

---

---

## PRESENTACIÓN DE CASO

---

---

Hospital Oftalmológico Docente "Ramón Pando Ferrer"

### *RETRACCIÓN ESENCIAL DE LA CONJUNTIVA. A PROPÓSITO DE UN CASO*

*Dra. Belkis Vega Quiroga,<sup>1</sup> Dra. Silvia López Hernández,<sup>2</sup> Dr. Raúl Gabriel Pérez Suárez<sup>1</sup> y Dr. Eudelio Calzada González<sup>1</sup>*

**RESUMEN:** Se presenta un caso de retracción esencial de la conjuntiva en una mujer de 83 años de edad, caso clínico poco frecuente y de gran interés. Se caracteriza por ser una conjuntivitis cicatrizal crónica que no debe ser confundida con el pénfigo vulgar. Afecta más a la mujer que al hombre (2:1), usualmente en pacientes de más de 60 años y rara en menores de 30. Existe la forma idiopática y la inducida por medicamentos. En los individuos afectados de penfigoide cicatrizal se han encontrado autoanticuerpos en la membrana basal del epitelio. Aquí se discuten su diagnóstico diferencial, el tratamiento impuesto, así como las tendencias terapéuticas actuales de la enfermedad. Para ello hicimos una revisión detallada del caso: sus antecedentes personales y familiares, historia de la enfermedad actual, exámenes de laboratorio y tratamiento impuesto.

**DeCS:** PENFIGOIDE BENIGNO DE LA MEMBRANA MUCOSA/diagnóstico; PENFIGOIDE BENIGNO DE LA MEMBRANA MUCOSA/quimioterapia; DIAGNOSTICO DIFERENCIAL; CONJUNTIVITIS; ENFERMEDADES DE LA CONJUNTIVA.

El llamado "penfigoide benigno mucoso", "retracción esencial de la conjuntiva", "penfigoide ocular" y "dermatitis de Brusting-Perry" es una enfermedad autoinmune, idiopática rara, crónica y progresiva con presencia de ampollas y vesículas subepiteliales recurrentes en piel y mucosas con tendencia a la formación de cicatrices y

manifestaciones sistémicas y oculares.<sup>1,2</sup> Es bilateral y puede estar más afectado un ojo que otro.<sup>3</sup>

El penfigoide ocular tiene una prevalencia de 1-20 000 casos oftalmológicos. Afecta todas las razas, más a la mujer que al hombre y comienza entre los 40 y 50 años, pero se diagnostica entre los 60 y 70.<sup>1,2</sup> En

---

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Oftalmología.

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Oftalmología y Profesor Asistente.

cuanto a su patogénesis hay 2 formas: la idiopática y la inducida por medicamentos, planteándose la posibilidad de una gran predisposición genética.<sup>1</sup> Se sabe que hay un grupo de individuos que tienen el gen HLA-DQW7, los cuales tienen el riesgo de desarrollar la enfermedad; o aquellos que tienen un virus o algo todavía no identificado capaz de desencadenar la reacción autoinmune.<sup>2</sup> El contacto con una droga puede desencadenar una respuesta inmune en personas susceptibles genéticamente, este es el llamado pseudopenfigoide ocular o penfigoide inducido por medicamentos.<sup>3-5</sup>

El penfigoide ocular es el causado por el tipo II de hipersensibilidad. Esto se basa en la presencia de autoanticuerpos en el sitio de actividad de la enfermedad, ejemplo: la piel, la conjuntiva. En individuos con esta enfermedad se han encontrado autoanticuerpos en la membrana basal del epitelio (MBE).<sup>1,2,6</sup>

En el laboratorio se ha definido el antígeno del penfigoide cicatrizal (PC) como una proteína de 205 KD y fue encontrada con suma precisión en la MBE de la conjuntiva y está compuesta por aminoácidos.<sup>2</sup>

La conjuntiva está normalmente protegida por gran cantidad de mecanismos inmunológicos, específicos e inespecíficos. Durante el curso de la respuesta inflamatoria estos mismos mecanismos de protección

responden para ocasionar daño tisular y discomfort. Muchos estudios recientes suponen que los mastocitos del tejido conectivo pueden desempeñar un papel importante en el PC y, por extensión, pueden jugar un gran *rol* en otras patologías del colágeno.<sup>1</sup>

La enfermedad se divide en 4 estadios fundamentales:

- Estadio I. Síntomas de ojo seco (29 %), ojo rojo con una tinción en punteado de la córnea y acortamiento precoz del fórnix.
- Estadio II. Empeoramiento de los síntomas de ojo seco, con disminución de la AV. Exudados positivos en el 47 % de los casos y 84 % con triquiasis. Hay retracción progresiva de la córnea.
- Estadio III. Dolor ocular, ojo seco en el 61 % de los casos, conjuntiva blanca, gruesa, con secreción mucosa. Pannus en 360 °C. Úlceras de la córnea y la conjuntiva, triquiasis, entropión y simbléfaron incipientes.
- Estadio IV. Simbléfaron bilateral con queratinización de los bordes de los párpados y la córnea. Es un estadio final.

Se presenta en esta ocasión un caso clínico de gran interés y poco frecuente, discutiéndose sus características clínicas, el diagnóstico diferencial y el tratamiento.

## **Caso clínico**

Paciente femenina de 83 años de edad con HC 117335 con antecedentes de padecer de Diabetes Mellitus sin tratamiento. Fue operada de catarata del OD hace aproximadamente 7 años. Acude remitida a nuestro hospital por presentar dolor, ardor y lagrimeo en AO desde hace más o menos 1 mes, aunque desde hace alrededor de 1 año tiene molestias en el OD.

## EXPLORACIÓN OFTALMOLÓGICA

sc csc  
AV < BPPL BPPL  
Cd 2m LP

TO < fue imposible por mala cooperación y el cuadro oftalmológico  
(digitalmente normal en AO)  
Prueba de Schirmer I < 0 mm  
2 mm 5 min

	OD	OI
<i>Anexos</i>	Blefarospasmo. Reacción cilio-conjuntival Simbléfaron fino, lineal, externo. Conjuntiva tarsal gruesa Entropión y triquiasis	Reacción conjuntival moderada, elevación de la conjuntiva perilímbica, engrosamiento tarsal. Simbléfaron externo e inferior delgado Entropión y triquiasis
<i>S/A</i>	Normal	Normal
<i>Medios</i>	Lesión corneal central con descemetocele paracentral inferior con pliegues en la Descemet. Afaquia.	Lesión corneal paracentral en sector temporal de aproximadamente 4 mm limpia. Esclerosis nuclear del cristalino.
<i>FO</i>	No se visualizan detalles porque la lesión corneal no lo permite en AO	No se visualizan detalles porque la lesión corneal no lo permite en AO
<i>Movimientos oculares</i>	Limitación de la adducción y abducción de los movimientos de los globos oculares hacia abajo en AO	Limitación de la adducción y abducción de los movimientos de los globos oculares hacia abajo en AO
<i>Reflejos pupilares</i>	Presentes y normales AO	Presentes y normales AO

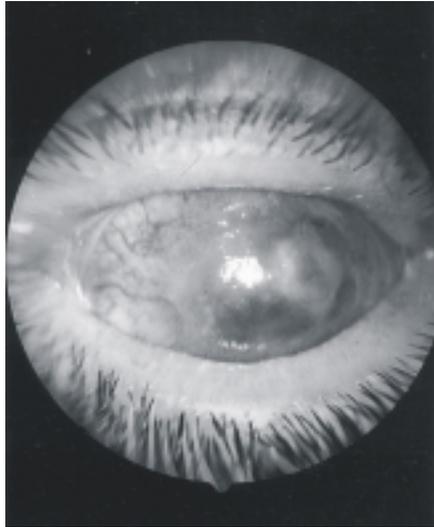


FIG. 1. Retracción esencial de la conjuntiva. Caso que nuestra reacción conjuntival, engrosamiento tarsal y lesión corneal con descematocele paracentral.

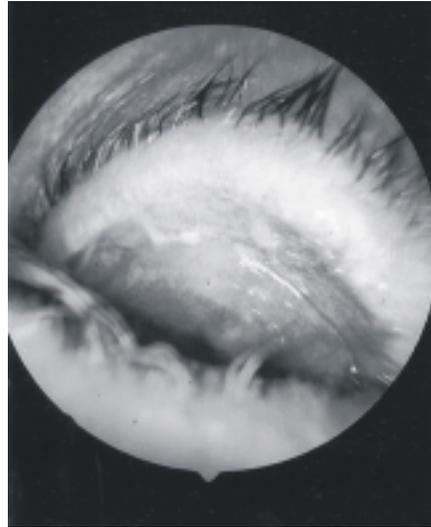


FIG. 3. Muestra entropian. Engrosamiento tarsal, úlcera corneal paracentral.

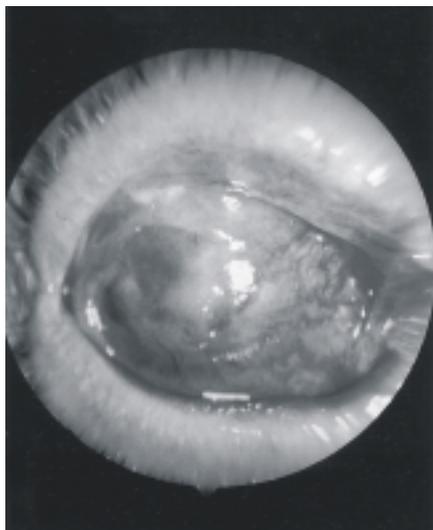


FIG. 2. Lesión corneal paracentral con simblefarom engrosamiento tarsal.

#### COMPLEMENTARIOS

*Hemograma:* 12,8 g/L  
*Eritrosedimentación:* 16 mm.  
*Glicemia:* 5,7 mmol/L.  
*rX de cráneo:* Negativo.  
*Factor reumatoideo:* Negativo.  
*Fosfatasa alcalina:* Negativa.  
*Proteína C reactiva:* Negativa.  
*Exudado conjuntival:* Flora normal.

*Citología conjuntival:* Integrada por abundantes células epiteliales queratinizadas, y notable infiltrado inflamatorio crónico a predominio de linfocitos.

*Técnica de inmunofluorescencia de una biopsia de conjuntiva del paciente.* Muestra depósitos de inmunoglobulinas en la MB del epitelio conjuntival.

Actualmente la paciente se encuentra estable

Bultos

AV < CD 10m

*Anexos:* Inyección cilio-conjuntival. Simbléfaron externo AO.

*Medios:* Vascularización corneal, opacidad corneal central AO.

### TRATAMIENTO IMPUESTO

- Lágrimas artificiales: 1 gota 5 veces al día AO.
- Esteroides tópicos: 1 gota c/6 h AO.
- Pomadas antibióticas: 3 veces al día.
- Acetilcisteína: 1 gota 3v/día AO.
- Vitaminoterapia local y sistémica (Vit. del complejo B, Vit. A y Vit.C)
- Lentes de contacto blandos terapéuticos: Fue imposible su colocación por el simbléfaron y el acortamiento del fórnix inferior que se presentan en AO.

### **Discusión**

Describimos en esta ocasión un caso de retracción esencial de la conjuntiva, en una enferma perteneciente al grupo de riesgo más importante por su edad;<sup>1,6,7</sup> esta es una enfermedad vesiculoampollosa crónica que afecta primordialmente a la conjuntiva y otras membranas mucosas, incluyendo la orofaringe, los genitales y el ano, así como la piel en el 15 % de los casos.<sup>1</sup> Según la literatura revisada las lesiones en la mucosa oral son frecuentes y se puede hacer tempranamente el diagnóstico.<sup>1,7</sup> En nuestro caso, solo encontramos sequedad oral, sin la presencia de ninguna otra alteración.

Inicialmente los pacientes presentan ataques ligeros e inespecíficos de conjuntivitis con cambios mucopurulentos en ocasiones,<sup>7</sup> hiperemia conjuntival, edema, ulceración y disfunción lagrimal. Según datos reportados muchos de estos casos son tratados como una conjuntivitis crónica, no diagnosticándose en sus estadios iniciales.<sup>1,2</sup>

Cuando se realiza el diagnóstico de penfigoide ocular se presentan hallazgos

típicos del proceso, como es, la fibrosis subepitelial de la conjuntiva y la queratinización como consecuencia de la ruptura de las bulas.<sup>1</sup> La deficiencia de la capa acuosa y mucosa de la lágrima también puede ocasionar queratinización de la conjuntiva. Estos cambios traen como resultado un acortamiento de los fórnix y la formación de simbléfaron y, en ocasiones, limitación de los movimientos oculares.<sup>1</sup>

Se han descrito casos de obstrucción de los conductos de la glándula lagrimal por ataques recurrentes de inflamación de la conjuntiva.<sup>1</sup> En nuestro caso, los conductos de la glándula lagrimal se han mantenido permeables.

Nuestra paciente ha presentado una evolución grave de la enfermedad con deterioro progresivo, presencia de vascularización corneal, cicatrices, ulceraciones y formación de simbléfaron como consecuencia de la ruptura de las bulas de la conjuntiva y exposición del estroma.<sup>1,2</sup> Se han reportado gran cantidad de remisiones y exacerbaciones.<sup>2,7</sup>

En cuanto al diagnóstico diferencial tenemos que hacerlo en primer lugar con el

síndrome de Stevens-Johnson, el cual se inicia por exposición a un antibiótico, infecciones bacterianas, exposición a rayos X y vacunas y se manifiesta de forma repentina, con fiebre elevada, malestar y otros síntomas generales.<sup>1,8</sup> En nuestra paciente no se corresponden los antecedentes ni el cuadro clínico.

Otros diagnósticos diferenciales son las conjuntivitis vesiculares, aunque estas no dejan cicatrices en la conjuntiva al curar; los simbléfaron, causados como consecuencia de radiaciones y quemaduras químicas; la sarcoidosis y el síndrome de Sjögren's los cuales ocasionan simbléfaron muy raramente; las conjuntivitis membranosas, las cuales pueden ocasionar cicatrices, pero estas son agudas y el penfigoide es crónico; el tracoma que puede ocasionar cicatrices pero fundamentalmente en el fórnix superior; el penfigoide buloso, el cual es raro que afecte la conjuntiva y aunque así sea, es poco común que ocasione retracción; y el eritema multiforme, que puede ocasionar retracción de la conjuntiva pero de forma aguda, nunca de forma progresiva y crónica.

En cuanto al tratamiento, es necesario el sistémico por ser esta una enfermedad

autoinmune y afectar gran cantidad de órganos y tejidos, utilizándose los esteroides y citostáticos.<sup>1,2</sup> En nuestro caso, fue imposible utilizar esta terapéutica por el mal estado físico y general de la paciente, la edad y la enfermedad de base. Con respecto al tratamiento local coincide lo indicado con lo reportado en la literatura revisada.<sup>2,6,7</sup>

La intervención quirúrgica ocasiona nuevas cicatrices, pero puede ser esencial para el manejo del entropión y la triquiasis.<sup>2,7</sup> Las cirugías se deben hacer cuando la enfermedad se controle por largo tiempo.<sup>7</sup> En nuestro caso, nos propusimos realizar una reconstrucción del fórnix con paladar duro y bucal<sup>2,5</sup> y crioterapia del borde palpebral para la triquiasis<sup>7</sup> después que su enfermedad se mantuviese compensada por algunos meses más.

Como conclusiones podemos decir que el PC es una conjuntivitis cicatrizal crónica, de curso clínico variable, con deterioro progresivo y mala respuesta al tratamiento que afecta más a la mujer que al hombre; hay dos formas clínicas: la idiopática y la inducida por medicamentos, e histopatológicamente, se basa en la presencia de autoanticuerpos en la membrana basal del epitelio.

**SUMMARY:** The case of an 83-year-old woman with essential retraction of the conjunctiva, a rare clinical case of great interest, is presented. It is characterized by a cicatrizal chronic conjunctivitis that should not be mistaken for pemphigus vulgaris. Women are more affected than men (2:1). It is usually observed in patients over 60 and rarely in individuals under 30. It may be idiopathic or induced by drugs. Autoantibodies have been found in the basal membrane of the epithelium among subjects with cicatrizal pemphigus. Its differential diagnosis, treatment and the current therapeutic trends of the disease are discussed here. We made a detailed review of the case that included her personal and family history, history of the present disease, laboratory tests, and treatment.

Subject headings: PEMPHIGOID, BENIGN MUCOUS MEMBRANE/diagnosis; PEMPHIGOID, BENIGN MUCOUS MEMBRANE/drug therapy; DIAGNOSIS, DIFFERENTIAL; CONJUNCTIVITIS; CONJUNCTIVAL DISEASES.

## **Referencias Bibliográficas**

1. Fosten CS. Cicatrizal pemphigoid. Trans Am. Ophthalmol Soc 1986;84:527.
2. Albert DM, Jacobiec FA. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia: WB Saunders, 1994;t2:1030-150.
3. Patten JT, Cavanagh HD, Allansmith MR. Induced ocular pseudopemphigoid. Am J Ophthalmol 1976;82:272.
4. Pouliguen Y, Patey A, Foster CS. Drugs induced cicatrizal pemphigoid affecting the conjunctiva. Ophthalmology 1982;53:775.
5. Lars JH, Jhoft RA, Dohlman CH. Idoxiridine-induced conjunctival cicatrizations. Arch Ophthalmol 1983;101(2):747.
6. Slanovits TL. External and cornea. San Francisco: American Academic Ophthalmology, 1997:98.
7. Duane's Ophthalmology 1998. CD-Rom Ed. Section External Diseases.
8. Kristensen EB, Norn MS. Bening mucous membrane pemphigoid. Secretions of mucus and tears. Acta Ophthalmol (Copenh) 1974; 52:266.

Recibido: 20 de diciembre de 1999. Aprobado: 16 de diciembre del 2000.

*Dra. Belkis Vega Quiroga.* Hospital Oftalmológico Docente "Ramón Pando Ferrer". Ciudad de La Habana, Cuba.