

Manejo y estudio de la degeneración nodular de Salzmann a partir de un caso clínico

Management and study of nodular degeneration of Salzmann from a clinical case

G. Espinosa-Barberi^{1,2}, F. Galván González¹, S. Miranda Fernández¹

¹Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. La Palmas de Gran Canaria. ²Programa de Doctorado en Biomedicina. Escuela de Doctorado y Post-grado. Universidad de las Palmas de Gran Canaria.

Correspondencia:

Glenda Espinosa Barberi

E-mail: glenda_eb@hotmail.com

Resumen

Introducción: La degeneración nodular de Salzmann es una patología corneal poco frecuente, generalmente bilateral, caracterizada por la aparición de lesiones nodulares subepiteliales blanquecinas o azul-grisáceas de tamaño variable.

Caso clínico: Paciente de 27 años con antecedentes de blefaritis crónica consultó por una lesión corneal blanco-grisácea periférica. Tras el tratamiento mediante queratectomía superficial asociada a uso de mitomicina C intraoperatoria, el estudio histológico resultó positivo para la tinción con ácido periódico de Schiff confirmando el diagnóstico de degeneración nodular tipo Salzmann.

Conclusión: En algunas ocasiones estas lesiones aparecen como consecuencia de procesos inflamatorios crónicos. Se han obtenido buenos resultados con técnicas sencillas como la queratectomía superficial.

Resum

Introducció: La degeneració nodular de Salzmann és una patologia corneal poc freqüent, generalment bilateral, caracteritzada per l'aparició de lesions nodulars subepitelials blanquinoses o blava-grisenques de grandària variable.

Cas clínic: Pacient de 27 anys amb antecedents de blefaritis crònica va consultar per una lesió corneal blanc-grisenca perifèrica. Després del tractament mitjançant queratectomia superficial associada a ús de mitomicina C intraoperatoria, l'estudi histològic va resultar positiu per a la tinció amb àcid periódic de Schiff confirmant el diagnòstic de degeneració nodular tipus Salzmann.

Conclusió: En algunes ocasions aquestes lesions apareixen com a conseqüència de processos inflamatoris crònics. S'han obtingut bons resultats amb tècniques senzilles com la queratectomia superficial.

Abstract

Introduction: Nodular degeneration of Salzmann is a rare corneal pathology, usually bilateral, characterized by the appearance of whitish or blue-grayish subepithelial nodular lesions of variable size.

Clinical case: a 27-year-old patient with a history of chronic blepharitis consulted for a peripheral white-gray corneal lesion. After superficial keratectomy treatment associated with the use of intraoperative mitomycin C, the histological study was positive for periodic acid-Schiff staining, confirming the diagnosis of nodular degeneration type Salzmann.

Conclusion: Sometimes these lesions appear as a consequence of chronic inflammatory processes. Good results have been obtained with simple techniques such as superficial keratectomy.

Introducción

La degeneración nodular de Salzmann es una patología degenerativa corneal, lentamente progresiva y no inflamatoria. Se caracteriza por la aparición bilateral de varias lesiones nodulares subepiteliales blanquecinas, azules o grisáceas de tamaño y localización variable¹, compuestas por material hialino con tinción positiva para el ácido peryódico de Schiff (PAS)².

Se trata de una patología con escasa incidencia, más frecuente entre los 50 y 60 años de edad, con predisposición por el sexo femenino. La mayoría de casos son idiopáticos, aunque se ha descrito asociación con factores de riesgo que involucran inflamación crónica, tales como el tracoma, ojo seco, disfunción de las glándulas de Meibomio, uso prolongado de lentes de contacto, pterigion y queratoconjuntivitis vernal, entre otros^{3,4}.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico mediante biomicroscopia del segmento anterior (BSA), con el apoyo de pruebas complementarias como la paquimetría ultrasónica, la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior (OCT SA), la biomicroscopia ultrasónica (BMU) y la microscopia confocal¹. El tratamiento mediante lubricación de la superficie ocular e higiene palpebral es suficiente en más del 90% de casos. La cirugía es necesaria si persisten los síntomas y si los nódulos provocan una marcada irregularidad de la superficie corneal que compromete la visión, estén en el eje visual o no, teniendo como técnicas quirúrgicas la queratectomía superficial, la queratectomía fototerapéutica y la queratoplastia^{2,5}.

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente de 27 años de edad, con antecedentes de dermatitis atópica y blefaritis crónica, que acudió a consulta por varios episodios de enrojecimiento ocular en ojo derecho (OD), asociado a sensación de cuerpo extraño, picor, escozor y lagrimeo de más de 6 meses de evolución, tratado con lubricantes tópicos. Refirió que, en visitas previas, le habían realizado varios raspados corneales con toma de muestra para cultivo microbiológico que habían resultado negativos, tras lo cual comenzó a notar una zona de color blanquecina.

Al examen oftalmológico, su mejor agudeza visual corregida (MAVC) era de 20/20 en ambos ojos (AO). En la BSA se apreció una lesión corneal nodular, redondeada y sobreelevada, a nivel subepitelial, localizada en sector nasal inferior próxima a limbo,

de coloración blanco-grisácea, con unas dimensiones de 2,4 mm de ancho y 2,7 mm de altura, acompañada de ligera opacificación estromal y vascularización periférica subyacente en OD. Además existía una lesión de características similares pero más pequeña y superior en el mismo ojo (Figura 1).

La presión intraocular (PIO) era de 12 mmHg en AO. El mapa refractivo de la topografía presentaba una queratometría en OD de K1 47 D y K2 50,9 D, con un cilindro de 2,9 dioptrías a 68,1 ° y una K_{máx} de 48,9 D, a expensas de la cara anterior (Figura 2). En la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior se objetivó la afectación subepitelial y un engrosamiento corneal de 508 micras (Figura 3).

Se realizó el diagnóstico de sospecha de degeneración nodular de Salzmann secundaria a inflamación crónica por lo que se decidió tratar con lubricación tópica en lágrimas y pomada nocturna, además de fluorometolona 3 veces al día y revisión al mes.

Debido a la no mejoría sintomática, se decidió la realización de una queratectomía superficial de la lesión hipertrófica mediante

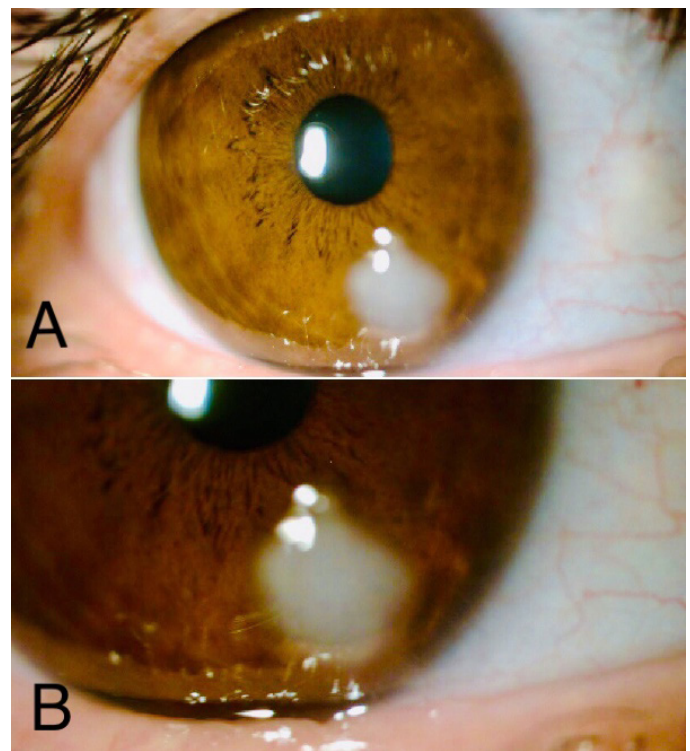


Figura 1. Biomicroscopía de la lesión. Nódulo blanco-grisáceo en sector nasal inferior de ojo derecho con epitelio íntegro en superficie.

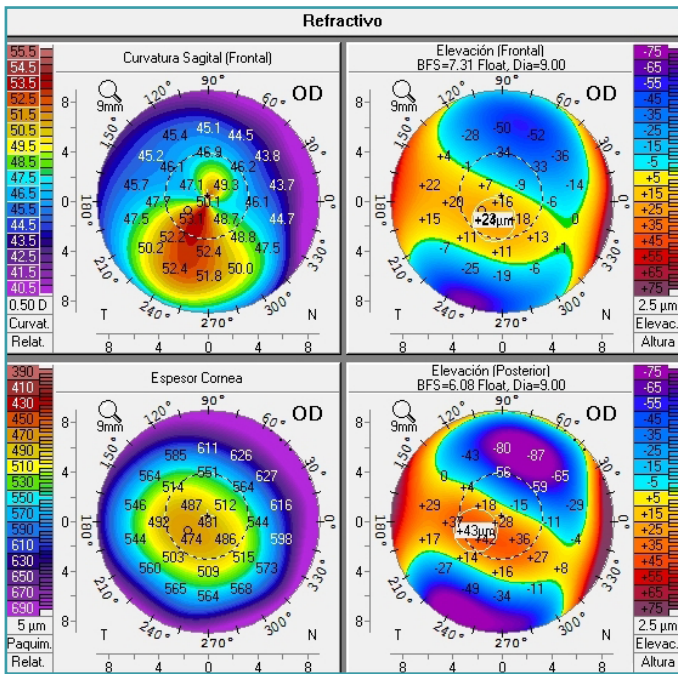


Figura 2. Topografía del ojo derecho inicial. Astigmatismo irregular causado por la lesión.

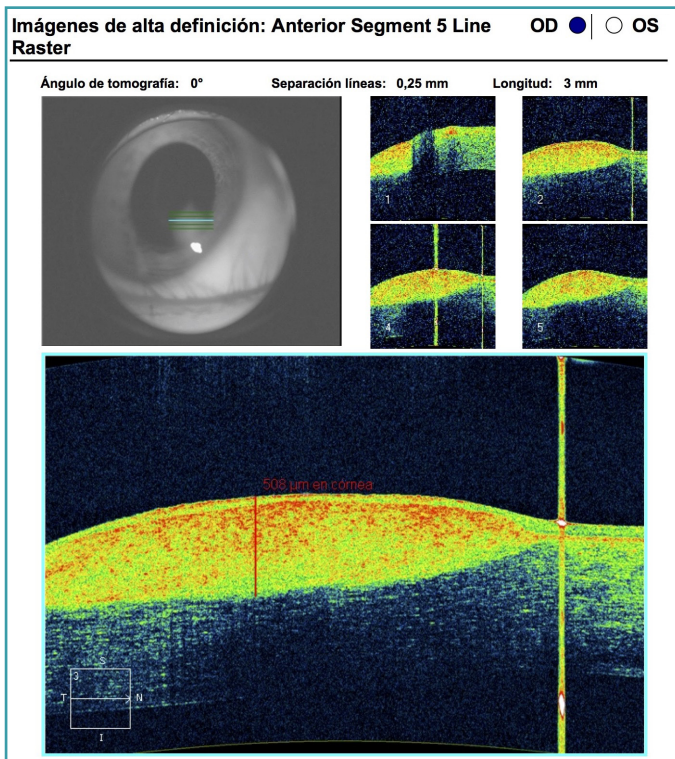


Figura 3. OCT de segmento anterior. Engrosamiento de 506 micras con afectación subepitelial.

el desbridamiento epitelial con cuchillete tipo Beaver y disección estromal anterior por planos hasta alcanzar la capa de Bowman, con una resección total del tejido cicatricial corneal, aplicación de mitomicina C al 0,02% durante dos minutos y la colocación de un injerto de conjuntiva inferior, fijándolo con 2 puntos de nylon 10/0 y pegamento biológico (Tissucol®). Por último, se colocó un injerto de membrana amniótica a modo de lente de contacto.

La muestra obtenida fue remitida a anatomía patológica para su estudio histológico. El resultado anatomopatológico reveló un engrosamiento variable en el espesor del epitelio de revestimiento, alternando extensas zonas de atrofia con zonas de tamaño normal. La capa de Bowman mostró extensas zonas de pérdida de continuidad. En el estroma superficial se encontraron múltiples depósitos de forma nodular, a expensas de material eosinófilo amorfo extracelular. Las tinciones de histoquímica resultaron positivas en dichos depósitos para PAS y tricrómico de Masson, siendo negativas para el rojo congo y con ausencia de birrefringencia (Figura 4).

Dicha anatomía patológica confirmó el diagnóstico clínico de degeneración nodular hialina tipo Salzmann. En la actualidad la paciente presenta un ligero leucoma en la zona donde se hallaba la lesión y se conserva su MAVC (Figura 5).

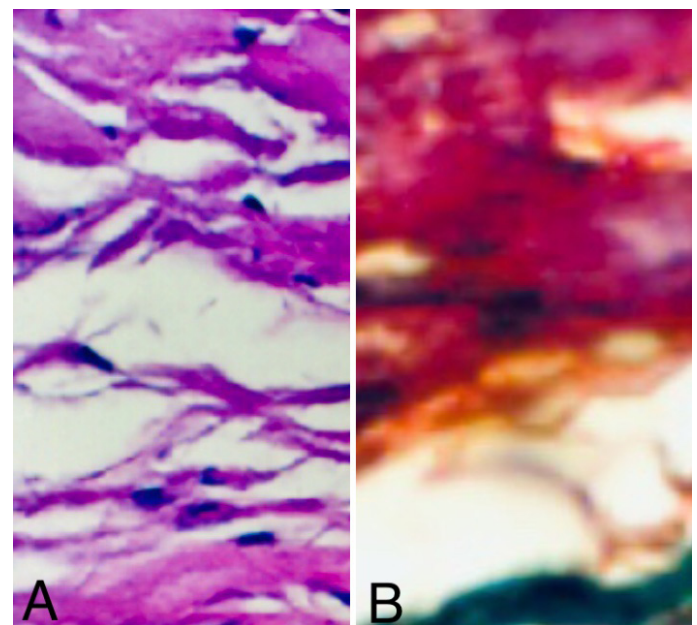


Figura 4. Anatomía patológica. Corte histológico con tinciones PAS (A) y tricrómico de Masson (B) de material hialino correspondiente al colágeno que invade la capa de Bowman.

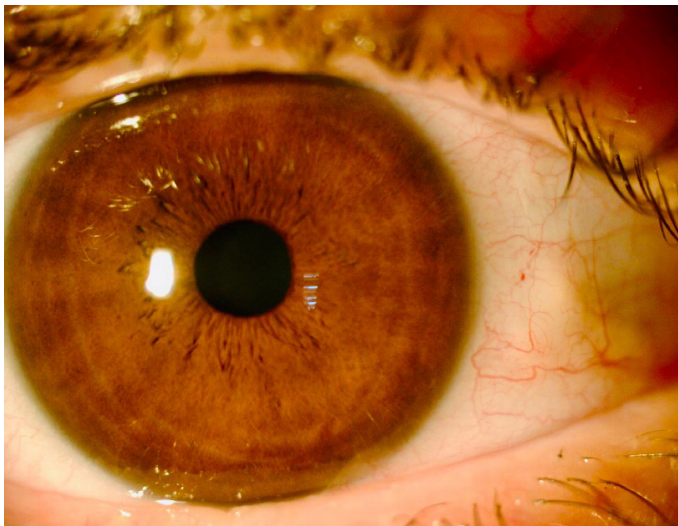


Figura 5. Biomicroscopía al año de la cirugía. Mínimo leucoma residual.

Discusión

La etiopatogenia exacta de esta patología no está definida. En muchos casos se dice que es idiopática, mientras que en ocasiones aparece sobre una córnea lesionada por procesos crónicos como la queratoconjuntivitis flictenular, vernal, ojo seco, queratitis por exposición, tracoma, entre otros⁴.

En el caso presentado, el antecedente de atopia cutánea y blefaritis crónica, sugieren que los nódulos blanco-grisáceos se han producido como consecuencia de una cicatrización subepitelial aberrante ante un estímulo inflamatorio perpetuante. También se debe tener en cuenta que la paciente presentaba signos de irritación de la superficie ocular (fotofobia, lagrimeo, enrojecimiento, entre otro), cuando en la mayoría de los casos, la degeneración de Salzmann se presenta de forma asintomática².

La historia de la paciente, los síntomas y hallazgos clínicos fueron el punto de partida para el diagnóstico de presunción inicial a pesar de la escasa prevalencia de la patología. El estudio histológico es importante, debido a que nos da el diagnóstico de confirmación y permite su diferenciación respecto a otras lesiones corneales. Los principales hallazgos son el reemplazo de la capa de Bowman por placas de colágeno que se tiñen fuertemente con el PAS y el tricrómico de Masson, atrofia y/o destrucción del epitelio, engrosamiento de la membrana basal y en algunos casos afectación del estroma⁶. Esto ha de tenerse en cuenta, ya que aunque en

un principio se trata de una patología benigna, cuyo tratamiento base suelen ser los lubricantes tópicos, sintomático con antiinflamatorios y lentes de contacto (teniendo una mejor tolerancia a los *piggy back*, debido a que reducen las molestias al minimizar el contacto)⁷, puede tener consecuencias visuales y requerir una terapia más invasiva. Entre estas alternativas tenemos la queratectomía fototerapéutica con láser excímer (que constituye el gold estándar), la queratoplastia lamelar y la queratoplastia penetrante (en escasas ocasiones), aunque se ha observado una recurrencia de aproximadamente el 20% entre los 17 meses y 9 años^{5,8}.

Debido a que, en el caso presentado, no se disponía del láser excímer, se realizó una queratectomía lamelar superficial en asociación con mitomicina C al 0,02% y membrana amniótica. Existen diversos estudios como el de Khaireddin y colaboradores⁹ en el que se ha investigado el uso de la mitomicina C en asociación con las técnicas quirúrgicas, que por su efecto antifibrótico y preferencia por los queratocitos, reduce el riesgo de recidivas, sin afectar al endotelio ni otros tejidos vecinos¹⁰.

Por otro lado, el trasplante de membrana amniótica puede ser de utilidad. Su empleo ha demostrado mejorar la epitelización, la diferenciación celular, así como la cicatrización disminuyendo la fibrosis y la neovascularización. En estos casos en los que se realiza una queratectomía superficial, contribuye a una mejor epitelización y por lo tanto, a una reparación más eficaz y rápida de la superficie ocular¹¹.

Como conclusión, la degeneración nodular de Salzmann es una patología, aunque de baja frecuencia, a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones nodulares corneales, sobre todo si existen estímulos irritantes crónicos. La queratectomía lamelar superficial es un método sencillo, de bajo coste y eficaz en su tratamiento, cuyos resultados en asociación con la mitomicina C al 0,02% resultan favorecedores.

Bibliografía

1. Maharana PK, Sharma N, Das S, *et al.* Salzmann's Nodular Degeneration. *Ocul Surf.* 2016;14:20-30.
2. Das S, Link B, Seitz B. Salzmann's nodular degeneration of the cornea: a review and case series. *Cornea.* 2005;24:772-7.
3. Graue-Hernández EO, Mannis MJ, Eliasieh K, *et al.* Salzmann nodular degeneration. *Cornea.* 2010;29:283-9.
4. Farjo AA, Halperin GI, Syed N, *et al.* Salzmann's nodular corneal degeneration clinical characteristics and surgical outcomes. *Cornea.* 2006;25:11-5.

5. Hamada S, Darrad K, McDonnell PJ. Salzmann's nodular corneal degeneration (SNCD): clinical findings, risk factors, prognosis and the role of previous contact lens wear. *Cont Lens Anterior Eye*. 2011;34:173-8.
6. Eberwein P, Hiss S, Auw-Haedrich C. Epithelial marker expression in Salzmann nodular degeneration show characteristics of limbal transient amplifying cells and allude to an involvement of the epithelium in its pathogenesis. *Acta Ophthalmol*. 2010;88:184-9.
7. Riordan EP, Whitcher JP. *Vaughan & Asbury's General Ophthalmology*. New York: McGraw-Hill; 2008.
8. León Bernal D, Guerra Almaguer M, Santos Álvares Y. Degeneración nodular de Salzmann. *Rev Cubana Oftalmol*. 2016;29:574-80.
9. Khairuddin R, Katz T, Baile RB, et al. Superficial keratectomy, PTK, and mitomycin C as combined treatment option for Salzmann's nodular degeneration: a follow-up of eight eyes. *Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2011;249:1211-5.
10. Valle L, Grandín J, Lotfi A, et al. Uso de mitomicina C en el tratamiento de la degeneración nodular de Salzmann: informe de un caso. *Oftalmol Clin Exp*. 2009;3:29-31.
11. Del Campo Z, Gris O. Aplicaciones de la membrana amniótica en patología ocular. *Ann Oftmol*. 2002;10:248-56.