Degeneración nodular de Salzmann bilateral recidivante en adolescente con rosácea ocular: fracaso de tratamientos conservadores y buen resultado inicial de la queratoplastia penetrante

Bilateral recurrent Salzmann nodular degeneration in an adolescent with ocular rosacea: failure of conservative treatments and favorable initial outcome of penetrating keratoplasty

RODRÍGUEZ CRUZ D[2], MIRANDA FERNÁNDEZ S[2], PEÑATE SANTANA H[1], OGANDO GONZÁLEZ R[2], ALBA MIGUELEZ N[2], BENÍTEZ SUÁREZ R[2], SUAREZ MEDINA D[2], RODRÍGUEZ QUINTANA A[2], SANTANA OJEDA B[2]

RESUMEN

Introducción: La degeneración nodular de Salzmann es una enfermedad corneal no inflamatoria poco frecuente en edad pediátrica, caracterizada por nódulos subepiteliales elevados. En adolescentes puede presentar una forma agresiva y recidivante cuando se asocia a rosácea ocular y exposición nocturna.

Caso clínico: Varón de 15 años con degeneración nodular de Salzmann bilateral desde los 10 años, de etiología blefarítica por rosácea ocular y sueño con ojos entreabiertos. Presenta con recurrencias pese a múltiples queratectomías superficiales + MMC + membrana amniótica. Requiere queratoplastia penetrante en ojo derecho por opacificación axial densa y neovascularización. Buen resultado anatómico inicial post-KKP, pero riesgo elevado de recidiva.

Discusión: Este caso ilustra la presentación excepcional y agresiva de la degeneración nodular de Salzmann en adolescentes con rosácea ocular y lagoftalmos nocturnos. La evolución comparativa entre ambos ojos, con necesidad de queratoplastia penetrante en el ojo derecho por intensa vascularización y sospecha de afectación endotelial, frente a una respuesta más favorable en el ojo izquierdo, resalta las limitaciones de los tratamientos conservadores y control estricto de los factores etiológicos.

[1]Doctora en Medicina. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.
[2]Grado en Medicina. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

Correspondencia:
David Rodríguez Cruz
C/. Profesor Reina, Edificio Mercedes Reina 2, Bloque 2, Piso 12, Puerta 2A. Las Palmas de Gran Canaria
Davyddrc96@gmail.com

Conclusión: La degeneración nodular de Salzmann en adolescentes con rosácea ocular es agresiva y recidivante. El tratamiento multidisciplinar (control estricto de blefaritis/rosácea + cirugía escalonada) es esencial, siendo la queratoplastia penetrante o queratoplastia lamelar anterior profunda (DALK) la opción definitiva en casos con afectación axial progresiva.

Palabras clave: degeneración nodular de Salzmann, rosácea ocular, queratectomía superficial, membrana amniótica, queratoplastia penetrante, recidiva corneal.

SUMMARY

Introduction: Salzmann nodular degeneration is an uncommon non-inflammatory corneal disease in the pediatric population, characterized by elevated subepithelial nodules. In adolescents it can present an aggressive and recurrent form when associated with ocular rosacea and nocturnal exposure.

Case report: 15-year-old male with bilateral Salzmann nodular degeneration since age 10, of blepharitic etiology due to ocular rosacea and sleep with eyes partially open. He presents with recurrences despite several superficial keratectomies + MMC + amniotic membrane. Penetrating keratoplasty in the right eye is required due to dense axial opacification and neovascularization. Good initial anatomical result post-PKP, but high risk of recurrence.

Discussion: This case illustrates the exceptional and aggressive presentation of Salzmann nodular degeneration in adolescents associated with ocular rosacea and nocturnal lagophthalmos. The comparative evolution between both eyes—with the need for penetrating keratoplasty in the right eye due to intense vascularization and suspected endothelial involvement, versus a more favorable response in the left eye— highlights the limitations of conservative treatments and the importance of early multidisciplinary management and strict control of etiological factors.

Conclusion: Salzmann nodular degeneration in adolescents with ocular rosacea is aggressive and recurrent. Multidisciplinary treatment (strict blepharitis/rosacea control + staged surgery) is essential, with penetrating keratoplasty or deep anterior lamellar keratoplasty (DALK) being the definitive option in cases with progressive axial involvement.

Keywords: Salzmann nodular degeneration, ocular rosacea, superficial keratectomy, amniotic membrane, penetrating keratoplasty, corneal recurrence.

INTRODUCCIÓN

La degeneración nodular de Salzmann (DNS) es una enfermedad corneal crónica no inflamatoria caracterizada por nódulos subepiteliales elevados, blanquecinos, con vascularización periférica y engrosamiento estromal subyacente que, en casos avanzados, compromete el eje visual (1,2). Aunque descrita originalmente en adultos (3), la presentación de la DNS en edad pediátrica y adolescente es excepcional y suele vincularse a irritación crónica por blefaritis secundaria a rosácea ocular y lagoftalmos nocturno, lo que genera un fenotipo más agresivo y recidivante (4).

La incidencia global de la DNS es baja (<1 por 100.000 habitantes en población general), aunque puede alcanzar el 5-10 % en pacientes con rosácea ocular y blefaritis crónica (5,6). En adolescentes se desconoce la prevalencia exacta y persisten lagunas en la patogénesis, especialmente en la interacción precisa entre disfunción meibomiana, exposición nocturna y disregulación epitelio-estromal (7). Estas incertidumbres, junto con las dificultades diagnósticas y terapéuticas, justifican la documentación detallada del caso que presentamos a continuación.

CASO CLÍNICO

Varón de 15 años con antecedentes de alergia a ácaros y artemisa y rosácea ocular diagnosticada por Dermatología. Desde septiembre de 2020 (a los 10 años) presen-

tó manchas blanquecinas progresivas en la córnea inferior de ambos ojos. Las lesiones, localizadas predominantemente en la hemicórnea inferior bilateral, mostraban aspecto quístico-fibrótico, vascularización prominente, engrosamiento estromal importante y progresión hacia el eje visual (fig. 1: OD y fig. 2: OI, octubre de 2023). La etiología más probable fue blefaritis crónica secundaria a rosácea ocular asociada a exposición corneal nocturna por sueño con ojos entreabiertos (fig. 3).

El diagnóstico se confirmó mediante biopsia corneal del ojo izquierdo (tejido conectivo colagenizado con fibroplasia, epitelio variable con zonas de atrofia y acantosis, compatible con degeneración nodular de Salzmann) y tomografía de coherencia óptica de segmento anterior (OCT-SA). Las OCT iniciales mostraron engrosamiento estromal nodular (fig. 4: OD y fig. 5: OI, septiembre de 2023). La topografía corneal cuantificó espesores >1.100 µm en OD y >1.600 µm en OI.

Se instauró tratamiento médico completo: lubricación intensiva sin fosfatos, higiene palpebral diaria con oclusión nocturna, ciclosporina colirio 0,1 % dos-tres veces al día en ambos ojos, esteroides tópicos en pauta descendente y tratamiento sistémico de la rosácea (doxiciclina oral, ivermectina y proderma).

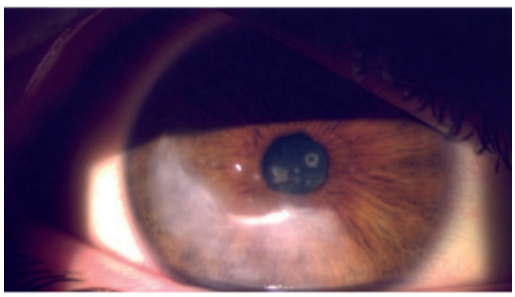

Fig 1: Imagen OD 13.10.2023.

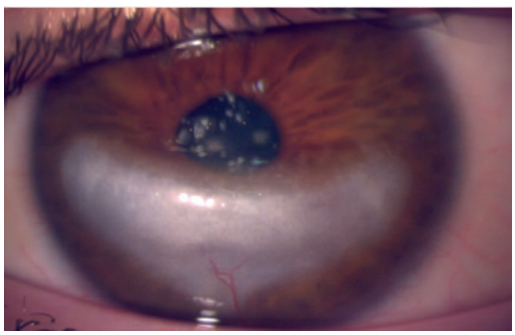

Fig 2: Imagen OI 13.10.2023

Fig 3: Exposición corneal durante el sueño.

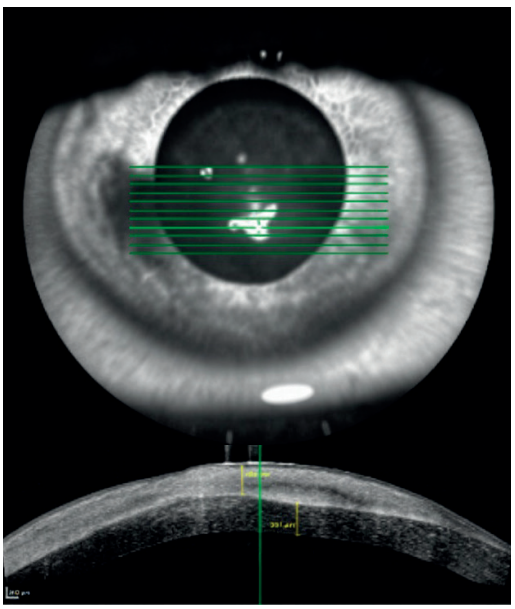

Fig 4: OCT SA OD 29.9.2023.

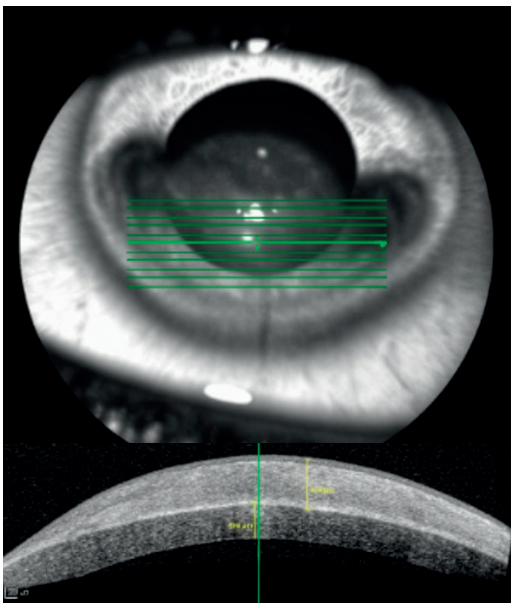

Fig 5: OCT SA OI 29.9.2023.

Ante recidivas precoces pese al tratamiento médico, se realizaron tres intervenciones conservadoras:

- **30 de noviembre de 2023** – OI: queratectomía superficial + mitomicina C (MMC) 0,02 % durante 1 minuto + lente de contacto terapéutica (LCT).
- **14 de diciembre de 2023** – OD: mismo procedimiento (queratectomía superficial + MMC 0,02 % 1 min + LCT).
- **10 de octubre de 2024** – OD: ante nueva recidiva hipertrófica muy vascularizada, se realizó queratectomía superficial + raspado + Avastin subconjuntival + **peritomía 180°** (por conjuntiva bulbar muy adherida y vascularizada; fig. 6) + membrana amniótica + LCT.

A pesar de las tres cirugías conservadoras, el ojo derecho presentó evolución desfavorable con opacificación axial densa en interfase, neovascularización gruesa inferior y haze estromal (fig. 7: OD mayo 2025; fig. 8: OCT-SA OD septiembre 2025, que demostró nódulo hipertrófico de 830 µm con solo 225 µm de estroma residual). Dada la **intensa vascularización** y la sospecha de posible afectación endotelial asociada, se decidió realizar **queratoplastia penetrante** (en lugar de queratoplastia lamelar profunda – DALK) el **11 de diciembre de 2025** con Avastin y Fortecortin subconjuntivales.

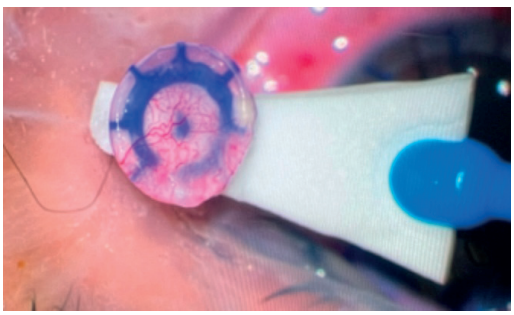

Fig 6: Córnea Vascularizada OD.

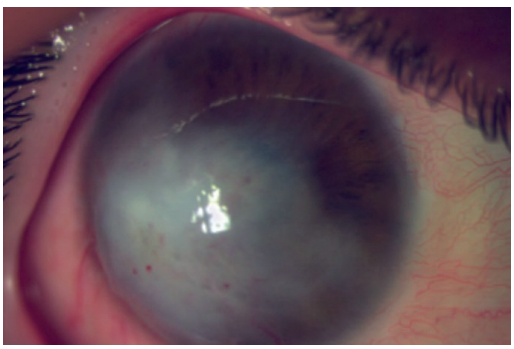

Fig 7: Imagen OD 10.5.2025

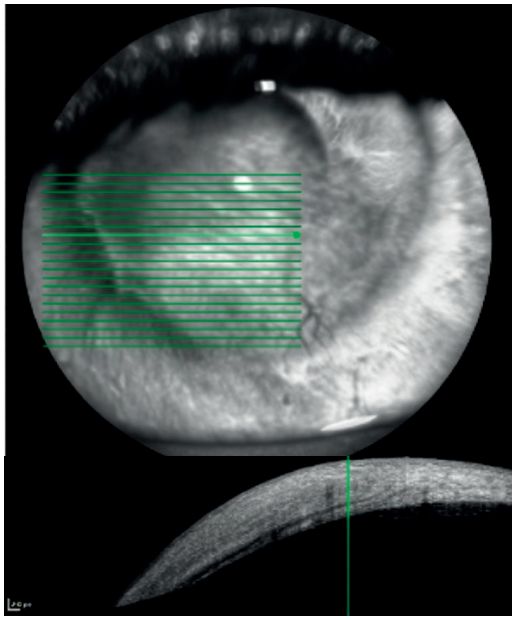

Fig 8: OCT SA OD 5.09.2025.

Evolución comparativa a enero de 2026:

- **Ojo derecho (con queratoplastia penetrante):** curso más agresivo y recurrente. Tras KKP muestra injerto transparente, bien integrado, con leve haze residual y neovascularización fina controlada (fig. 9). AVsc: 0,15 (mejora a 0,4 con corrección).
- **Ojo izquierdo (manejo exclusivamente conservador):** curso menos agresivo. Tras la primera queratectomía superficial presenta dos nódulos residuales <1 mm estables (fig. 10: OI mayo 2025; fig. 11: OCT-SA OI septiembre 2025). AVsc: 1,0.

Tratamiento actual: dexametasona cada 8 horas durante 2 meses en OD, ciclosporina dos veces al día en ambos ojos, lubricación intensiva, higiene palpebral y pomada nocturna.

DISCUSIÓN

La degeneración nodular de Salzmann (DNS) es una entidad corneal poco frecuente descrita inicialmente por Maximilian Salzmann en 1925 como una variante de la degeneración nodular de la córnea (1,2). Se caracteriza histopatológicamente por nódulos subepiteliales de

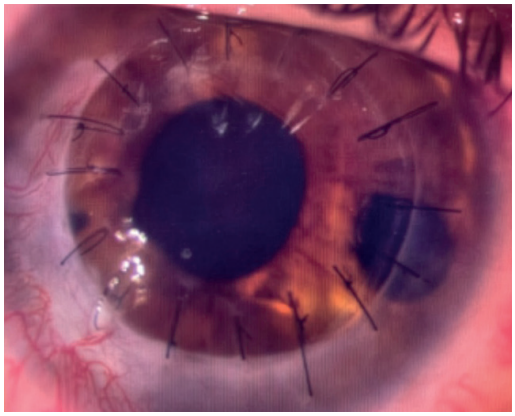

Fig 9: Córnea tras trasplante corneal OD.

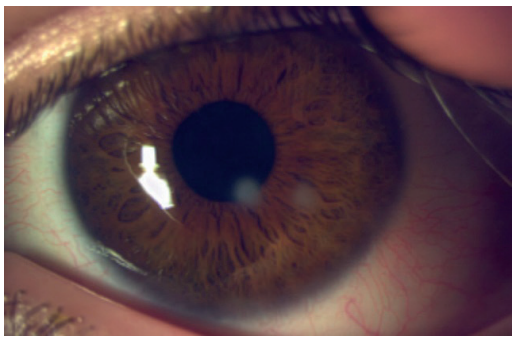

Fig 10: Imagen OI. 10.5.2025.

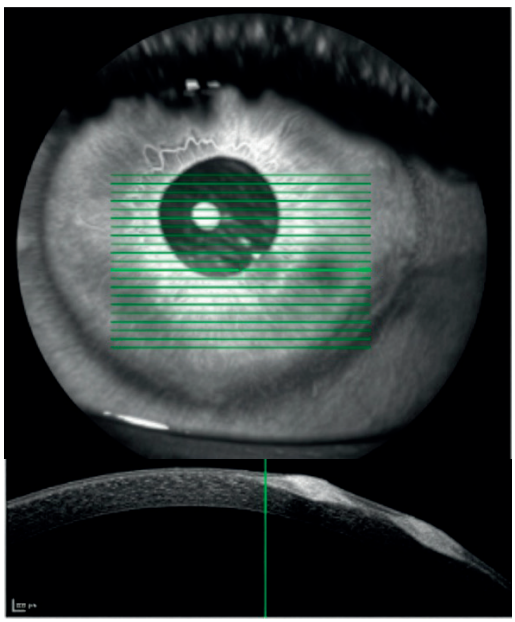

Fig 11: OCT SA OI 5.09.2025.

colágeno hialinizado que elevan la superficie corneal y alteran la regularidad epitelial, con destrucción o sustitución parcial de la membrana de Bowman en la mayoría de los casos (5,8,7,9). La patogénesis se relaciona con irritación crónica sostenida del limbo inferior por blefaritis crónica, exposición corneal nocturna, disfunción meibomiana y, en ocasiones, microtraumatismos repetidos; estos factores desencadenan metaplasia epitelial, activación de miofibroblastos y depósito progresivo de material hialino eosinofílico, sin componente inflamatorio agudo significativo (5,8,7,10).

Según revisiones recientes, la incidencia global de la DNS es muy baja (<1 por 100.000 habitantes en población general), aunque puede alcanzar el 5-10% entre pacientes con rosácea ocular y blefaritis crónica (5,6). Clásicamente predomina en mujeres mayores de 50 años (1,3,6,2); sin embargo, en edad pediátrica y adolescente es excepcional (menos de 50 casos publicados en la literatura mundial hasta 2024) y adopta un curso notablemente más agresivo y recidivante cuando se asocia a rosácea ocular y lagoftalmos nocturno parcial, como han documentado Hamada et al., Rosas Salgado et al. y García-Rodríguez et al. (4,8,11). En estos pacientes jóvenes la progresión axial es más rápida y la respuesta a tratamientos conservadores más limitada (8,12,11,10).

Los hallazgos imagenológicos se correlacionan estrechamente con la histología: la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior (OCT-SA) muestra depósitos hiperreflectantes subepiteliales con engrosamiento estromal anterior y estroma posterior preservado, permitiendo cuantificar con precisión el grosor nodular y el estroma residual, dato fundamental para decidir el abordaje quirúrgico (13,14,9). En nuestro paciente, el nódulo alcanzó 830 µm con solo 225 µm de estroma residual, lo que explica la necesidad de escalar a queratoplastia penetrante.

El tratamiento sigue un enfoque escalonado. En formas leves-moderadas, la queratectomía superficial asociada a mitomicina C (MMC) y membrana amniótica logra tasas de control superiores al 80% en adultos, con recurrencias entre 0 y 31% a los 2 años (3,15,10). No obstante, en formas pediátricas o asociadas a rosácea, las recurrencias precoces son frecuentes (hasta 50-70% en series pequeñas) y refractarias, como ocurrió en nuestro caso pese a tres intervenciones conservadoras (8,12,11,16,10).

Cuando existe opacificación axial densa y neovascularización (grado 3-4 de Farooq et al.), la queratoplastia penetrante (KKP) se convierte en la opción definitiva, con tasas de claridad del injerto >85% al año y supervivencia del injerto del 80-90% a 5 años (17,16). Aun así, el riesgo de recidiva en el injerto o en el ojo contralateral persiste en torno al 10-20%, especialmente si no se controla estrictamente la rosácea y el lagoftalmos nocturno (9,17).

Este caso representa una de las presentaciones más tempranas y agresivas documentadas en la literatura española y pone de relieve la importancia del abordaje multidisciplinar (oftalmología-dermatología) y de la prevención intensiva mediante higiene palpebral, ciclosporina tópica precoz, tratamiento sistémico de la rosácea y oclusión nocturna, medidas que han demostrado reducir significativamente las recidivas (12,18).

Entre las limitaciones destacan el seguimiento post-KKP aún corto y el carácter unicéntrico; sin embargo, el detalle multimodal (clínico, topográfico, OCT-SA e histológico) aporta un valor educativo relevante. No se observaron complicaciones intraoperatorias ni rechazo agudo, lo que contrasta favorablemente con series donde la neovascularización preoperatoria eleva el riesgo (13,17).

CONCLUSIÓN

Es importante el diagnóstico precoz y control estricto de blefaritis/rosácea + cirugía escalonada es esencial en pacientes jóvenes con degeneración nodular de Salzmann de etiología blefarítica para tratar las posibles recurrencias y complicaciones visuales, además de continuar investigando en las técnicas preventivas de recurrencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salzmann M. Über eine Abart der knötchenförmigen Hornhaut-Dystrophie. Z Augenheilkd. 1925;57:92-9.
2. Salmon JF. Kanski's Clinical Ophthalmology. 9th ed. Elsevier; 2019.
3. Farjo AA, Halpern BL, Syed N, Sutphin JE, Wagoner MD. Salzmann's nodular corneal degeneration: clinical characteristics and surgical outcomes. Cornea. 2006;25(1):12-9.
4. Paranjpe V, Galor A, Monsalve PF, Dubovy SR, Karp CL. Salzmann nodular degeneration: prevalence, impact, and management strategies. Clin Ophthalmol. 2019;13:1305-16.
5. Stone DU, Astley RA, Shaver RP, Chodosh J. Histopathology of Salzmann nodular corneal degeneration. Cornea. 2008;27(2):148-51.
6. Das S, Link B, Seitz B. Salzmann's nodular degeneration of the cornea: a review and case series. Cornea. 2005;24(7):772-7.
7. Roszkowska AM, Azzaro C, Calderone A, Spinella R, Schiano-Lomoriello D, Mencucci R, et al. Salzmann Nodular Degeneration in Ocular and Systemic Diseases: A Comprehensive Review. J Clin Med. 2024;13(16):4900.
8. Maharana PK, Sharma N, Rao SK, Vajpayee RB. Salzmann's Nodular Degeneration. Ocul Surf. 2016;14(1):20-30.
9. del Buey Sayas MÁ. Cirugía de catarata en la degeneración nodular de Salzmann. In: Cirugía de catarata y degeneraciones corneales. Sociedad Española de Cirugía Ocular Implanto-Refractiva (SECOIR); 2022. p. 154-8.
10. Hurmeric V, Yoo SH, Karp CL, Galor A, Vajzovic L, Wang J, et al. In vivo morphologic characteristics of Salzmann nodular degeneration with ultra-high-resolution optical coherence tomography. Am J Ophthalmol. 2011;151(2):248-56.e2.
11. García-Rodríguez TG, Herrera-Hurtado A, Burga-Kuroda H. Degeneración nodular de Salzmann en paciente mujer de 20 años de edad: un reporte de caso. Acta Med Peru. 2019;36(2):231-4.
12. Miranda Fernández S, Tandón Cárdenes U, García Pérez M. Degeneración nodular de Salzmann: a propósito de un caso. Arch Soc Can Oftalmol. 2016;27:11-15.
13. Farjo AA, Halpern BL, Syed N, Sutphin JE, Wagoner MD. Salzmann's nodular corneal degeneration: clinical characteristics and surgical outcomes. Cornea. 2006;25(1):12-9.
14. Maharana PK, Sharma N, Rao SK, Vajpayee RB. Salzmann's Nodular Degeneration. Ocul Surf. 2016;14(1):20-30.
15. Paranjpe V, Galor A, Monsalve PF, Dubovy SR, Karp CL. Salzmann nodular degeneration: prevalence, impact, and management strategies. Clin Ophthalmol. 2019;13:1305-16.
16. Roszkowska AM, Azzaro C, Calderone A, Spinella R, Schiano-Lomoriello D, Mencucci R, et al. Salzmann Nodular Degeneration in Ocular and Systemic Diseases: A Comprehensive Review. J Clin Med. 2024;13(16):4900.
17. Farjo AA, Halpern BL, Syed N, Sutphin JE, Wagoner MD. Salzmann's nodular corneal degeneration: clinical characteristics and surgical outcomes. Cornea. 2006;25(1):12-9.
18. Paranjpe V, Galor A, Monsalve PF, Dubovy SR, Karp CL. Salzmann nodular degeneration: prevalence, impact, and management strategies. Clin Ophthalmol. 2019;13:1305-16.