

I PREMIO AVEPA DE ARTÍCULOS CIENTÍFICOS (AÑO 1994). GRAN PREMIO AL ARTÍCULO:

APLASIA-HIPOPLASIA DE IRIS CON CARÁCTER HEREDITARIO EN EL GOS D'ATURA.

M. Villagrasa Hajar. | Centro de Oftalmología Veterinaria.
C/Goya 106
28009 Madrid

RESUMEN

Se describe el patrón clínico de aplasia-hipoplasia de iris, observado en 16 perros de raza Gos d'atura, como enfermedad de probable origen hereditario, no descrito con anterioridad en la especie canina.

Palabras clave: Aplasia-hipoplasia de iris; Herencia. Perro.

ABSTRACT

The clinical standard of aplasia-hipoplasia of iris is described on 16 Gos d'atura dogs. This illness has not been described previously on dogs, as an inherited character.

Key words: Aplasia-hipoplasia of iris; Inheritance; Dog.

INTRODUCCIÓN.

La ANIRIDIA es la ausencia absoluta de iris. Su observación es extremadamente rara^(1, 10, 12, 13, 14).

La HIPOPLASIA del IRIS (HI), define un incompleto desarrollo del iris, pero éste, está presente en mayor o menor grado⁽¹⁾.

El término ANIRIDIA es a menudo empleado para definir situaciones de HI marcadas, aunque restos de tejido, estén histológicamente presentes^(1, 12).

La ANIRIDIA se presenta de forma espontánea en diferentes especies animales y en el hombre^(1, 4, 6, 14), mientras que de forma hereditaria solamente ha sido descrita en el caballo como autosómica dominante⁽³⁾ y autosómica recesiva en terneros de raza Jersey⁽¹¹⁾. En el hombre, existen diferentes modos de heredabilidad^(1, 5, 9).

La ANIRIDIA-HI es un defecto del desarrollo embrionario, debido a un incompleto cierre de la cúpula óptica, delante de la vesícula embrionaria. El origen del iris es independiente de la túnica vascular del cristalino, que dará lugar, en caso de no regresar, a la persistencia de membrana pupilar (PMP)^(2, 6).

MATERIAL Y MÉTODOS.

El presente trabajo se basa en la descripción de las anomalías oculares observadas de forma bilateral en 16 perros de raza Gos d'Atura, durante los últimos cinco años (Tabla I).

Tabla I.

| | Nº de perros | Nº de ojos observados |
|---------------------|--------------|-----------------------|
| Adultos | 11 | 22 |
| Cachorros | 5 | 10 |
| Machos | 11 | 22 |
| Hembras | 5 | 10 |
| Capa clara | 13 | 26 |
| Capa oscura | 3 | 6 |
| Aniridia clínica | 3 | 6 |
| Hipoplasia | 13 | 26 |
| Pmp | 16 | 32 |
| Glaucoma | - | 1 |
| Catarata + edema | - | 1 |
| Estudio histológico | 2 | 3 |

DESCRIPCIÓN CLÍNICA.

La presentación en consulta, en la mayor parte de los casos adultos, fue motivada por un supues-

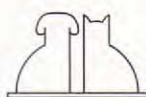




Fig. 1. El reflejo tapetal del fondo ocular es muy marcado en los perros afectados.



Fig. 2. Glaucoma congénito con 55 mm de Hg, bupatámico y grave edema corneal.

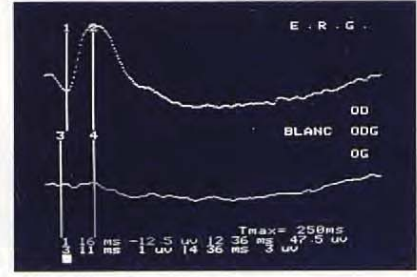


Fig. 3. Electroretinograma fotópico (estimulación blanca). Abolición de respuesta retinal del OI., consecutivo al glaucoma. OD. respuesta normal.

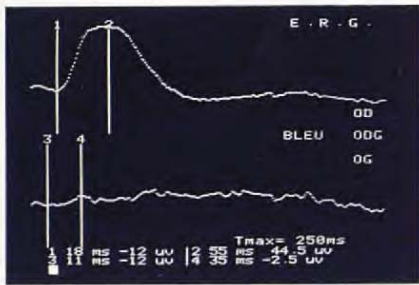


Fig. 4. Electroretinograma escotópico (estimulación azul).

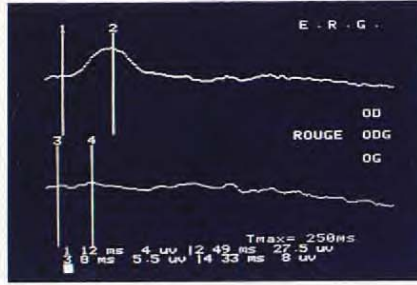


Fig. 5. Electroretinograma con estimulación roja.

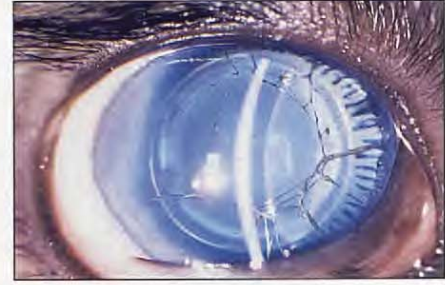


Fig. 6 y 7. El examen con lámpara de hendidura, permite la visualización directa de los procesos ciliares y del ecuador del cristalino.

to déficit visual y/o brillar de ojos (Fig. 1).

El protocolo de examen fue el habitual, aunque sólo haremos referencia a la tonometría, biomicroscopía, gonioscopía y electroretinografía.

La presión intraocular se valoró con el tonómetro de Schiottz y Tonopen, obteniéndose en todos los casos, excepto en el n.º 12, valores dentro del rango de la normalidad. En el caso citado se obtuvo un valor de 22 mm/Hg en el OD. y 48 mm/Hg en el OI. a los 25 días de edad; la hipertensión del OD. fue remitiendo progresivamente hasta normalizarse a los 35 días de edad, mientras que en el OI. la reducción fue insignificante, con 45 mm/Hg (Fig. 2). A los 45 días de edad se practicó una electroretinografía, comprobándose la ausencia total de respuesta del OI., en condiciones fotópicas y escotópicas (Figs. 3, 4 y 5) por lo que se practicó la exanteración y su estudio histológico.

El examen biomicroscópico con lámpara de hendidura SL-5 Topcon, muestra desde una ausencia total de iris en 3 casos, a una hipoplasia de mayor o menor grado, que permite la visualización de los procesos ciliares y el ecuador del cristalino, en los 13 casos restantes (Figs. 6 y 7). La HI parcial, es siempre más marcada en el cuadrante nasal (Figs. 8, 9 y 10). En todos los ojos estudiados se observan bridas que cruzan de forma variable la cámara anterior (Fig. 11); estas bridas en los perros jóvenes, tienen aspecto de red sobre la cara anterior del cristalino (Fig. 12), modificando su posición al romperse con el desarrollo del globo ocular, para pasar

a ocupar posiciones más periféricas y tangenciales (Fig. 13). En 3 casos se observó persistencia de membrana pupilar en grado 3. En el OD. del caso 12 se observó catarata congénita afectando al núcleo fetal y zona subecuatorial, que no fue progresiva durante 8 meses de observación, y un edema corneal de progresión lenta (Fig. 14).

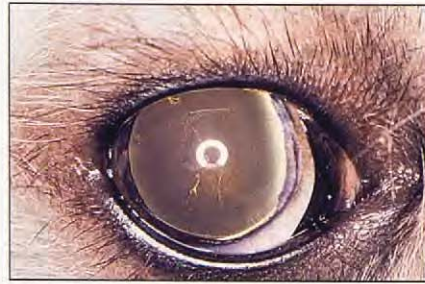
El examen del ángulo iridocorneal con lente de Barckan, evidenció displasia bilateral en 2 perros, siendo uno normotenso y el otro portador del único glaucoma observado (Fig. 15).

El fondo ocular fue normal en los ojos examinados, así como la electroretinografía practicada en 5 afectados, salvo en el OI. del perro con glaucoma congénito (Figs. 3, 4 y 5).

ESTUDIO HISTOLÓGICO.

Se procesaron 3 globos oculares, pertenecientes a 2 perros. Dos de ellos corresponden a un cachorro de





Figs. 8, 9 y 10. Las hipoplasia moderadas o leves son mejor observadas en el cuadrante nasal, por el contrario el cuadrante temporal es el que presenta mayor desarrollo irídico.



Fig. 11. Las bridas de cámara anterior reconocidas como persistencias de membrana pupilar, se encuentran presentes en todos los ojos afectados.



Fig. 12. La persistencia de membrana pupilar en un cachorro de un mes de edad, en forma de red delante de la cápsula anterior del cristalino.



Fig. 13. El ojo de la Fig. 12 a los 4 meses de edad, las bridas de la persistencia de membrana pupilar, pasan a ocupar posiciones periféricas tangenciales, según se va desarrollando el ojo.



Fig. 14. Edema corneal de lenta progresión.



Fig. 15. Ángulo iridocorneal displásico, alternando con zonas de ausencia del ligamento pectinado e iris.



Fig. 16. 100X. Hipoplasia de iris, procesos ciliares bien formados.

dos meses que murió de forma natural, el otro correspondía al único glaucoma observado en nuestra serie, y que fue exenterado al mes y medio de edad, al presentar buftalmia, con gran deterioro corneal.

En los dos primeros se evidenció una hipoplasia moderada de iris. El tercero muestra un iris hipoplásico, casi inexistente (Figs. 16 y 17), con los procesos ciliares bien formados que terminan cranealmente, en un núcleo de células epitelioideas displásicas, que se continúan con el endotelio corneal desprendido. Esta proliferación está situada en el ángulo iridocorneal (Fig. 18).

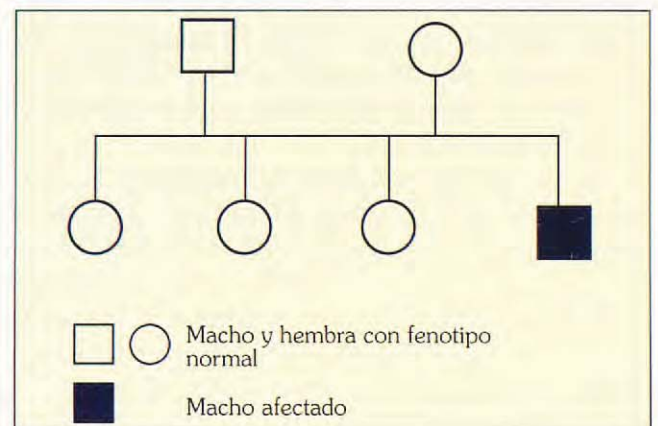
La retina muestra marcada atrofia con disminución del número de células ganglionares y desprendimientos del epitelio pigmentado como lesiones secundarias al glaucoma.

ESTUDIO FAMILIAR.

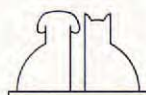
El estudio del pedigree, no fue posible al no haber podido acceder en la mayoría de los casos a la documentación correspondiente, aunque fue-

ron identificados dos orígenes diferentes. Doce perros se presentaron de forma aislada. En dos ocasiones fue posible la observación de toda la camada, así como la de sus progenitores.

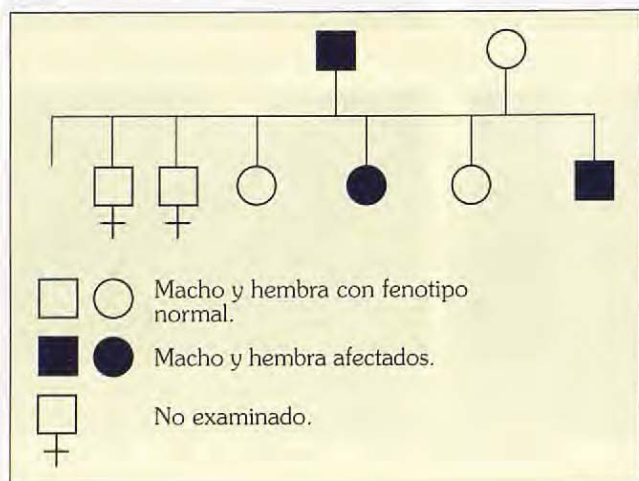
El caso de máxima afectación, pertenece a una camada de 4 cachorros en la cual es el único macho y tanto sus hermanas como sus padres son fenotípicamente normales.



Esquema genético 1.



La otra camada observada era de 7 hermanos de los cuales 3 murieron al día siguiente del parto, no pudiendo estudiarse; de los 4 hermanos vivos 2 machos y 2 hembras, 1 macho y 1 hembra (Casos 14 y 15) estaban afectados al igual que el padre (Caso 2), mientras que la madre era fenotípicamente normal.



Esquema genético 2.

DISCUSIÓN.

Los 32 ojos con hipoplasia uveal anterior, observados durante estos últimos años, en la raza Gos d'atura, reúnen una serie de características comunes.

La localización lesional queda circunscrita al iris, ya que sólo se observó la displasia de ángulo en 4 ojos, de los que 3 fueron normotensos y uno sólo fue portador de glaucoma. Del mismo modo se observó una catarata congénita no evolutiva y un edema corneal ligeramente progresivo. Esto, contrasta con lo descrito por Saunders en 1951 en terneros Jersey, donde la lesión se acompaña de otras malformaciones como cataratas microfáquica y ectopia lenticular. Tampoco hemos encontrado vascularización corneal, ni queratitis como en los casos descritos por Joyce en 1983, Irby y Aguirre en 1985 en el caballo, ni Mackman en el hombre en 1979.

En los 32 ojos se puso de manifiesto la existencia de bridas uveales en cámara anterior, a semejanza de lo descrito por Irby y Aguirre. Creemos que se trata de PMP (infrecuentes en los Gos d'atura normales) y no de fragmentos de iris, ya que en los cachorros se puede observar un entramado vascular sobre la cápsula anterior del cristalino, como corresponde con la túnica vascular



Fig. 17.125X. Hipoplasia de iris.



Fig. 18.250X. La cara interna de la córnea se recubre de una membrana fibrovascular, como lesión secundaria al glaucoma.

lenticular, este entramado va progresivamente desapareciendo por ruptura de las bridas, durante el desarrollo del globo ocular, permaneciendo en estado adulto, sólo, las más periféricas.

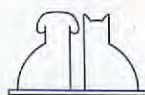
Es lógico pensar que la falta de gran parte del iris vaya unido a una gran persistencia de membrana pupilar, ya que tiene un origen diferente y el desarrollo del iris va unido, en el desarrollo embrionario, a la desaparición de la membrana pupilar.

Aunque la aniridia fue diagnosticada clínicamente (con biomicroscopio) en 6 ojos, creemos que es más correcto denominar a esta afección hipoplasia uveal, dado que ésta es más frecuente que aquella y que no se ha podido demostrar histológicamente la ausencia completa de iris.

Llama la atención que la HI sea más marcada en el canto nasal, en todos los casos de afección parcial.

La función visual de todos los afectados, fue correcta salvo en un caso, que al presentar glaucoma, provocó atrofia retiniana secundaria a la hipertensión. La fotofobia es debida a la falta de regulación de la luz, lo que explicaría la dificultad visual aludida por los propietarios.

Dado el número de perros de la misma raza, diagnosticados de una afección tan extremadamente rara, como la ANIRIDIA-HI, con un patrón clínico poco variable, nos hace pensar que nos encontramos ante una nueva afección, de probable origen hereditario, no descrita hasta ahora en el perro. Son necesarios estudios genéticos en profundidad para aclarar el tipo de heredabilidad del proceso y combatir la extensión de una nueva tara.



AGRADECIMIENTOS.

Agradecemos al Dr. Luis Ferrer, su colabora-

ción con el estudio anatomopatológico así como las imágenes cedidas.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Collins, B.K., Moore, C. Canine anterior uvea. En: Gellat, K.N. Veterinary ophthalmology. Lea and Febiger, Philadelphia, pp. 357-395, 1991.
2. Duke-Elder, S.: System of ophthalmology congenital deformities. Vol 12 pt 3 St. Louis: CV Mosby Co, pp. 566-573, 1963.
3. Erikson, R.: Hereditary aniridia with secondary cataract in horses. *Nord. Vet. Med.* 7: 773-779, 1955.
4. Gilmore, L.O.: Inherited defects in cattle. *J. Dairy sci.* 40: 593, 1957.
5. Hitter, H.M., Tizard, V.M, Franck, V.: Aniridia caused by a chromosome 11 deletion. *Ophthalmology* 86: 1163-1173, 1979.
6. Irby, N.L., Aguirre, G.D. Congenital aniridia in a pony, *J. Am. Vet. Med. Assoc.* 186: 281-286, 1985.
7. Joyce, Jr. Aniridia in a Quarterhorse Equine. *Vet. Journal* 2 (suppl.): pp. 21-22, 1983.
8. Mackman, G., Brightbill, F.S., Optiz, J.M. Corneal changes in aniridia. *Am. J. Ophthalm.* 87: 497-502, 1979.
9. Miller, R.W., Fraumeni, J.F., Manning, M.D. Association of Wilms tumor with aniridia, hemihypertrophy and other congenital malformations. *N. Eng. J. Med.* 170: 922-925, 1984.
10. Roca, M. Anomalies et tares oculaires du chien. *Globe Annexes et Segment anterieur. Pratique et Ch. de l'animal de compagnie* 26 (1): 61-67, 1991.
11. Saunders, L.Z., Fincher, M.G. Hereditary multiple eye defects in grade Jersey cows. *Cornell Vet.* 41: 351-366, 1951.
12. Simon, M. Affections de L'uvéa des carnivores. *Ophthalmologie* 26009p. *Encyclopedie veterinaire.* Paris, 1992.
13. Startup, F.G. Congenital abnormalities of the iris of the dog. *J. Small Animal Practice.* 7: 99-104, 1966.
14. Wyman, M. Oftalmologia de los pequeños animales. Salvat Editores. Barcelona, pp. 199-229, 1988.

