

Amiloidosis conjuntival primaria, una patología atípica de la superficie ocular

Primary conjunctival amyloidosis, an atypical disease of the ocular Surface

AM. Solans Pérez de Larraya¹, JM. Ortega Molina², JA. Retamero Díaz², MI. Gascón Ginel¹, MA. Contreras Medrano¹

¹Servicio de Oftalmología. Hospital San Cecilio de Granada. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital San Cecilio de Granada.

Correspondencia:

Ana M. Solans Pérez de Larraya

E-mail: anasolans@hotmail.com

Resumen

Introducción: La amiloidosis conjuntival es una patología muy poco frecuente, generalmente unilateral. Se caracteriza por el depósito de material hialino extracelular en la conjuntiva.

Caso clínico: Una paciente de 64 años consultó por una masa rosada-amarillenta desde carúncula a conjuntiva nasal del ojo derecho. El estudio histológico reveló la presencia de material amiloide, confirmado mediante tinción con rojo congo. Tras descartar la presencia de enfermedad sistémica se realizó una extirpación simple de la lesión con plastia conjuntival.

Conclusión: La amiloidosis conjuntival presenta amplia variabilidad de signos y síntomas. El diagnóstico diferencial se establece con otras lesiones conjuntivales y se debe descartar la asociación sistémica.

Resum

Introducció: La amiloidosis conjuntival és una patologia molt poc freqüent, generalment unilateral. Es caracteritza pel dipòsit de material hialino extracel·lular en la conjuntiva.

Cas clínic: Una pacient de 64 anys va consultar per una massa rosada-groguenca des de carúncula a conjuntiva nasal de l'ull dret. L'estudi histològic va revelar la presència de material amiloide, confirmat mitjançant tinció amb vermell congo. Després de descartar la presència de malaltia sistèmica es va realitzar una extirpació simple de la lesió amb plastia conjuntival.

Conclusió: La amiloidosis conjuntival presenta àmplia variabilitat de signes i símptomes. El diagnòstic diferencial s'estableix amb altres lesions conjuntivals i s'ha de descartar l'associació sistèmica.

Abstract

Introduction: Conjunctival amyloidosis is a uncommon disease, usually unilateral. Its typical finding is the deposit of extracellular hyaline material in the conjunctiva.

Clinical case: We report A 64-year-old patient with a pinkish-yellow mass extending from the caruncle to the nasal conjunctiva of the right eye. Histological study revealed the presence of amyloid material, confirmed by congo red staining. After discarding systemic disease, a simple extirpation of the lesion with conjunctival plasty was performed.

Conclusion: Conjunctival amyloidosis has a wide variability of signs and symptoms. Differential diagnosis must be made with other conjunctival lesions and rule out systemic association.

Introducción

La amiloidosis es una enfermedad de depósito de material hialino extracelular, conocido como amiloide. Su localización en distintos órganos y tejidos del organismo produce múltiples manifestaciones¹.

Se clasifica en local o sistémica en función de la localización y extensión de la enfermedad. A su vez puede ser primaria, generalmente asociada a una discrasia inmunocítica; o secundaria cuando se debe a un proceso inflamatorio o destructivo celular².

La amiloidosis conjuntival es muy poco frecuente, representa aproximadamente el 0,002% de las lesiones conjuntivales³. Suele ser un proceso primario localizado que aparece en adultos de mediana edad sin patología sistémica. Su asociación a amiloidosis sistémica es extremadamente infrecuente, solo ha sido descrita en 6 casos hasta la fecha. Sin embargo, dada su elevada mortalidad, es preciso realizar un estudio sistémico para descartar afectación generalizada⁴.

Esta patología se presenta como una masa de color rosado o amarillento y suele localizarse en conjuntiva bulbar y carúncula. Puede ser asintomática o manifestarse como hemorragia subconjuntival de repetición, sequedad ocular, restricción de motilidad por infiltración de músculos extraoculares o elevación de la presión intraocular.

El diagnóstico definitivo se establece mediante el estudio histológico demostrando la presencia de material amiloide en el tejido conjuntival.

Caso clínico

Mujer de 64 años de edad que acudió por presentar una lesión conjuntival con molestias de tipo irritativo en el ojo derecho (OD) de 2 meses de evolución. Su mejor agudeza visual corregida (MAVC) en OD era de la unidad. En la biomicroscopía se observó una lesión rosada plana vascularizada de 13 x 8 mm que se extendía a toda la conjuntiva nasal, e infiltraba el pliegue semilunar sin afectar el limbo corneal ni la carúncula (Figuras 1a y 1b).

La presión intraocular (PIO) y la exploración del fondo de ojo fueron normales. Ante la primera sospecha diagnóstica de linfoma conjuntival se realizó una biopsia escisional con margen de 4 mm. El estudio histológico reveló presencia de hialinosis subconjuntival con depósitos focales de sustancia amiloide, confirmado mediante

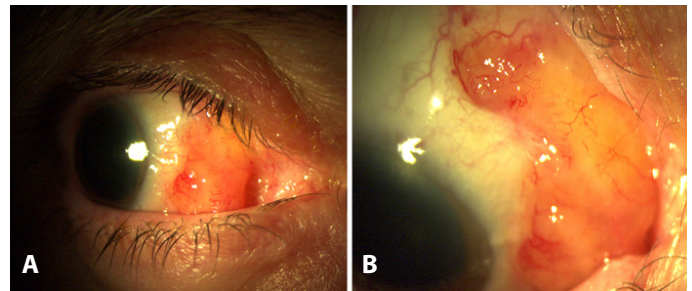


Figura 1. Biomicroscopía de la lesión. Es una masa gelatinosa de color rosado, en conjuntiva nasal de forma semilunar, que se extiende desde la carúncula hasta el fondo de saco superior.

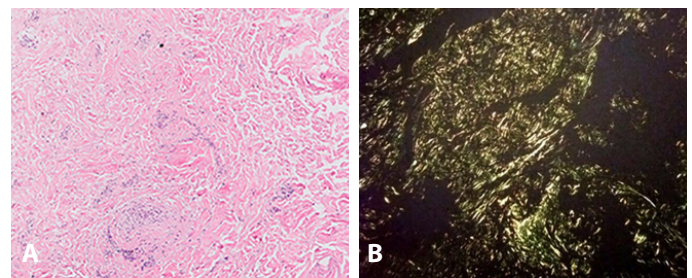


Figura 2. Anatomía patológica. **A.** Corte histológico con tinción hematoxilina-eosina. Se aprecia epitelio de revestimiento en la porción superior de la imagen y en la mitad inferior, material amorfo acelular rosáceo que induce la sospecha de amiloidosis. **B.** Técnica de rojo congo, muestra el característico color verde manzana por birrefringencia bajo luz polarizada.

tinción con rojo congo. Se realizó el diagnóstico de amiloidosis conjuntival (Figuras 2a y 2b).

La paciente fue derivada al Servicio de Medicina Interna para descartar afectación sistémica de la enfermedad y/o despistaje de mieloma múltiple. Los resultados de las pruebas sistémicas (radiografía de tórax, electrocardiograma, biopsia cutánea, ecografía abdominal, ecocardiograma y analítica) fueron normales. Se concluyó con el diagnóstico de amiloidosis conjuntival primaria (ACP), tras el cual, se realizó una extirpación completa de la lesión con autoinjerto de conjuntiva bulbar superior del ojo adelfo.

En la actualidad tras un año de seguimiento no ha presentado ningún síntoma ocular ni recidiva de la lesión.

Discusión

La presentación ocular más frecuente de la amiloidosis primaria es la conjuntiva, seguida por el iris, trabéculum y vítreo entre otras. Aunque se han descrito casos bilaterales sobretodo asociados a enfermedad sistémica, su forma más frecuente es unilateral.

Su escasa prevalencia, hace que la ACP sea una enfermedad de difícil diagnóstico. Ante lesiones conjuntivales de estas características, hay que descartar tumoraciones de origen inflamatorio de la conjuntiva como la sarcoidosis conjuntival, el granuloma de cuerpo extraño o los nódulos de origen reumatológico. También hay que excluir lesiones precancerosas como la neoplasia intraepitelial conjuntival o la queratosis actínica y lesiones malignas como el linfoma, el carcinoma de células escamosas y el carcinoma mucoepidermoide⁵.

En el presente caso la morfología, la inflamación recurrente y el rápido crecimiento de la lesión sugirieron un linfoma conjuntival. La confirmación de ACP se realiza mediante la biopsia de la lesión para obtener el diagnóstico histológico⁶. Característicamente presenta tinción positiva al Rojo Congo, metacromasia con tinción cristal violeta, birrefringencia y dicromismo en verde manzana bajo luz polarizada y fluorescencia amarillo-verdosa con tioflavina T⁷.

No hay consenso en el manejo de la ACP. La mayoría de los autores recomienda tratamiento conservador con lubricantes y antiinflamatorios tópicos⁸. También se ha propuesto realizar una escisión simple en lesiones localizadas, aisladas y accesibles para prevenir una posible progresión o recurrencia. En este caso, debido a la persistencia de sintomatología, el tamaño y la localización de la lesión, se optó por la escisión simple con plastia de conjuntiva del ojo contralateral⁹.

Ante el diagnóstico de amiloidosis ocular se debe realizar un estudio de despistaje de enfermedad sistémica y/o mieloma múltiple. Actualmente la punción aspirativa de grasa abdominal subcutánea es la técnica diagnóstica de elección para descartar afectación sistémica¹⁰. En caso de enfermedad sistémica, la media de supervivencia suele ser aproximadamente de 13 meses desde el diagnóstico.

Aunque la amiloidosis conjuntival sea una patología benigna de baja prevalencia y amplia variabilidad de signos y síntomas, es preciso realizar un diagnóstico temprano, para descartar afectación sistémica de la enfermedad.

Bibliografía

1. Howes EL, Rao NA. Basic Mechanisms in Pathology. En: Spencer WH; *Ophthalmic Pathology*. Philadelphia: WB Saunders Company. 1996;4:2935-51.
2. Rocha Cabrera P, de Armas Ramos E, Sánchez Méndez M, Pérez Barreto L, Rodríguez Martín J, González Hernández M. Amiloidosis localizada conjuntival. Diagnóstico por biopsia. *Arch. Soc. Canar. Oftal.* 2012;23:51-4.
3. Meduri A, Rechichi M, Mazzotta C, Zaccharia Scalinci S, Jaroudi MO. Ectropion and Conjunctival Mass in a Patient with Primary Bilateral Conjunctival Amyloidosis. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2016;4.
4. Ando T, Oshitari T, Saito M, Tawada A, Baba T, Yotsukura J, et al. A Case of Conjunctival Amyloidosis with Repeated Subconjunctival Hemorrhage. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2017;5.
5. Saornil MA, Becerra E, Méndez MC, Blanco G. *Tumores de la conjuntiva*. Archivos Sociedad Española Oftalmología 2009;84(1):7-22.
6. Suesskind D, Ziemssen F, Rohrbach JM. Conjunctival amyloidosis, clinical and histopathologic features. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2015;253(8):1377-83.
7. Pepys MB. Amyloidosis. *Annu Rev Med.* 2006;57:223-41.
8. Zaria Ali, Bertie F. A Rare Case of Amyloidosis of the Eyelid and Conjunctiva. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2016;2016:2915196.
9. Correa LJ, Maccio JP, Esposito E, Monti R, Gonzalez-Castellanos ME, Paradelo M, et al. Systemic amyloidosis with bilateral conjunctival involvement: a case report. *BMC Ophthalmol.* 2015 Jul 19;15:77. doi: 10.1186/s12886-015-0075-2.
10. Mora-Horna ER, Rojas-Padilla R, López VG, Guzmán MJ, Ceriotto A, Salcedo G. Ocular adnexal and orbital amyloidosis: a case series and literature review. *Int Ophthalmol.* 2016;36(2):281-98.