

Amiloidosis conjuntival en un niño

M. FERNANDA PUCICO, SANTIAGO M. FOGLAR, ENRIQUE S. MALBRAN

RESUMEN

OBJETIVO: Presentar un caso inusual de amiloidosis de conjuntiva en un niño.

CASO CLÍNICO: Varón de 12 años sin antecedentes personales o familiares de enfermedad ocular o sistémica consultó por hemorragias recurrentes de conjuntiva en ojo derecho. La biomicroscopía mostró una lesión móvil amarillenta de conjuntiva bulbar inferior. Se realizó una biopsia que demostró la presencia de amiloide.

CONCLUSIONES: Aunque extremadamente rara en niños, la amiloidosis debe incluirse en el diagnóstico diferencial de otras lesiones inflamatorias y neoplásicas de la conjuntiva en pacientes pediátricos.

PALABRAS CLAVE: amiloidosis, conjuntiva, niños

Conjunctival amyloidosis in children

ABSTRACT

PURPOSE: To present an unusual case of conjunctival amyloidosis in children.

CASE REPORT: A 12-year-old boy presented with history of recurrent conjunctival hemorrhages in the right eye. There was no history of systemic or ocular diseases, and trauma. Family history was unrevealing. Slit-lamp exam showed a yellowish plaque in the bulbar conjunctiva inferiorly. A biopsy of the lesion was performed and the result was conjunctival amyloidosis.

CONCLUSIONS: Although conjunctival amyloidosis is extremely rare, this disease should be included in the differential diagnosis of inflammatory and neoplastic lesions in children.

KEY WORDS: amyloidosis, conjunctiva, children.

La amiloidosis es una enfermedad que consiste en el depósito de material proteico extracelular en varios órganos y tejidos. Su principal patrón histológico es la birrefringencia color verde manzana que se observa con la tinción rojo congo al ser observada con el microscopio de luz polarizada. La clasificación tradicional las divide en formas primarias, secundarias y heredo-familiares que pueden comprometer a cualquier tejido incluyendo al globo ocular y a los anexos. El compromiso conjuntival primario es un hallazgo clínico poco frecuente¹⁻⁶. Se cree que su diagnóstico está subestimado⁷. El propósito de esta presentación es comunicar un caso de amiloidosis conjuntival en edad pediátrica a fin de considerarlo como diagnóstico diferencial de otras lesiones inflamatorias, neoplásicas y degenerativas.

Reporte del caso

Paciente de sexo masculino de 12 años de edad sin antecedentes personales ni oftalmológicos de relevancia. Consultó por hemorragias subconjuntivales a repetición en ojo derecho. Su AV con su corrección era 20/20 AO. En la bio-

microscopía presentó en ojo derecho placa amarillenta-asalmonada, móvil, no fija a esclera, en conjuntiva bulbar inferior (fig. 1). La presión intraocular era de 10 mmHg OD y 11 mmHg OI. Al fondo de ojo no se observaban alteraciones. La motilidad extraocular era normal.

Se realizó biopsia de la lesión con el diagnóstico presuntivo de lesión linfoproliferativa cuyo resultado anatomopatológico informó segmento de conjuntiva con epitelio aplanado y depósitos difusos subepiteliales de material fibrilar amorfo de tinción eosinofílica en el corión; dichos depósitos se colorearon con rojo congo y presentaban birrefringencia verde manzana bajo observación con luz polarizada vinculándose a la proteína amiloide (fig. 2). Se interpretó como amiloidosis conjuntival. Se solicitó interconsulta con pediatría a fin de descartar amiloidosis sistémica y los resultados no demostraron otras enfermedades o depósitos en otras localizaciones.

Discusión

La clasificación actual de amiloidosis se basa en la identificación de diversas proteínas que tienen la propiedad de adquirir una configu-

Recibido:
10 nov. 2009
Aceptado:
25 nov. 2009

Autor responsable:
Dra. M. Fernanda Puccio
Clínica Oftalmológica Malbrán
Parera 164
Buenos Aires
ferpuccio@hotmail.com



Figura 1. A. Hemorragias en conjuntiva bulbar. B. Lesión placoide de color amarillento. C. Apariencia de la conjuntiva luego de la resección quirúrgica.

ración molecular y fibrilar característica que permiten su identificación con la coloración de rojo congo y microscopía electrónica. La mayoría de las formas previamente denominadas primarias y asociadas a proliferación monoclonal de células plasmáticas y linfomas están asociadas a la proteína AL (amiloidosis de cadenas livianas). La forma sistémica (secundaria) se produce por depósitos de amiloide A compuestos por proteínas amiloide A séricas, en respuesta a varias citoquinas asociadas a una respuesta inflamatoria sistémica debida en su mayoría a collagenopatías, infeccio-

nes y raramente neoplasias. La mayor heterogeneidad se da en las formas hereditaria por mutaciones en genes de numerosas proteínas entre las que se destacan amiloidosis vítrea (transtiretina) y corneales (gelsolina, lactoferrina y queratoepitelina). Los raros casos de amiloidosis en niños se han visto a formas hereditarias y ocasionalmente en transplantados.

La amiloidosis primaria conjuntival es una enfermedad infrecuente, generalmente unilateral, que suele presentarse entre la cuarta y quinta década de la vida. Los pacientes

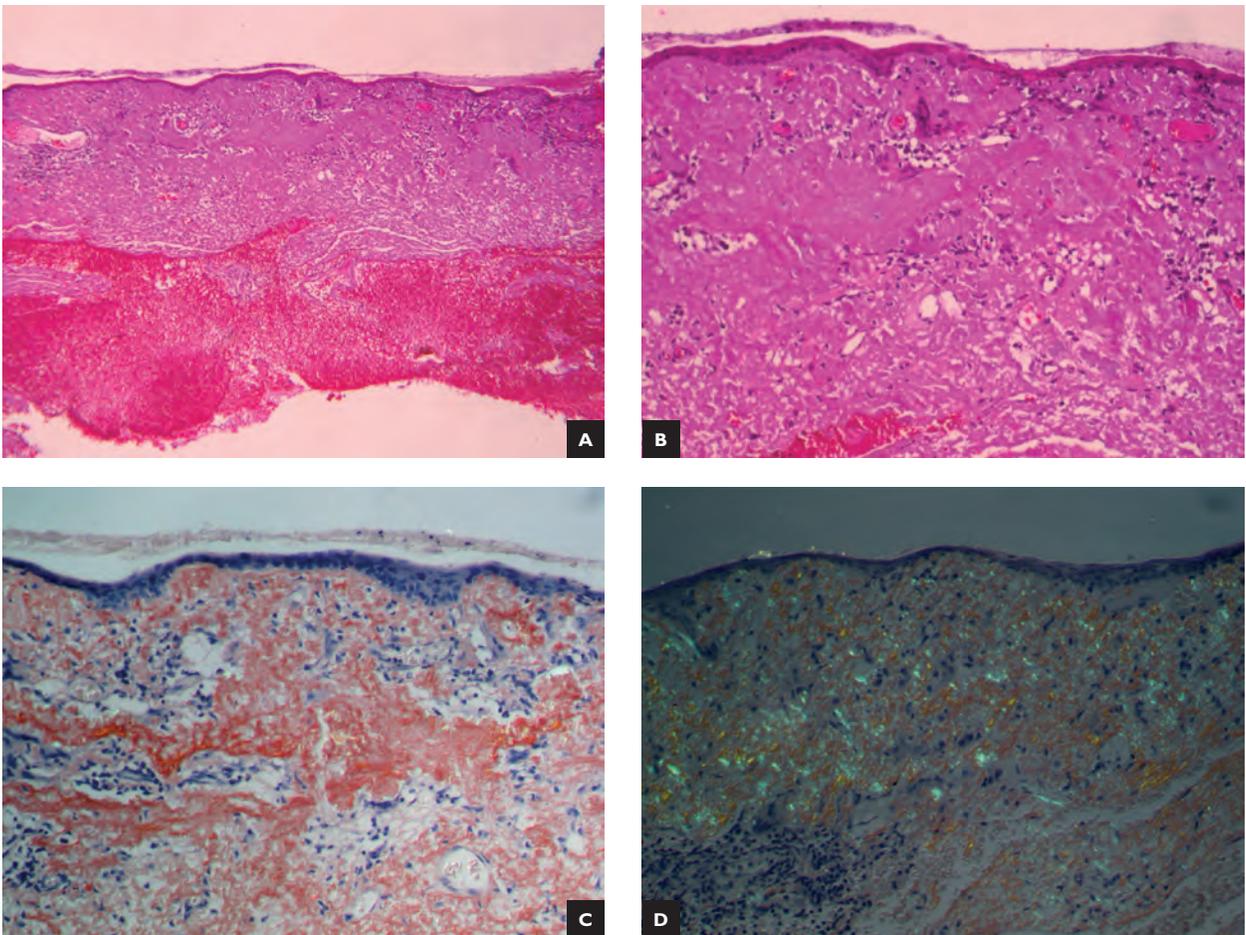


Figura 2. A y B. Característica histopatológica de los depósitos de amiloide en conjuntiva (H&E). C y D. Tinción del amiloide con rojo congo y la misma imagen demostrando birrefringencia con luz polarizada.

afectados difícilmente desarrollen compromiso sistémico⁴. Suelen manifestar signos y síntomas que simulan patología conjuntival maligna o inflamatoria. Clínicamente suele presentarse como una lesión subconjuntival, rosada, no dolorosa. Si los depósitos se extienden hacia el fondo de saco subconjuntival superior y músculo elevador puede aparecer ptosis palpebral. Suele sangrar con facilidad por lo que el síntoma más frecuente de presentación son las hemorragias subconjuntivales recurrentes^{3,6}. No obstante, es importante la toma biopsia de la lesión para descartar patología maligna que desarrolle depósitos de amiloide en su superficie.

La afectación conjuntival en la edad pediátrica no ha sido informada en la bibliografía, no obstante debe tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial cuando se encuentren lesiones conjuntivales por depósito en ausencia de antecedentes traumáticos o infecciosos locales, enfermedades heredofamiliares y de enfermedad sistémica conocida.

El diagnóstico de certeza se obtiene con la toma biopsia de la lesión y obtención del patrón histológico patognomónico del amiloide. Una vez confirmado el mismo es importante descartar la presencia de amiloidosis sistémica al igual que la posible asociación de amiloidosis conjuntival primaria con linfoma, enfermedad de Addison, artritis reumatoidea, sífilis, hipotiroidismo, hiperglobulinemia y síndrome de Churg-Strauss entre otros⁴.

Referencias

1. Brownstein S, Elliott R, Helwig EB. Ophthalmologic aspects of amyloidosis. *Am J Ophthalmol* 1970; 69: 423-30.
2. Smith MH, Zimmermann LE. Amyloidosis of the eyelid and conjunctiva. *Arch Ophthalmol* 1975; 75: 42-50.
3. Blodi FC, Apple DJ. Localized conjunctival amyloidosis. *Am J Ophthalmol* 1979; 88: 346-50.
4. Demirci H, Shields CI, Eagle RC Jr, Shields JA. Conjunctival amyloidosis: report of six cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2006; 51: 419-33.
5. Sainz EA., Saornil-Alvarez MA, Mendez-Diaz MC, Blanco Mateos G. Amiloidosis primaria conjuntival: análisis de dos casos. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2005; 80: 49-52.
6. Lee H-M, Naor J, DeAngelis D, Rootman DS. Primary localized conjunctival amyloidosis presenting with recurrence of subconjunctival hemorrhage. *Am J Ophthalmol* 2000; 129: 245-7.
7. Bozkurt B, Kiratli H, Soylemezoglu F, Irkec M. In vivo confocal microscopy in a patient with conjunctival amyloidosis. *Clin Exp Ophthalmol* 2008; 36: 173-5.