

Presentación de Caso

Degeneración esferoidea. Reporte de caso

Spheroidal degeneration. Case report

MSc. Yaima Armengol Oramas^{1*}
MSc. Naydi de Armas Hernández¹
MSc. Ibet Olga Alemán Suárez¹
Dra. Vivian María Suárez Herrera¹
MSc. Alina Isabel Honan González¹

¹ Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Provincial Comandante Faustino Pérez Hernández. Matanzas, Cuba.

*Autor para la correspondencia: yaimaarmengol.mtz@infomed.sld.cu

RESUMEN

Se reportó el caso clínico de una fémina de 50 años de edad. Acudió a los Servicios de Oftalmología, del Hospital Provincial Comandante Faustino Pérez Hernández, de Matanzas. Refirió síntomas irritativos y disminución visual por el ojo izquierdo. El examen oftalmológico mostró en dicho ojo la presencia de lesiones esferoideas de color ámbar, conjuntivo corneales en periferia (horas 3-4 y 9). Se extendían en banda a la córnea central, algunas con aspecto nodular. En el ojo derecho presentaba lesiones similares pero localizadas mayoritariamente en la periferia corneal y conjuntiva horas 3 y 9. Con estos elementos se estableció diagnóstico clínico de degeneración esferoidea, enfermedad degenerativa corneal poco frecuente y generalmente asintomática siempre que no progrese y afecte la visión. Se aplicó como tratamiento una queratectomía superficial, manual, con colocación de una lente de contacto terapéutica en el ojo izquierdo, sin complicaciones. Hubo regresión de los síntomas irritativos y mejoría de la agudeza visual constatada en las consultas de seguimiento. Se recomendó la necesidad de protección solar al constituir las radiaciones ultravioletas un factor de riesgo de importancia en el desarrollo de esta enfermedad.

Palabras claves: degeneración esferoidea; queratectomía superficial; protección solar.

ABSTRACT

The authors reported the case of a woman, aged 50 years, who assisted the Ophthalmology service of the Provincial Hospital "Comandante Faustino Pérez Hernández", of Matanzas. She referred irritant symptoms and left eye visual decrease. The ophthalmologic examination showed the presence of amber-color spheroidal lesions, corneal conjunctives in periphery (3-4 and 9 hours) in that eye. They extended in bands to the central cornea, some of them with nodular aspect. There were similar lesions in the right eye, but they were located mainly corneal and peripheral conjunctive hours 3 and 9. With these elements it was established the clinical diagnosis of spheroidal degeneration, a few frequent corneal degenerative disease that is almost always asymptomatic if it does not progress and affects sight. As a treatment the patient underwent a manual, superficial keratectomy with location of therapeutic contact lens without complications. There it was a regression of the irritant symptoms and an improvement of the visual acuity stated in the follow-up consultations. The patients was recommended sun protection because ultraviolet rays are important risk factors in the development of this disease.

Key words: spheroidal degeneration; superficial keratectomy; sun protection.

Recibido: 18/10/2018.

Aceptado: 14/02/2019.

INTRODUCCIÓN

La degeneración esferoidea es una enfermedad degenerativa de la córnea poco prevalente, que suele ser inocua, pero si progresa se vuelve sintomática y puede comprometer la función visual. Descrita por Bietti en 1955, se le conoce por otras múltiples denominaciones que también hacen referencia a ella como son:⁽¹⁾

Distrofia nodular de Bietti.
Queratopatía en gotas climáticas.
Degeneración elastoide o hialina.
Queratopatía del labrador.
Degeneración corneal queratinoide.
Queratopatía actínica crónica.
Queratitis del pescador.
Degeneración corneal de Eskimo.

Aunque no está bien establecida la etiología de esta enfermedad, sí es reconocido que afecta típicamente a varones que trabajan al aire libre, de ahí que la exposición a radiaciones ultravioletas (RUV), temperaturas extremas, condiciones áridas, ambientes secos. También afectan los microtraumatismos con partículas de arena, viento y otros factores de riesgo primarios involucrados en la aparición de esta degeneración corneal. Aun cuando el papel de las RUV parece ser el principal factor etiológico, también se ha podido poner en evidencia un origen genético.^(2,3)

Los antecedentes de otras patologías oculares como la queratopatía herpética, neovascularización corneal, glaucoma, distrofias corneales, entre otras, se relacionan con el desarrollo de esta entidad.⁽¹⁾

Desde el punto de vista clínico se presenta como un trastorno generalmente bilateral, asintomático, pero en la medida que progresa y se extiende en la córnea provoca síntomas de irritación ocular, sensación de cuerpo extraño y disminución visual. Los hallazgos oftalmológicos incluyen depósitos de gránulos o esférulas de color ámbar en el estroma superficial de la córnea interpalpebral periférica; la conjuntiva aledaña a esta zona también suele estar afectada. Las lesiones se extienden centralmente en forma de banda, coalescen y en estados más avanzados se hacen nodulares, mientras que el estroma que las rodea adquiere un aspecto "brumoso".^(1,2,4)

El tratamiento se aplica una vez que el paciente se vuelve sintomático y hay compromiso de la función visual. Procederes quirúrgicos como: la queratectomía superficial, manual o asistida con excimer láser y la queratoplastia lamelar o penetrante, son opciones terapéuticas protocolizadas para el manejo de esta enfermedad.^(1,4) La educación en cuanto a la prevención de riesgos en relación a los factores etiológicos causales como son las RUV, se convierte también en elemento decisivo al tratar esta entidad.^(3,5)

El objetivo de este trabajo es reportar el caso de una paciente tratada en los Servicios de Oftalmología, del Hospital Provincial "Comandante Faustino Pérez Hernández", de Matanzas a la que se le realizó diagnóstico clínico de degeneración esferoidea, patología poco frecuente y no común en el sexo femenino.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 50 años de edad.

- Color de la piel: blanca
- Procedencia rural y de profesión maestra.
- Niega antecedentes familiares y personales en relación a enfermedades sistémicas y oculares.
- Síntomas referidos: acude a Consulta de Córnea manifestando disminución visual del ojo izquierdo (OI) de aproximadamente 2 meses de evolución. Refirió irritación frecuente y sensación de cuerpo extraño en dicho ojo.
- Signos positivos en el examen físico ocular.
 - Mejor agudeza visual corregida (MAVC).
 - Ojo derecho (OD): 20/20 OI: 20/200.

Biomicroscopia del segmento anterior.

OD: lesiones de color ámbar, esferoideas en conjuntiva y córnea periférica en horas (H) 3 y 9. Escasas esférulas planas en área central. (Fig. 1)

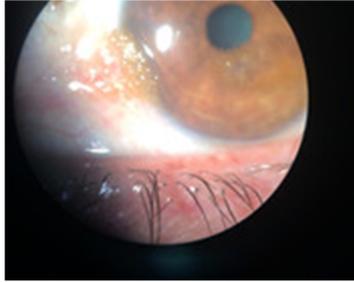


Fig. 1. Lesiones en ojo derecho.

OI: lesiones esferoideas conjuntivo corneales en periferia H 3-4 y 9, similares al OD que se extienden en banda a la córnea central, algunas con aspecto nodular. El estroma adyacente tiene aspecto "brumoso". (Fig. 2 y 3)

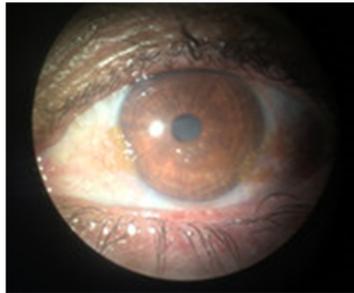


Fig. 2. Lesiones en ojo izquierdo.

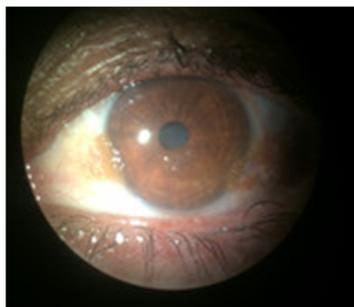


Fig. 3. Lesiones en ojo izquierdo.

La tensión ocular es 15 mm/Hg en el OD. Se dificulta la toma en el OI por las lesiones en córnea central.

El estudio de los reflejos pupilares y la fundoscopia fue normal en ambos ojos (AO).

Manejo terapéutico

Se propuso a la paciente la realización de un raspado corneal en el OI (queratectomía superficial manual) y colocación de una lente de contacto terapéutica. El proceder se efectuó en el quirófano sin complicaciones.

Se indicó tratamiento postoperatorio con colirios antibióticos y antiinflamatorios tópicos, así como ciclopléjicos.

La lente terapéutica se retiró a los 7 días y se mantuvo el tratamiento tópico con esteroides suaves (fluorometolona) y lubricación frecuente con lágrimas artificiales, las que se indicaron también para el OI.

Transcurrido un mes del proceder quirúrgico se constató mejoría de la agudeza visual, corregida era 20/30.

La paciente se mantiene asintomática, tratada con humectantes oculares en AO y con seguimiento evolutivo en Consulta de Córnea. Se le indicó la necesidad de protección solar.

DISCUSIÓN

Las degeneraciones corneales son un grupo raro de trastornos degenerativos bilaterales, lentamente progresivos. Usualmente aparecen en la segunda y tercera décadas de la vida y se traducen alteraciones en el tejido corneal debido a cambios químicos y /o anatómicos que producen la pérdida de sus caracteres y funciones esenciales. A menudo estas alteraciones se asocian a un proceso de envejecimiento normal, factores medioambientales y algunos son hereditarios; otros se presentan como consecuencia de una enfermedad inflamatoria ocular, y en ocasiones, la causa es desconocida.^(2,4,6)

La degeneración esferoidea es un tipo de degeneración en banda, no cálcica. Se caracteriza por la presencia de pequeños y medianos depósitos corneales esféricos subepiteliales, de coloración dorado-amarillenta o ambarina y traslúcida. Localizada en el espacio interpalpebral, central o difuso que pueden coalescer e incluso adquirir un aspecto nodular en etapas más avanzadas de la enfermedad. La conjuntiva también puede estar afectada. Habitualmente estas lesiones no dan clínica, pero si progresan y comprometen el eje visual se vuelven sintomáticas, la indicación es de tratamiento quirúrgico como en el caso de esta presentación.^(1,2,4,6,7)

Algunos autores clasifican esta degeneración corneal en formas primarias, secundarias y familiares. En la degeneración esferoidal primaria o tipo I no existe evidencia de patologías previas, las lesiones son con frecuencia pequeñas y se disponen en la periferia de la córnea (por lo general en la posición horaria de las 3 y de las 9).

Habitualmente ambos ojos están afectados y únicamente en estadios muy avanzados estas lesiones confluyen para formar placas. La degeneración esferooidal secundaria o tipo II se asocia a un padecimiento previo; de enfermedad ocular de larga duración, entre ellas el glaucoma, la infección herpética y las distrofias, sobre todo la distrofia endotelial de Fuchs.

Contrario a lo anterior, los depósitos son más grandes, elevados y progresan hacia el centro de la córnea; se congregan sobre zonas de cicatriz y vascularización, su afectación suele ser unilateral. En el caso de la degeneración esferooidal conjuntival o tipo III consiste en la presencia de material esferoideo sobre una conjuntiva previamente alterada (pingüecula o pterigion).

Puede aparecer aislada o con cualquiera de los tipos corneales afectando a córnea periférica. Y por último la degeneración esferooidal familiar que clínicamente es idéntica a la forma primaria pero su presentación es familiar. Teniendo en cuenta esta clasificación la paciente de este reporte presentó la forma primaria o tipo I de la enfermedad.

En algunos de los reportes consultados se plantea que relacionado con la prevalencia y factores etiopatogénicos es una entidad que prevalece en pacientes del sexo masculino, que trabajan al aire libre o habitan en regiones de climas extremos. Este hecho sugiere que posiblemente existan diferentes factores que, combinados y actuando de una forma crónica, ocasionen un daño en las fibras de colágeno tanto de la capa de Bowman como del estroma anterior. Entre estos factores de riesgo se destacan los ambientes secos, condiciones áridas, temperaturas extremas y microtraumatismos con partículas de arena, viento y otros.^(1,4-7)

La exposición prolongada o crónica a las RUV (incluyendo las que provienen del reflejo de la nieve) el factor etiológico primario que mayormente se relaciona con la aparición y progreso de la degeneración esferoidea.^(2,3,5,8-10) El espectro de los rayos ultravioletas (UV) está dividido en tres partes basándose en el potencial de efectos biológicos que tienen. Los UV-B con longitud de onda de 291 a 315 NM son los responsables de las alteraciones en el tejido corneal al provocar daños considerables al mecanismo de protección antioxidante de la córnea. Puesto que es una de las estructuras más afectadas al recibir y absorber el estroma la mayor parte de las radiaciones directas y difusas en relación con la exposición a los UV-B. Por su parte los UV-A y los UV-C son responsables del daño a otras estructuras oculares y tejidos del cuerpo humano.⁽¹¹⁾

Aunque el caso estudiado fue una fémina en el que no es frecuente esta enfermedad, el hecho de vivir en un país tropical como Cuba, donde las altas temperaturas persisten gran parte del año e incluso con protección no se está exento del daño por la exposición a las RUV, y proceder la paciente de un área rural donde también los factores medioambientales pueden influir negativamente lo que justificaría este padecimiento. La ausencia de antecedentes o asociación con otras patologías oculares descarta la etiología secundaria en este caso.

Desde el punto de vista histopatológico, en esta degeneración se ha demostrado la presencia de depósitos de material hialino por debajo del epitelio corneal, en la membrana de Bowman, donde pueden producir roturas, y en el estroma, con tendencia a aumentar de tamaño, coalescer y tener una distribución en banda; como resultado el epitelio se eleva y adelgaza. Estos depósitos congregados contienen entre otras sustancias, proteínas anómalas de elevado peso molecular y ricas en triptófano, tirosina, cisteína y cistina, tejido fibrinoide y en ocasiones material amiloide. El origen de estos materiales se desconoce, pero se cree

deriven de las alteraciones moleculares sufridas por el colágeno y la matriz extracelular de la córnea y la conjuntiva; que sean sustancias secretadas por las propias células epiteliales o queratocitos dañados, o incluso se traten de proteínas plasmáticas que difundan a través de la córnea y precipiten en la capa de Bowman.^(1,12)

Cuando se presentan síntomas irritativos y disminución de la visión una vez que las lesiones progresan y afectan la córnea central con compromiso del eje visual es que se aplica tratamiento. Existen múltiples procedimientos quirúrgicos cuyo objetivo es eliminar el tejido dañado y restaurar la superficie corneal para recuperar su transparencia, eliminar los síntomas y lograr la mejoría visual.^(1,2,4,6)

La bibliografía revisada coincide en que el raspado corneal de las lesiones (queratectomía manual superficial), así como la queratectomía fototerapéutica (PTK) transepitelial asistida con excimer láser, son de las opciones protocolizadas las que con mayor frecuencia se practican y con buenos resultados. El objetivo de ambas es lograr obtener una superficie ópticamente más regular e incrementar la salud de la superficie ocular externa.^(4,13) La PTK como arma terapéutica supera los procedimientos manuales en el tratamiento de las degeneraciones y distrofias corneales. Su éxito radica en la capacidad de eliminar el tejido afectado con extrema precisión y un mínimo de daño tisular adyacente. Además, se realiza gran corte transversal de varios milímetros de diámetro del haz de luz que presenta lo que permite el tratamiento simultáneo de grandes áreas. De este modo la córnea gana en calidad como superficie óptica, en transparencia, en ser menos reactiva cicatricialmente y en poseer un epitelio más adherente.

En muchas ocasiones se puede incluso evitar o retrasar una queratoplastia lamelar o penetrante, no obstante; estos procedimientos pueden ser necesarios en pacientes con complicaciones asociadas como: úlceras estériles, descemetocèle o perforación corneal, aunque son cirugías más invasivas y que acarrearán el riesgo del fracaso inmunológico.^(1,13-15) El gran inconveniente para realizar la PTK en los Servicios de Oftalmología es que no siempre se tiene disponibilidad del equipo. Los procedimientos de superficie se combinan con la colocación de una lente de contacto terapéutica (LCT) u oclusión ocular hasta lograr la completa epitelización y restauración adecuada de la superficie corneal. El injerto de membrana amniótica también puede ser utilizado con este fin.^(1,14)

Cuando la resección o exéresis conjuntival es planteada como otra forma de tratar la enfermedad, la relacionan con una alta probabilidad de recurrencia de la misma de ahí que no se practique con igual prioridad que los procedimientos antes mencionados.^(1,2)

En este caso se realizó raspado corneal con colocación de LCT sin complicaciones. Se logró la regresión de los síntomas y la mejoría visual y se mantuvo el control de la misma mediante seguimiento evolutivo en consulta de córnea. Lo anterior permitió evaluar el ojo tratado y monitorizar el adelfo por la posibilidad de progresión de la enfermedad.

Ante una degeneración esferoidea y otras muchas patologías oculares, es importante la educación sobre la necesidad de protegerse de los rayos solares y otros factores medioambientales; que por sus efectos negativos provocan daño al órgano visual. Resulta obvio que esto sea parte de las indicaciones médicas y convertirse en pilar de la práctica clínica diaria y de la labor curativa del especialista en Oftalmología.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Puig Galy JJ. Degeneración esferoidal: Opacidades extensas corneales. Diagnóstico y terapéutica ocular [Internet]. Barcelona: SlideShare; 2014 [citado 12/09/2018]. Disponible en: <https://es.slideshare.net/ClinicaDYTO/degeneracin-esferoidal>
2. Kanski J. Capítulo 6. Cornea. En: Oftalmología Clínica. 8va ed [Internet]. España: Elsevier; 2016 [citado 12/09/2018]. p. 228-29. Disponible en: <https://www.elsevier.com/books/kanski-oftalmologia-clinica/bowling/978-84-9113-003-1>
3. Berthem S. Luz y patologías oculares: La prevención de riesgos en Oftalmología. Points de Vue [Internet]. 2014 [citado 12/09/2018]; (71). Disponible en: https://www.pointsdevue.com/sites/default/files/pdv71esp - sylvie_berthem.pdf
4. Eguia Martínez F, Río Torres M, Capote Cabrera A. Manual de Diagnostico y Tratamiento en Oftalmología [Internet]. La Habana: Ciencia Médicas; 2009 [citado 12/09/2018]. Disponible en: <https://es.scribd.com/doc/222067405/Manual-de-Diagnostico-y-Tratamiento-Oftalmologico-Completo>
5. Turbert D. El sol, la radiación UV y sus ojos [Internet]. California: American Academy of Ophthalmology; 2014 [citado 12/09/2018]. Disponible en: <https://www.aao.org/salud-ocular/consejos/el-sol-la-radiacion-uv-y-sus-ojos>
6. Verdaguer P. Distrofias y Degeneraciones corneales [Internet]. Barcelona: Instituto de la Mácula; 2013 [citado 12/09/2018]. Disponible en: <http://www.institutmacula.com/patologia/distrofia-degeneracion-y-ulcera-corneal/>
7. Universidad Clínica de Navarra. Degeneración esferoidal [Internet]. Madrid: Universidad Clínica de Navarra; 2015 [citado 12/09/2018]. Disponible en : <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/degeneracion-esferoidal>
8. Fraunfelder FT, Hanna C. Spheroidal degeneration of cornea and conjunctiva: III. Incidence, classification and etiology. Am J Ophthalmol. 1973;76(1):41-50. Citado en PubMed; PMID: 4123903.
9. Orduna Magán C. Radiacion UV y salud ocular [Internet]. Madrid: Optipress.es [citado 12/09/2018]; 2015. Disponible en: <http://optipress.es/la-radiacion-uv-y-su-impacto-en-la-salud-ocular/>
10. Duque Gonzalo P. Revision de los cuidados de los ojos [Tesis de fin de Grado en Internet]. España: Universidad de Valladolid; 2015 [citado 12/09/2018]. Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/10324/12128/1/TFG-H329.pdf>
11. Ocaña M. La radiación ultravioleta provoca daños oculares [Internet]. Gran Canaria: Hospital Perpetuo Socorro; 2017 [citado 12/09/2018]. Disponible en: <https://www.hps hospitales.com/wp-content/uploads/2017/07/HPS-SABADO.pdf>
12. Torres JR. Anatomía Patológica: distrofias y degeneraciones corneales [Internet]. Venezuela: Universidad Central de Venezuela; 2014 [citado 12/09/2018]. Disponible en : <https://prezi.com/Ohwludruqi9d/anatomia-patologica-distrofias-y-degeneraciones-corneales/>

13. Clínica Universidad de Navarra. Queratectomía [Internet]. Madrid: Clínica Universidad de Navarra; 2015 [citado 12/09/2018]. Disponible en: <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/queratectomia>
14. Cárdenas Díaz T, Guerra Almaguer M, Cruz Izquierdo D, et al. Principios para realizar queratectomía fototerapéutica. Rev Cubana de Oftalmología. 2016;29(4). Disponible en : <http://www.medigraphic.com/pdfs/revcuboft/rco-2016/rco164g.pdf>
15. Rathi VM, Taneja M, Murthy SI. Phototherapeutic keratectomy for recurrent granular dystrophy in postpenetratingkeratoplasty eyes. Indian J Ophthalmol. 2016;64(2):140-4. Citado en PubMed; PMID: 27050350.

Conflicto de intereses:

El autor declara que no existen conflictos de intereses.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Armengol Oramas Y, de Armas Hernández N, Alemán Suárez IO, Suárez Herrera VM, Honan González AI. Degeneración esferoidea. Reporte de caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2019 Mar-Abr [citado: fecha de acceso]; 41(2). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2956/4269>