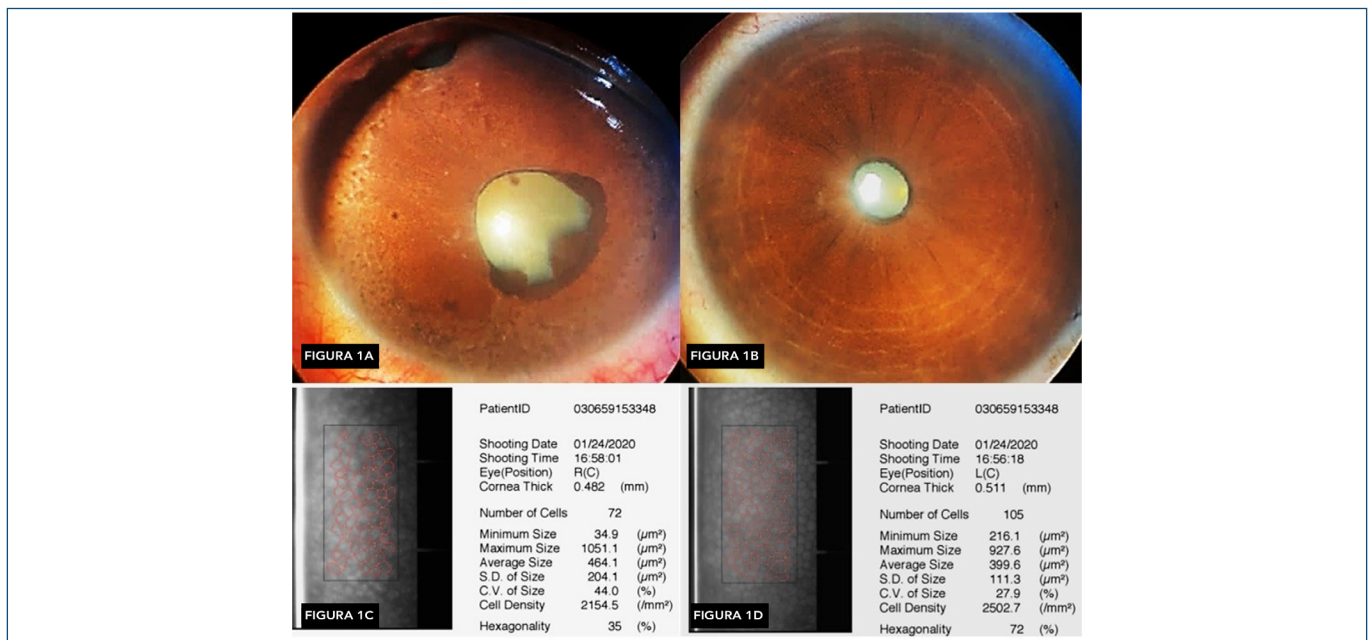


Figura 1. (A) Fotografia em lâmpada de fenda do olho direito (OD) evidenciando alterações irianas compatíveis com a síndrome de Cogan-Reese (síndrome ICE), com corectopia/ectrópio uveal e múltiplos nódulos pigmentados na superfície da íris. (B) Fotografia em lâmpada de fenda do olho esquerdo (OS) sem alterações irianas significativas. (C) Microscopia especular do OD mostrando redução da densidade endotelial (2.154 células/mm²), com acentuado pleomorfismo/polimegatismo (baixa hexagonalidade). (D) Microscopia especular do OS com densidade endotelial preservada (2.502,7 células/mm²) e morfologia celular sem alterações relevantes.

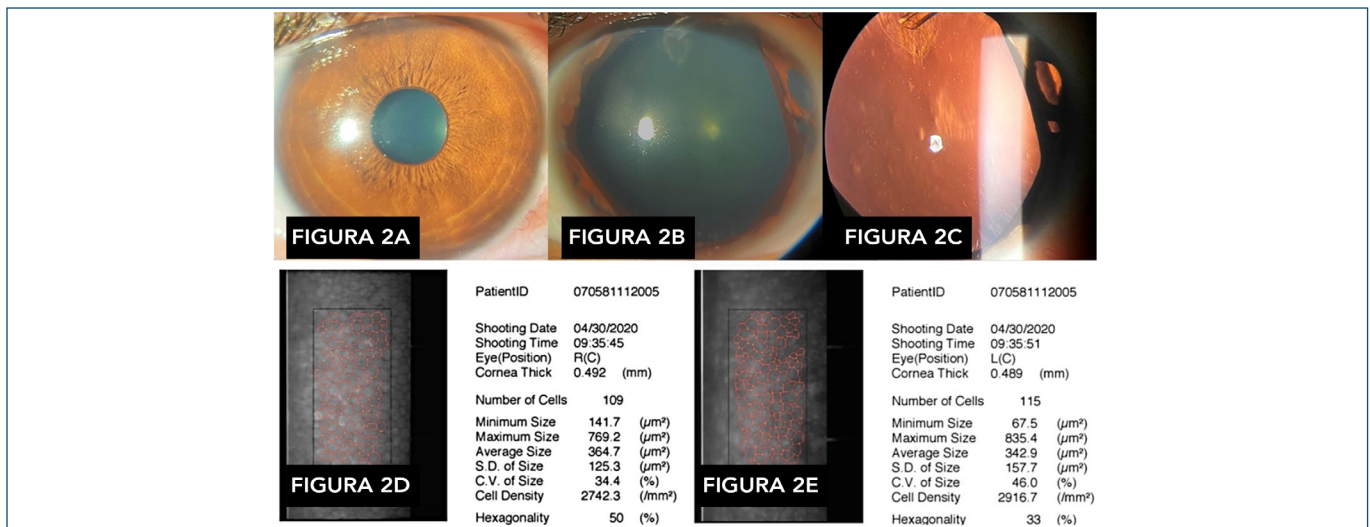


Figura 2. (A) Biomicroscopia do segmento anterior do olho direito (OD) sem alterações relevantes. (B) Biomicroscopia do segmento anterior do olho esquerdo (OS) mostrando edema corneano significativo e alterações compatíveis com atrofia essencial progressiva da íris (síndrome ICE), com perda estromal/"aniridia" parcial e irregularidades pupilares. (C) Detalhe do OS evidenciando dispersão pigmentar na cápsula anterior do cristalino e alterações associadas. (D) Microscopia especular do OD com densidade endotelial de 2.742 células/mm², sem alterações morfológicas significativas. (E) Microscopia especular do OS com densidade endotelial de 2.916 células/mm² e acentuado pleomorfismo/polimegatismo (baixa hexagonalidade), sugerindo disfunção endotelial.

visual em ambos os olhos. Foi submetida à trabeculectomia no olho direito (OD) há 2 anos. Na avaliação inicial, sua acuidade visual corrigida (AVC) era de 20/200 no OD e 20/25 no olho esquerdo (OS), com PIO de 21 mmHg no OD e 16 mmHg no OS. A biomicroscopia revelou iridectomia

no OD na posição das 11 horas, bolha filtrante vascularizada e plana, ectrópio de íris, sinequias posteriores extensas e nódulos de Lisch (Figura 1A). Esses achados refletem a patogênese da síndrome de Cogan-Reese, caracterizada pela proliferação anormal de células endoteliais sobre a

íris, levando à formação de estruturas nodulares e alterações angulares. A gonioscopia revelou um ângulo estreito no OD, com malha trabecular pigmentada e parcialmente recoberta por membranas contráteis. O OS apresentou ângulo normal, sem alterações significativas (Figura 1B). A microscopia especular demonstrou redução da densidade endotelial no OD (2.154 células/mm²), com expressivo pleomorfismo e polimegatismo. Tais achados indicam disfunção endotelial progressiva, sugerindo perda funcional iminente (Figura 1C). No OS, a contagem celular estava dentro dos padrões normais, sem alterações morfológicas relevantes (Figura 1D). O manejo foi realizado com colírios hipotensores (maleato de timolol e brimonidina), resultando em redução da PIO para 16 mmHg no OD e 14 mmHg no OS após 1 mês de acompanhamento. A estabilização pressórica foi essencial para evitar danos glaucomatosos adicionais.

CASO 2

Uma paciente de 39 anos relatou visão embaçada e fotofobia no OS há 1 mês. Sua AVC era de 20/20 no OD e 20/200 no OS, com PIO de 15 mmHg no OD e 46 mmHg no OS. A biomicroscopia revelou aniridia parcial no OS, policoria, sinequias anteriores extensas e dispersão pigmentar na cápsula anterior do cristalino, acompanhadas por edema corneano significativo (Figuras 2B-C). Esses achados são característicos da atrofia essencial progressiva da íris, um subtipo da síndrome ICE que se distingue pela destruição progressiva do estroma iriano. No OD, não foram observadas alterações (Figura 2A). A gonioscopia do OD mostrou ângulo da câmara anterior normal, enquanto no OS a avaliação foi limitada pelo edema corneano, mas sugeriu um ângulo comprometido. A microscopia especular demonstrou uma densidade celular preservada no OS (2.916 células/mm²), mas com pleomorfismo e polimegatismo acentuados (Figura 2E), reforçando a presença de disfunção endotelial, apesar da contagem celular elevada. No OD, a contagem foi de 2.742 células/mm², sem alterações estruturais significativas (Figura 2D). A PIO elevada e refratária no OS (46 mmHg) levou à falha do tratamento clínico, exigindo intervenção cirúrgica. Um implante de tubo de drenagem foi realizado, reduzindo a PIO para 14 mmHg no pós-operatório. Na literatura, até 50% dos casos de ICE evoluem para formas refratárias que requerem tratamento cirúrgico, reforçando a importância do monitoramento rigoroso da PIO.⁽²⁾

DISCUSSÃO

A ICE representa uma condição de difícil diagnóstico diferencial, com subtipos que compartilham características

patológicas endoteliais, mas com manifestações clínicas distintas. A paciente do caso 1 apresentava nódulos pigmentados irianos, ectrópio uveal e sinequias posteriores, achados clássicos da síndrome de Cogan-Reese.⁽²⁾ Já a paciente do caso 2 não apresentava nódulos, mas policoria, atrofia iriana difusa e edema corneano, compatível com atrofia essencial progressiva da íris.⁽¹⁾

Ambas apresentaram alterações morfológicas na microscopia especular, com pleomorfismo e polimegatismo. Apesar da densidade endotelial elevada no segundo caso (2.916 células/mm²), os achados estruturais reforçaram o diagnóstico de disfunção endotelial precoce, reforçando a importância desse exame.⁽⁸⁾ A ICE é uma condição predominantemente unilateral e mais prevalente em mulheres, o que foi confirmado nestes relatos.^(1,3)

O glaucoma secundário foi uma complicação presente em ambos os casos. No caso 1, o controle pressórico foi obtido com tratamento clínico, enquanto no caso 2, a PIO era refratária (46 mmHg), sendo necessária cirurgia com implante de tubo de drenagem. Segundo a literatura, até 60% dos casos de ICE podem evoluir para formas refratárias que demandam intervenção cirúrgica.⁽⁹⁾

O diagnóstico diferencial deve ser amplo. Nevos de íris não causam atrofia nem hipertensão ocular. Melanomas apresentam crescimento progressivo e riscos oncológicos. A síndrome de dispersão pigmentar e as distrofias endoteliais, como a de Fuchs, têm apresentações distintas na biomicroscopia e na especular.⁽⁵⁻⁷⁾

O prognóstico está relacionado à precocidade no diagnóstico, ao controle da PIO e ao seguimento contínuo. Casos com maior comprometimento endotelial ou formação extensa de sinequias apresentam risco aumentado de evolução glaucomatosa. A diferenciação precisa entre os subtipos auxilia na escolha terapêutica e no acompanhamento adequado.

Assim, reforçamos a importância do reconhecimento clínico das variantes da ICE, da microscopia especular como ferramenta diagnóstica e da necessidade de acompanhamento a longo prazo mesmo após tratamento cirúrgico, dada a possibilidade de progressão da doença.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Oliani CHP contribuiu na concepção e delineamento do estudo, revisão crítica do conteúdo intelectual, supervisão, e aprovação final da versão a ser publicada. Saito MS contribuiu na coleta de dados clínicos, análise e interpretação dos resultados, redação e revisão do manuscrito. Oliveira NL contribuiu na coleta de dados clínicos, análise de imagens, e elaboração das figuras. Marques

IPG contribuiu na revisão bibliográfica, redação do manuscrito e formatação do texto para submissão. Barboza MNC contribuiu na análise e interpretação dos dados clínicos, revisão do manuscrito e sugestões de melhorias. Nogueira PF contribuiu na supervisão clínica dos casos apresentados, revisão final do manuscrito e aprovação para publicação. Todos os autores aprovaram a versão final do manuscrito e são responsáveis por todos os seus aspectos, incluindo a garantia de sua precisão e integridade.

REFERÊNCIAS

1. Silva L, Najafi A, Suwan Y, Teekhasaene C, Ritch R. The iridocorneal endothelial syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2018;63(5):665–76.
2. Shields MB. Progressive essential iris atrophy, Chandler's syndrome, and the iris nevus (Cogan-Reese) syndrome: a spectrum of disease. *Surv Ophthalmol*. 1979;24(1):3–20.
3. Chandran P, Rao HL, Mandal AK, Choudhari NS, Garudadri CS, Senthil S. Glaucoma associated with iridocorneal endothelial syndrome in 203 Indian subjects. *PLoS One*. 2017;12(3):e0171884.
4. 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 Dec;112(12):1601–9.
5. Harvey BJ, Grossniklaus HE, Traynor MP, Sarkisian SR, Stone DU. Metastatic lung adenocarcinoma to the iris mimicking Cogan-Reese syndrome. *J Glaucoma*. 2012;21(8):567–9.
6. Eagle RC Jr, Font RL, Yanoff M, Fine BS. The iris naevus (Cogan-Reese) syndrome: light and electron microscopic observations. *Br J Ophthalmol*. 1980 Jun;64(6):446–52.
7. Campbell DG, Shields MB. The differential diagnosis of the iridocorneal endothelial syndrome. *Int Ophthalmol Clin*. 1982;22(1):105–20.
8. 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.
9. Mermoud A, Salmon JF, Alexander P, Polkinghorne PJ, Murray AD. Surgical management of glaucoma in the iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalmology*. 1995;102(5):766–70.