

CAPÍTULO

3.2

Tumores congénitos de la superficie ocular

Núria Planas Domenech, Noemí Barnils García, Montserrat López López,
Ilyana Ismael Trias

INTRODUCCIÓN

Los tumores congénitos de la superficie ocular son principalmente coristomas, aunque también podemos encontrar hamartomas y quistes conjuntivales congénitos. Los coristomas son los tumores oculares congénitos más frecuentes (1). Coristoma se define como el sobrecrecimiento congénito de un tejido normal en una localización anormal (2). Histológicamente hay varios tipos de coristomas (3): dermoides y dermolipomas, glándula lagrimal ectópica (coristoma simple y complejo), coristomas epibulbares óseos (4) y coristomas epibulbares neurogliales (5).

DERMOIDE Y DERMOLIPOMA

Los dermoides y dermolipomas son los coristomas epibulbares más frecuentes.

Dermoide

Los dermoides pueden producirse sobre la córnea, el limbo o la conjuntiva (fig. 1). Son más frecuentes en el limbo y región epibulbar (1), sobre todo inferotemporalmente. Son redondeados u ovoides, de un color blanco-amarillento, sólidos, vascularizados, y en forma de cúpula. En ocasiones, sobresalen pelos de la masa (fig. 2). El tamaño es variable, de 2 a 15 mm de diámetro. Normalmente son lesiones únicas y unilaterales, pero pueden ser múltiples y bilaterales. Pueden afectar la córnea central o toda ella (fig. 3). Los dermoides límnicos y corneales generalmente se extienden hacia el estroma más profundo sin afectar la membrana

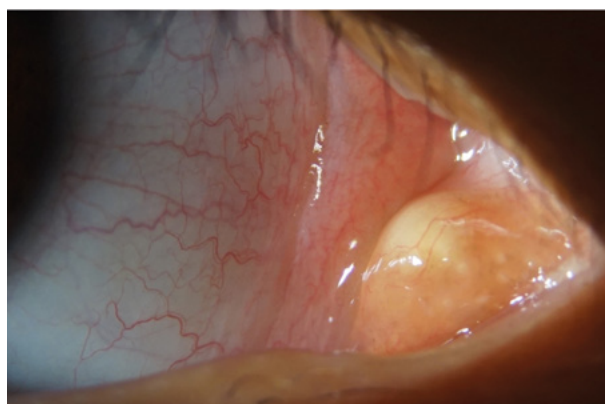


Fig. 1: Quiste dermoide en carúncula, adyacente a pliegue semilunar.

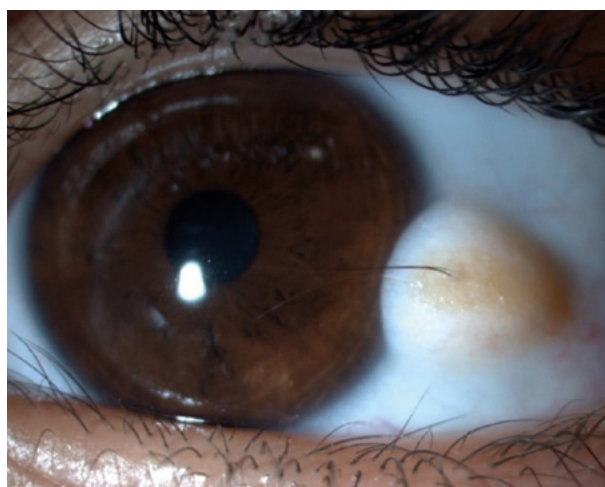


Fig. 2: Dermoide epibulbar localizado en limbo inferotemporal con pelos en la superficie.

de Descemet y el endotelio. Se han caracterizado tres tipos diferentes de dermoide según el grado de afectación (tabla 1) (7). El dermoide grado 2 es el más importante en el diagnóstico diferencial de

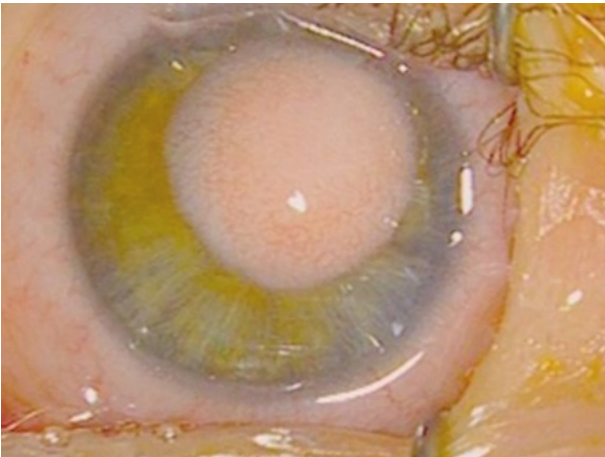


Fig. 3: Dermoide corneal de más de 5 mm de diámetro que afecta parte del estroma corneal.

las opacidades corneales congénitas (queloides corneales, anomalía de Peters, distrofia endotelial congénita hereditaria y esclerocórnea) (1).

Histológicamente, los dermoides están compuestos de colágeno similar al de la dermis, dentro del cual pueden encontrarse folículos pilosos, glándulas sebáceas, glándulas sudoríparas y lóbulos grasos, y están cubiertos por epitelio escamoso (8).

Dermolipoma

Clínicamente los dermolipomas son similares a los dermoides, pero son más amarillos y normalmente se localizan próximos a la inserción del recto lateral. Aparecen como masas blandas, móviles y subconjuntivales que se localizan generalmente en el canto externo, y se pueden extender hacia el fórnix superior (fig. 4).

Por su localización y color, el diagnóstico diferencial de esta lesión incluye prolapso de grasa

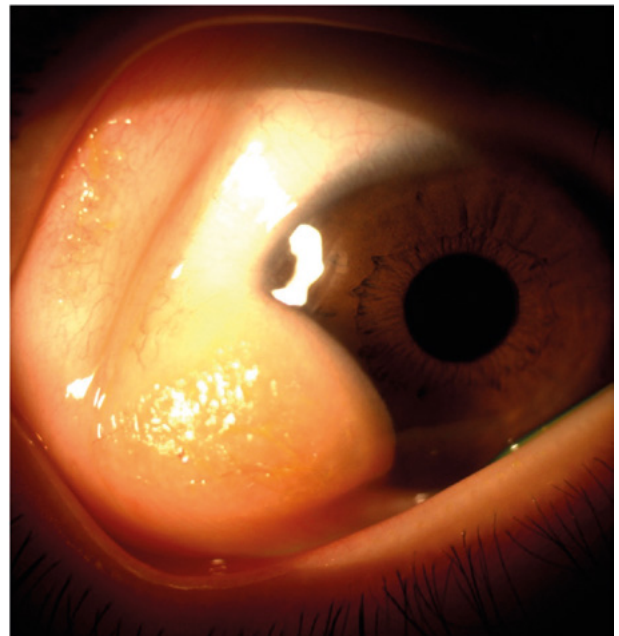


Fig. 4: Dermoide epibulbar de más de 5 mm de diámetro localizado en limbo inferotemporal. El tumor dermoide se continua con un dermolipoma en zona temporal y éste se extiende hasta fórnix superior.

orbitaria, prolapso del lóbulo palpebral de la glándula lagrimal y linfoma. Lo que diferencia estas tres últimas lesiones es que se mueven libremente sobre la esclera subyacente, a diferencia de los dermolipomas que están firmemente fijados (1).

Histológicamente el dermolipoma es parecido al dermoide excepto que no suelen existir anejos cutáneos y tiene más grasa.

Tanto los dermoides como los dermolipomas suelen presentarse de forma esporádica y aislada, aunque pueden aparecer asociados a otras malformaciones sistémicas. La malformación sistémica asociada más frecuente, es el síndrome de Goldenhar (1): displasia oculo-aurículo-vertebral, con apéndices preauriculares (fig. 5), microsomnia hemi-

Tabla 1. Clasificación dermoides

GRADO 1 (más frecuente)	GRADO 2	GRADO 3 (muy raro)
Máximo 5 mm diámetro	Más de 5 mm diámetro	Más severo
Aislado en limbo inferotemporal	Cubre parte o toda la superficie corneal	Se asocia a microftalmia y anomalías segmento posterior
Superficial	Profundidad estromal variable pero no afecta membrana Descemet y endotelio	Afectación todo segmento anterior: tumor reemplaza córnea, cámara anterior y estroma iris, revestido posteriormente por epitelio pigmentario iris



Fig. 5: Tres apéndices preauriculares en paciente con dermoide de gran tamaño y coloboma palpebral de figura 6.



Fig. 6: Coloboma palpebral y dermoide de gran tamaño en paciente con diagnóstico clínico de lipomatosis encefalocraneocutánea porque también asocia lipoma intracraneal y apéndices cutáneos.

facial y anomalías vertebrales. También se pueden asociar a otras alteraciones oculares como colobomas palpebrales (fig. 6) y microftalmia.

Estos tumores están presentes en el nacimiento y tienden a mantenerse estables de tamaño o crecer muy poco, de forma proporcional al crecimiento del ojo del paciente (1). En general la mayoría permanecen estables, aunque algunos aumentan ocasionalmente de tamaño, especialmente en la pubertad. Además, suelen ser un problema cosmético más que visual, clínicamente la mayoría son asintomáticos. Sin embargo, la visión puede verse afectada si hay invasión del área pupilar por el tumor o por el infiltrado lipídico que a menudo



Fig. 7: Dermoide epibulbar localizado en limbo temporal que ha aumentado de tamaño en la pubertad y que presenta signos inflamatorios por irritación de la superficie ocular.

está presente alrededor del dermoide y también si producen astigmatismo elevado o astigmatismo irregular (9). Así, los dermoides que involucran o distorsionan la córnea central pueden reducir la calidad de la imagen visual y crear ambliopía. También pueden causar irritación ocular (fig. 7) debido a un defecto en la oclusión palpebral, alteraciones de la película lagrimal (fig. 8) o traumatismo de los finos pelos que pueden crecer de la superficie.

El tratamiento está indicado si la lesión se extiende al eje visual, produce una irritación ocular crónica o causa una deformidad estética. Generalmente se requiere una resección lamelar debido a

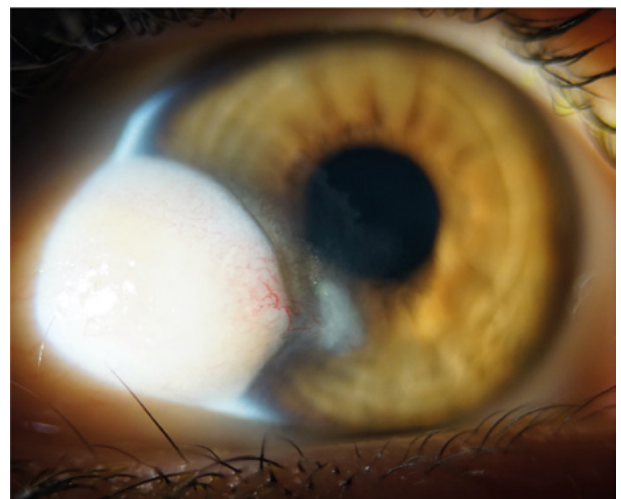


Fig. 8: Aparición de opacidad corneal vascularizada e infiltrado lipídico adyacentes a dermoide epibulbar inferotemporal de más de 5 mm de diámetro en paciente de 7 años de edad.

que el tercio externo de la esclerótica a menudo está involucrado. Estos casos pueden precisar de injertos lamelares corneales o esclerales (fig. 9) (10,11). Cuando la afectación del dermoide es únicamente corneal se requiere una queratoplastia lamelar o penetrante. El trasplante de membrana amniótica puede ser de utilidad para el cierre de los grandes defectos conjuntivales (12).

Las complicaciones del tratamiento quirúrgico incluyen penetración en el globo ocular, aumento del astigmatismo, cicatrización corneal y conjuntival antiestética, motilidad reducida por cicatrización o lesión quirúrgica de un músculo recto (1). Algunos dermoides y la mayoría de los dermolipomas se extienden a los fondos de saco y pueden enredarse en los músculos extraoculares y la grasa orbitaria. En estos casos, la reducción de la porción anterior puede mejorar la estética sin comprometer la motilidad ocular.

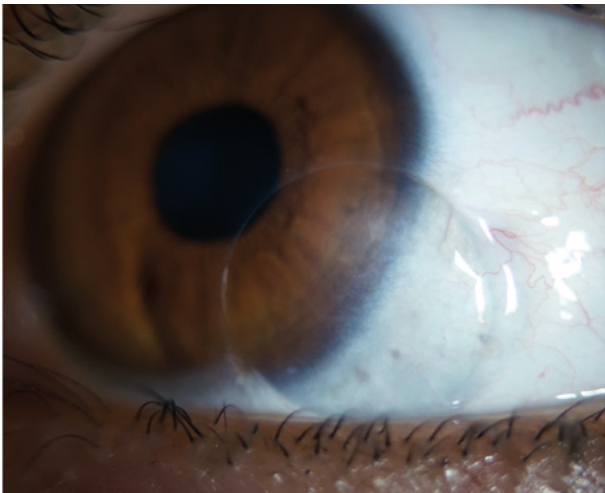


Fig. 9: Injerto corneal lamelar tras resección de dermoide epibulbar inferotemporal. El injerto se mantiene transparente tras años de seguimiento y no hay signos de insuficiencia limbar.

GLÁNDULA LAGRIMAL ECTÓPICA: CORISTOMA SIMPLE Y COMPLEJO

La glándula lagrimal ectópica es el segundo coristoma más común que afecta la superficie ocular (1). Los coristomas simples están compuestos únicamente por lobulillos de glándulas acinares con ductos secretores, mientras que los coristomas complejos están compuestos de tejido de glándula lagrimal ectópica mezclado con una variedad de otros tipos de tejido ectópico, incluidos el músculo liso, el cartílago y el tejido adiposo (13).

Clínicamente se presentan como una lesión subconjuntival rosada, vascularizada y bien definida (fig. 10). Estas masas tienen una conjuntiva suprayacente normal. Las lesiones pueden ser móviles o adheridas a la esclera subyacente y con frecuencia invaden el limbo corneal (13).

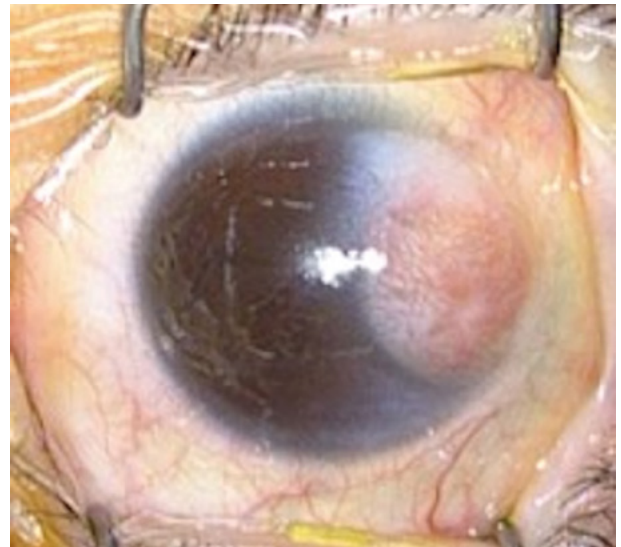


Fig. 10: Tumoración congénita rosada y vascularizada que afecta a gran parte de la superficie corneal. Tras resección y estudio anatomopatológico se confirmó el diagnóstico de glándula lagrimal ectópica, el segundo coristoma más común que afecta la superficie ocular.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Los coristomas son los tumores oculares congénitos más frecuentes.
- Los dermoides y dermolipomas son los coristomas epibulbares más frecuentes.
- Suelen presentarse de forma esporádica y aislada, aunque pueden aparecer asociados a otras malformaciones oculares y sistémicas.
- Están presentes en el nacimiento y tienden a mantenerse estables de tamaño.
- El tratamiento está indicado si la lesión se extiende al eje visual, produce una irritación ocular crónica o causa una deformidad estética.

BIBLIOGRAFÍA

1. Krachmer, Mannis, Holland. *Cornea: fundamentals, diagnosis and management*. 3ª Ed. St Louis MO: Mosby; 2010.
2. Vaidya SP, Vaidya PC. Ocular dermoid. *Indian Pediatr*. 2014 Apr; 51(4): 333.
3. Wei QC, Li XH, Hao YR. [The pathological analysis of 213 children with ocular tumor]. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi*. 2013 Jan; 49(1): 37-40.
4. Arenas-Canchuja F, Muro-Mansilla P, Urbano Ale E, Silva-Ocas I, Gálvez-Olortegui T, Marroquín-Loayza L. Epibulbar osseous choristoma: A clinical case and review of the literature. *Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed)*. 2020 Jun; 95(6): 289-292.
5. Ullah MA, Venkatraman B, Mujeeb I. Anterior segment epibulbar choristoma containing brain tissue and with aphakia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2007 Jan-Feb; 44(1): 47-8.
6. Spencer WH, Zimmerman LE. *Conjunctiva*. En: Spencer WH. *Ophthalmic pathology: an atlas and textbook*. Philadelphia: W B Saunders; 1985.
7. Mann I. *Developmental anomalies of the eye*. London: Cambridge University Press; 1957.
8. del Rocio Arce Gonzalez M, Navas A, Haber A, Ramírez-Luquín T, Graue-Hernández EO. Ocular dermoids: 116 consecutive cases. *Eye Contact Lens*. 2013 Mar; 39(2): 188-91.
9. Elsas FJ, Green WR. Epibulbar tumors in childhood. *Am J Ophthalmol*. 1975 Jun; 79(6): 1001-7.
10. Watts P, Michaeli-Cohen A, Abdoell M, Rootman D. Outcome of lamellar keratoplasty for limbal dermoids in children. *J AAPOS*. 2002 Aug; 6(4): 209-15.
11. Scott JA, Tan DT. Therapeutic lamellar keratoplasty for limbal dermoids. *Ophthalmology*. 2001 Oct; 108(10): 1858-67.
12. Sangwan VS, Sridhar MS, Vemuganti GK. Treatment of complex choristoma by excision and amniotic membrane transplantation. *Arch Ophthalmol*. 2003 Feb; 121(2): 278-80.
13. Nagendran S, Alsamnan M, Strianese D, Malhotra R. Ectopic Lacrimal Gland Tissue: A Systematic Review. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2020 Nov/Dec; 36(6): 540-544.