

PRESENTACIÓN DE CASO

Degeneración nodular de Salzmann

Salzmann's nodular degeneration

Danysleidi León Bernal,^I Michel Guerra Almaguer,^{II} Santos Álvares Yero,^I
Arellys Ariocho Cambas Andreu,^{III} Zaadía Perez Parra,^{II} Taimí Cárdenas Díaz^{II}

^I Hospital "Camilo Cienfuegos". Villa Clara, Cuba.

^{II} Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

^{III} Hospital General " Calixto García". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La degeneración nodular de Von Salzmann constituye una entidad clínico-patológica en la que aparecen nódulos lisos y opacos, blanco grisáceos o algo azulados en las capas anteriores de la córnea. La afectación suele ser bilateral y los nódulos tienden a disponerse en anillo sobre la media periferia corneal. Pueden estar relacionados o no con un proceso inflamatorio previo y su tratamiento puede ser sintomático o quirúrgico si compromete el área pupilar y con ella la visión del paciente. Se presenta un paciente masculino, de 57 años de edad, coloración de la piel blanca, quien acudió a la consulta y refirió enrojecimiento de ambos ojos (predominio del ojo derecho), con picor, escozor y lagrimeo, de más de 6 meses de evolución. Asociado a esto notó una zona de color blanquecina en ambos ojos. En la exploración oftalmológica se observaron lesiones blanquecinas sobrelevadas de aspecto hialino, en el tercio inferior de la córnea en el ojo derecho y en el ojo izquierdo hacia la región nasal. Se concluye que el caso presenta una degeneración nodular de Salzmann.

Palabras clave: degeneración nodular de Salzmann; microscopia confocal; córnea.

ABSTRACT

Von Salzmann nodular degeneration constitutes a clinical pathological condition in which flat and opaque, white-grayish or bluish nodules appear in the anterior layers of the cornea. The effect is usually bilateral and the nodules tend to spread in a ring form upon the corneal peripheral media. It can be related or not with previous inflammatory process and its treatment can be symptomatic or surgical if the papillary area and the patient's vision are compromised. Here is the case of a 57 years-old

male Caucasian patient, who went to the doctor's and complained of reddened eyes (mainly the right eye), itching and tearing for more than six months. In addition to this, he observed a whitish area in both eyes. The eye screening showed overelevated whitish lesions of hyaline aspect in the lower third of the right eye cornea and in the left eye towards the nasal region. It was concluded that this is a case of Von Salzmann nodular degeneration.

Key words: Salzmann degeneration; confocal microscopy; cornea.

INTRODUCCIÓN

La degeneración de Salzmann (SND), conocida así por la descripción de *Ludwing Von Salzmann* en 1925, es una alteración corneal no inflamatoria, predominantemente en el sexo femenino.¹ Consiste en elevados nódulos lisos y opacos, blanco-azulados y algunas veces blanco-amarillentos, en las capas anteriores de la córnea, que sugieren un patrón de cicatrización subepitelial aberrante, que suelen disponerse de forma circular alrededor del área pupilar. Estos nódulos hacen prominencia sobre la superficie, pero el epitelio sobre ella está íntegro.² Siempre aparece sobre una córnea anteriormente lesionada por un proceso inflamatorio o cicatricial, en especial la queratoconjuntivitis flictenular, el tracoma, la queratoconjuntivitis vernal, la queratitis seca y por exposición.³⁻⁵

Hay degeneración y vascularización de la superficie corneal que afecta al estroma, la membrana de Bowman y el epitelio. Aunque a menudo es asintomática pueden aparecer síntomas como enrojecimiento, irritación y visión borrosa. Puede ser unilateral o bilateral, desde una pequeña lesión dejada por una flictenula hasta una afectación extensa y geográfica por confluencia de los nódulos. Es más frecuente en mujeres de mediana edad o mayores. Histológicamente la capa de Bowman es remplazada por tejido fibrocelular (placas de colágeno) semejante a un pannusavascular y de grosor variable, lo que origina el aspecto macroscópico de los nódulos. Las lesiones que ocupan la zona subepitelial causan con frecuencia atrofia del epitelio y destrucción de la capa basal adyacentes.^{6,7} Los pacientes con esta afección suelen mantenerse asintomáticos, a menos que la opacidad o las lesiones nodulares alcancen el eje visual o se manifiesten a modo de erosiones epiteliales recurrentes. No obstante, deben descartarse para el diagnóstico diferencial las alteraciones que tienen en común la formación de nódulos corneales superficiales como los queloides corneales y la distrofia de células madre limbares.⁸

La relación del fenómeno de Bell con la degeneración nodular de Salzmann es directa, donde se correlaciona la dirección del fenómeno con la ubicación de los nódulos en la córnea. Los pacientes con fenómeno de Bell inverso presentan nódulos superiores y aquellos con fenómeno de Bell normal nódulos inferiores. Es un fenómeno que deberíamos de explorar en patologías corneales, ya que una alteración de este puede provocar progresión de esta enfermedad.⁹

El tratamiento no suele ser preciso. En los pacientes que experimentan irritación mínima pueden usarse lágrimas artificiales, especialmente las formulaciones más viscosas. A los que presentan sensación de cuerpo extraño o fotofobia se les indican corticoesteroides. Para un tratamiento a largo plazo, los pacientes podrían ser tratados con ciclosporina.¹⁰ Una opción terapéutica en pacientes con SND y astigmatismo es el uso de lentes de contacto rígidos de gas permeable, aunque el contacto entre el lente y los nódulos constituyen un problema para su uso. Sin embargo, los *piggy back* son mejores tolerados, pues minimizan el contacto y disminuyen las molestias oculares.¹¹ Si no existe mejoría con el tratamiento tópico suele ser necesario recurrir a la cirugía y más aún cuando la agudeza visual disminuye a causa de la afección del área pupilar. La simple escisión de los nódulos puede ser suficiente, aunque algunas veces no se logra crear un plano liso entre la membrana de Bowman y la lesión.⁵ La queratectomía fototerapéutica (PTK) con láser excímer constituye la mejor opción terapéutica, ya que rara vez se requiere acudir a la queratoplastia lamelar o penetrante.¹² En el presente trabajo realizamos la presentación de un caso que acudió a la consulta por molestias oculares y opacidad corneal bilateral, que han progresado sutilmente en los últimos 6 meses.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se presenta un paciente masculino de 57 años de edad, coloración de la piel blanca, quien acudió a la consulta y refirió enrojecimiento de ambos ojos (predominio del ojo derecho), con picor, escozor y lagrimeo, de más de 6 meses de evolución. Asociado a esto notó una zona de color blanquecina en ambos ojos. Los antecedentes patológicos personales de atopia y oculares no se recogen con certeza en el antecedente de procesos inflamatorios.

Al examen oftalmológico, los anexos, medios y fondo de ojo fueron normales. En el segmento anterior en la biomicroscopia en lámpara de hendidura se observaron lesiones blanquecinas sobreelevadas de aspecto hialino, en el tercio inferior de la córnea en el ojo derecho (OD) en toda la mitad inferior y en el ojo izquierdo (OI) hacia la región nasal. Estas lesiones se extienden de 4 a 8 horas y de 6 a 8, respectivamente (Fig. 1 y 2).



Fig. 1. Fotografía del segmento anterior. Se aprecian lesiones blanquecinas sobreelevadas de aspecto hialino, en el tercio inferior de la córnea en el ojo derecho.



Fig. 2. Fotografía del segmento anterior. Se aprecian lesiones blanquecinas sobreelevadas de aspecto hialino hacia la región nasal.

La tensión ocular (Golmann) era de 15 mmHg en ambos ojos. La refracción y la agudeza visual mejor corregida era de +2,00 -2,50 x 120° (1,0) en el ojo derecho y de +1,75 -2,00 x 90° (1,0) en el ojo izquierdo. Como parte del estudio de la lesión corneal de ambos ojos se procedió a realizar microscopia especular y confocal (Fig. 3 y 4). Para el diagnóstico de certeza nos auxiliamos del microscopio confocal (Confoscan S4 Nidek).

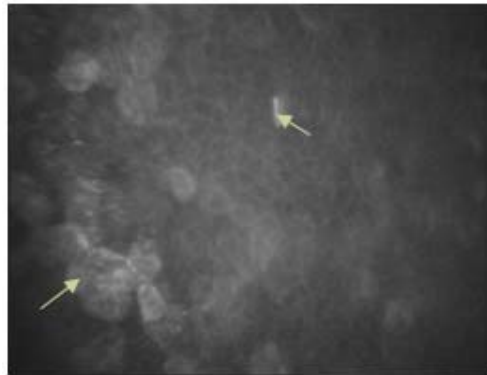


Fig. 3. Membrana basal epitelial con zonas de hiperrefringencia y alteración del tamaño y forma celular.

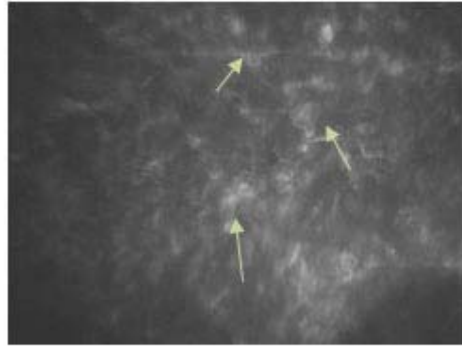


Fig. 4. Estroma anterior en la degeneración nodular de Salzmann. Alteración del tamaño y de la forma celular de los queratocitos. Confoscan S4.

DISCUSIÓN

La degeneración nodular de Salzmann puede ser diagnosticada clínicamente, histológicamente y con ayuda de medios diagnósticos como la microscopia confocal. A veces puede mantenerse asintomática, pero suele estar asociada a queratitis recurrentes. El tratamiento inicial es sintomático, pero al ir comprometiendo el eje visual y con esto la visión del paciente, es necesario el tratamiento quirúrgico con láser (PTK) o alguna queratoplastia, ya sea lamelar anterior o penetrante. En cualquier caso los pacientes donde haya sido diagnosticada esta degeneración corneal llevarán un seguimiento periódico por su oftalmólogo.

El tamaño y la localización de los nódulos son factores determinantes para la elección del tratamiento. Este consiste en un raspado epitelial con escisión de los nódulos, así como queratectomía lamelar, principalmente en lesiones superficiales. Para lesiones estromales intermedias y profundas se recomienda la queratoplastia penetrante. Desafortunadamente, ninguno de estos procedimientos puede considerarse curativo, ya que se ha observado recurrencia de las lesiones en un intervalo de tiempo entre 17 meses hasta 9 años después de la cirugía.¹³

Se han publicado artículos que reportan el uso de alcohol en la degeneración nodular, e incluso el uso de la mitomicina C (MMC) al 0,02 % intraoperatorio, posterior a la queratectomía superficial (SK), o la queratectomía fototerapéutica (PTK) y resaltan que su uso reduce el índice de recurrencia.⁸ Los resultados en ocho ojos estudiados mostraron que es un método seguro para el tratamiento y la prevención de la SND. A su vez, su uso previene el hazo y la cicatrización corneal. El rango de recurrencia de la degeneración de Salzmann, posterior a la queratectomía fototerapéutica, es bajo; se estima que esté alrededor del 20 % en el transcurso de 12 años después de la cirugía. El trasplante corneal es rara vez requerido en pacientes portadores de SND.^{10,14}

La mitomicina C como fármaco antifibrótico en estudios realizados *in vitro* con cultivos de células endoteliales e *in vivo* efectuados sobre el endotelio de animales de experimentación, han demostrado que -a pesar de que con las concentraciones y con los métodos de aplicación utilizados habitualmente en la clínica diaria, la toxicidad sobre el endotelio corneal no es esperable en el caso de una entrada accidental a

cámara anterior por una perforación corneal- se puede producir una pérdida endotelial severa, incluso a concentraciones terapéuticas de 1 mg/mL de MMC.¹⁵

El trasplante de membrana amniótica se ha usado para favorecer la regeneración tisular. Recientemente se ha demostrado su efectividad en el tratamiento de diferentes patologías de la superficie ocular. Existen defectos epiteliales, con o sin ulceración estromal, provocados quirúrgicamente con finalidad terapéutica (queratectomía lamelar) en diferentes patologías corneales, como la degeneración nodular de Salzmann o la queratopatía cálcica. En estos casos el implante de membrana amniótica es útil para facilitar la epitelización tras la resección del tejido afectado.¹⁶

La tomografía de coherencia óptica de alta resolución, según estudio realizado *in vivo*, ha podido demostrar las características morfológicas de la SND en varios estadios de la enfermedad y, a su vez, puede ayudar a establecer el diagnóstico diferencial con otras degeneraciones corneales.¹⁷

Conflicto de intereses

El equipo de investigación declara no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Eberwein P, Hiss S, Auw-Haedrich C, Sundmacher R, Hauer K, Boehringer D. Epithelial marker expression in Salzmann nodular degeneration shows characteristics of limbal transient amplifying cells and alludes to an involvement of the epithelium in its pathogenesis. *Acta Ophthalmol.* 2010;88:184-9.
2. Barraquer RJ, Dukes AJ. *Imágenes diagnósticas en Oftalmología.* Barcelona: Espaxs; 1998.
3. Kanski JJ. *Clinical Ophthalmology.* Barcelona: Elsevier; 2012.
4. Barraquer RI, Toledo MC, Torres E. *Distrofia y degeneraciones corneales. Atlas y texto.* Barcelona: Espaxs S.A; 2004.
5. Eguía Martínez F, Ríos Torres M, Capote Cabrera A. *Manual de diagnóstico y tratamiento en Oftalmología.* La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2009.
6. Kanski JJ. *Oftalmología clínica.* España: Elsevier; 2006.
7. Touriño R, Rodríguez T. Degeneraciones corneales anteriores. En: Benítez JM, Duran JA, Rodríguez MT. *Superficie Ocular.* Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2004. p. 239-43.
8. American Academy of Ophthalmology. *External Disease and Cornea.* EE.UU.: American Academy of Ophthalmology; 2011.

9. Karpecki PM, Shechtman DL. A Look at Salzmann's. Salzmann's nodular degeneration is an uncommon, yet potentially sight-threatening condition that may require surgery. *Rev Optomet*. 2011; 15: 125-6.
10. Jedlicka J. Gas Permeable Strategies. Dealing with Degenerations. There are innovative and novel ways to use GP lenses when treating nodular corneal degeneration. *Review of cornea and contact*; 2012. p. 12-3.
11. Riordan EP, Whitcher JP. Vaughan & Asbury's General Ophthalmology. New York: McGraw-Hill; 2008.
12. Germundsson J, Fagerholm P. Phototherapeutic Keratectomy in Salzmann's nodular degeneration. *Acta Ophthalmol Scand*. 2004; 82(2):148-53.
13. De Barcia Valero L, Gullias Cañizo R, Gómez Leal A, Rodríguez Reyes A. Degeneración nodular de Salzmann: Informe de un caso. *Rev Mex Oftalmol*. 2001; 75(3):88-90.
14. Khairuddin R, Katz T, Baile RB, Richard G, Linke SJ. Superficial keratectomy, PTK and mitomycin C as a combined treatment option for Salzmann's nodular degeneration: a follow-up of eight eyes. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2011; 249(8):1211-5.
15. Elies D, Aristizábal D, Gris O, Guell JL, Arrondo E. Estudio endotelial con microscopía especular. En: Lorente R. Catarata y glaucoma. Madrid: Secoir; 2012. p. 92-6.
16. del Campo Z, Gris O. Aplicaciones de la membrana amniótica en patología ocular. *Ann Oftalmol*. 2002; 10(3):128-41.
17. Hurmeric V, Yoo SH, Karp CL, Galor A, Vajzovic L, Wang J, et al. *In vivo* Morphological Characteristics of Salzmann Nodular Degeneration with Ultra-High-Resolution Optical Coherence Tomography. *Am J Ophthalmol*. 2011; 151(2):248-56.

Recibido: 11 de enero de 2016.

Aprobado: 24 de marzo de 2016.

Dansleydi León Bernal: Hospital "Camilo Cienfuegos". Villa Clara, Cuba.
Correo electrónico: michguerra@infomed.sld.cu