



## Leiomioma mesoectodérmico. Un tumor poco frecuente del cuerpo ciliar

### RESUMEN

**Antecedentes:** el leiomioma mesoectodérmico es un tumor benigno excepcional que se origina en el músculo liso del cuerpo ciliar y deriva de la cresta neural.

**Caso clínico:** se comunica el caso de una mujer de 35 años, con disminución de la agudeza visual y visión borrosa de 2 meses de evolución en el ojo derecho. El diagnóstico presuncional clínico e imagenológico fue: adenoma del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar, por lo que se resecó quirúrgicamente. Microscópicamente, el tumor estaba formado por células de núcleos redondos de escaso citoplasma sin atipia ni mitosis, dispuestas en una matriz fibrilar. Los inmunomarcadores para vimentina, actina músculo específica, actina de músculo liso y calponina fueron todos positivos en el citoplasma de las células neoplásicas, excepto de los inmunomarcadores para la proteína ácida gliofibrilar y la proteína S-100 que resultaron negativos en la misma población celular.

**Conclusiones:** el leiomioma mesoectodérmico del cuerpo ciliar es un tumor benigno de músculo liso extremadamente raro en esta localización. Hasta el momento, sólo hay 25 casos informados en la bibliografía médica y su principal diagnóstico diferencial es melanoma uveal, motivo por el que algunos ojos se enuclearon. Los estudios de ultrabiomicroscopia y ecografía modos A y B son útiles en la evaluación; sin embargo, es obligado el estudio microscópico con tinciones de rutina, y el uso de marcadores inmunohistoquímicos, como los utilizados en este caso para establecer la naturaleza del músculo liso de esta neoplasia y descartar algunas otras, como el melanoma.

**Palabras clave:** leiomioma mesoectodérmico, inmunohistoquímica, cuerpo ciliar.

Nancy Paulina Rentería-Ruiz<sup>1</sup>  
Guillermo de Wit-Carter<sup>1</sup>  
Jaime Villaseñor-Diez<sup>1</sup>  
José Javier Flores-Estrada<sup>2</sup>  
Abelardo Antonio Rodríguez-Reyes<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Departamento de oftalmología, Hospital Regional ISSSTE Lic. Adolfo López Mateos.

<sup>2</sup> División de Investigación, Hospital Juárez de México.

<sup>3</sup> Servicio de Patología Oftálmica, Asociación para Evitar la Ceguera en México IAP. Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes.

## Mesectodermal leiomyoma. Unusual tumor of the ciliary body

### ABSTRACT

**Background:** Mesectodermal leiomyoma is a benign tumor of smooth muscle of the ciliary body, which is derived from the neural crest.

**Clinical case:** We report the case of a 35-year-old Mexican woman with visually impaired and blurred vision of the right eye of 2 months duration. The clinical and imaging presuntional diagnosis was adenoma of the non pigmented epithelium of the ciliary body and it was surgi-

Recibido: 10 de abril 2013

Aceptado: 12 de septiembre 2013

### Correspondencia

Dr. Abelardo A. Rodríguez Reyes  
Servicio de Patología Oftálmica  
Asociación para Evitar la Ceguera en México, IAP,  
Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes  
Vicente García Torres 46  
04030 México DF  
Tel.: (525) 10841400 ext. 1212  
arodri2@yahoo.com



cally resected. Microscopically, the tumor was composed of cells with round nuclei and scant cytoplasm without atypia or mitosis, arranged in a fibrillary background. The immunohistochemical markers for vimentin, muscle specific actin, smooth muscle actin and calponin were strongly positive in the cytoplasm of the neoplastic cells, while for glial fibrillary acidic protein and S-100 protein were negative in the same cellular population.

**Conclusions:** Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body is benign tumor of smooth muscle extremely rare in this location. Until now, there are just 25 previous reported cases in the literature and, the main differential diagnosis is uveal malignant melanoma, therefore some eyes were enucleated. The ultrabiomicroscopy, A and B-scan imaging studies are useful in the evaluation, however, is mandatory the microscopic examination with routine and histochemical stains as well as the use of immunohistochemical markers such as vimentin, specific muscle actin, smooth muscle actin and calponin to establish the smooth muscle origin of this neoplasm, and rule out other malignant neoplasms such as malignant melanoma.

**Key words:** Mesectodermal leiomyoma, immunohistochemistry, ciliary body.

## ANTECEDENTES

El leiomioma mesoectodérmico de cuerpo ciliar es un tumor raro, de naturaleza benigna, que se origina en el músculo liso del cuerpo ciliar y tiene como característica una doble diferenciación (muscular y de cresta neural), lo que explica la apariencia neural de las células ovoideas y en huso de este tumor por microscopía de luz.<sup>1</sup> Los marcadores de inmunohistoquímica juegan un papel fundamental en el diagnóstico de los tumores de músculo liso. Los marcadores específicos para estas neoplasias son la vimentina, caldesmon, actina músculo específica, actina músculo liso y calponina, que resultan positivos en el citoplasma de las células neoplásicas. Sin embargo, en cuanto al origen neural, sólo se han informado en la bibliografía médica dos casos positivos para el antígeno CD56, un marcador neural.<sup>2,3</sup>

Este raro tumor clínicamente puede confundirse con un melanoma, lo que puede normar una con-

ducta terapéutica radical, como la enucleación. De los 25 casos informados en la bibliografía, en 12 de ellos se realizó enucleación.<sup>4</sup> Se comunica el caso de un leiomioma mesoectodérmico del cuerpo ciliar que clínicamente fue diagnosticado como adenoma del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar. Sin embargo, el uso de marcadores de inmunohistoquímica permitió establecer el diagnóstico final.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años de edad, sin antecedentes de importancia, quien acudió a consulta por disminución progresiva de la agudeza visual, ojo rojo y visión borrosa del ojo derecho de un mes de evolución.

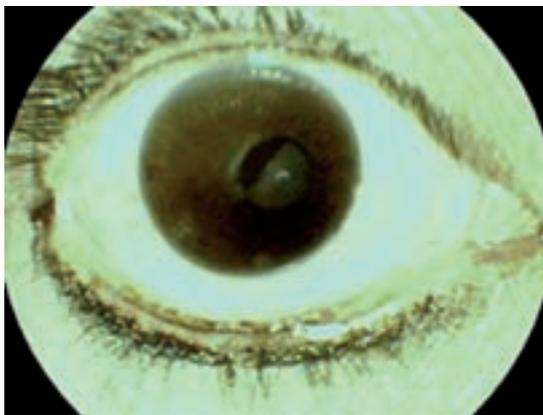
A la exploración oftalmológica se encontró agudeza visual en el ojo derecho de 20/50 y en el ojo izquierdo de 20/25. Por biomicroscopía, el ojo derecho mostró córnea clara, cámara anterior

formada, pupila central, iris irregular por lesión de aspecto neoplásico retroiridiana pigmentada del meridiano de las VII al meridiano de las XI, que protruía hacia la pupila, involucraba parcialmente el eje visual y el cristalino era transparente (Figura 1).

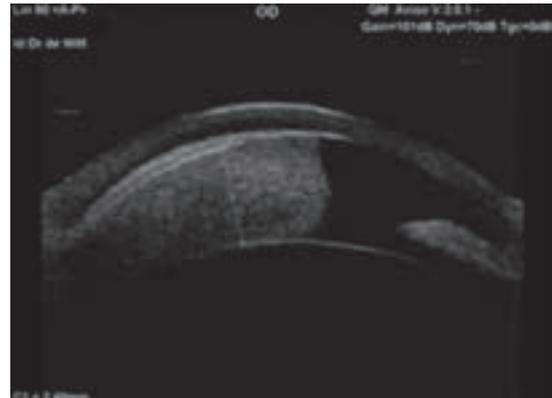
Mientras que en la ultrabiomicroscopia reportó lesión localizada en el cuerpo ciliar que afectaba del meridiano de las VII al meridiano de las XI, con desplazamiento del iris en dirección anterior, en contacto con el endotelio corneal en la periferia y midió  $10.7 \times 2.48$  mm (Figura 2).

A la gonioscopía el ángulo se encontraba abierto y la presión intraocular era de 15 mmHg, fue posible valorar el fondo de ojo, bajo midriasis que no mostró alteraciones. El estudio de ecografía modo A mostró reflectividad interna media-alta (78-82%), sin datos de vascularización (Figura 3).

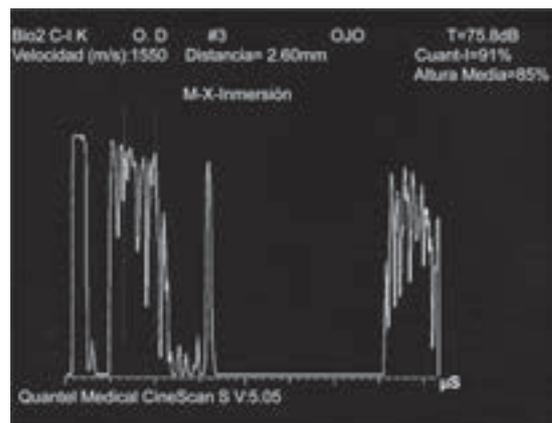
Se decidió realizar resección quirúrgica amplia a cielo abierto del tumor, abarcando el iris y cuerpo ciliar desde el meridiano menor de las VI al meridiano de la I y la pieza quirúrgica se envió al servicio de Patología Oftálmica. El tejido se fijó en formol al 10% y se incluyó en parafina;



**Figura 1.** Aspecto clínico del tumor en la biomicroscopia visible a través de la pupila.



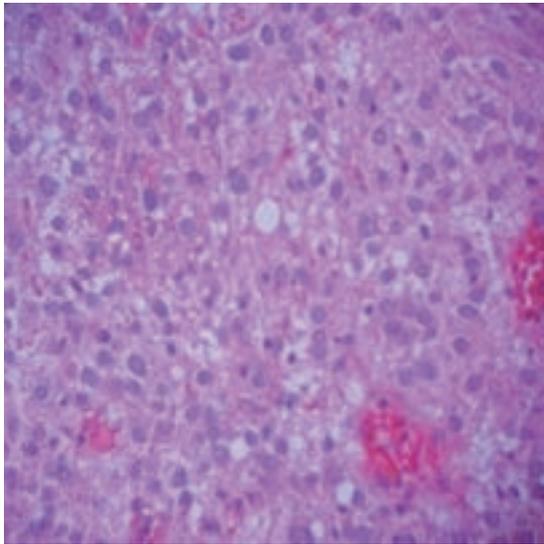
**Figura 2.** Ultrabiomicroscopia del tumor. Desplazamiento anterior y dimensiones de  $10.7 \times 2.5$  mm.



**Figura 3.** Ecografía modo A. Reflectividad interna media-alta, sin evidencia de vascularidad.

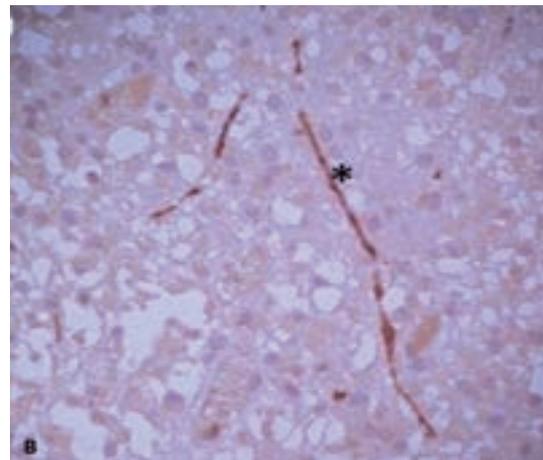
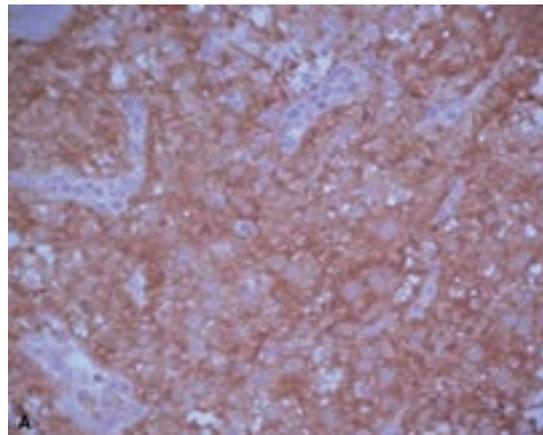
se realizaron cortes histológicos de 4 micras y se tiñeron con las tinciones de hematoxilina y eosina, ácido peryódico de Shiff y tricrómico de Masson. El examen microscópico reportó una neoplasia benigna formada por células redondas provistas de moderada a escasa cantidad de citoplasma de bordes mal definidos y núcleos redondos a ovales, sin atipia ni mitosis. Esas células estaban dispuestas en una matriz de apariencia fibrilar y alternaban con numerosos

vasos sanguíneos. El citoplasma de las células tenía fucsino filia con la tinción de tricrómico de Masson, lo que sugirió una probable naturaleza de músculo liso (Figura 4).



**Figura 4.** Fotomicrografía. Células con escaso citoplasma y núcleos redondos dispuestos en una matriz fibrilar (hematoxilina y eosina x40).

Además del tejido fijado en formol al 10% e incluido en parafina se realizaron cortes histológicos de 4 micras que se colocaron en laminillas previamente tratadas con poli-L-lisina como adhesivo tisular. Se utilizó una batería de anticuerpos primarios, como: vimentina, actina de músculo liso, calponina, proteína ácida gliofibrilar y proteína S-100, incluyendo controles negativos y positivos. Los marcadores de vimentina, actina músculo liso y calponina resultaron intensamente positivos en el citoplasma de las células neoplásicas y no así para la proteína ácida gliofibrilar y S-100, lo que apoyó su naturaleza de músculo liso y descartó otras neoplasias de origen glial y de nervio periférico, respectivamente (Figuras 5A y 5B).



**Figura 5.** Inmunohistoquímicas que muestran tinción positiva en el citoplasma de células neoplásicas para calponina (A), y negativa para proteína S-100 (B) [Complejo avidina-biotina peroxidasa x40].

## DISCUSIÓN

Los primeros casos de leiomioma mesoectodérmico del cuerpo ciliar se informaron en el decenio de 1970 por Jakobiec y colaboradores, quienes determinaron su probable origen de cresta neural.<sup>1</sup> Sin embargo, Blodi, en 1950, reportó un tumor del cuerpo ciliar que presuntamente se trataba de un leiomioma.<sup>5</sup> Hasta la fecha se han reportado 25 casos de este raro tumor,<sup>1-18</sup> con predilección por el sexo feme-

nino, como el caso aquí reportado. Sólo cinco casos han sido en hombres.<sup>3,14,17,18</sup> En los casos más recientes se han investigado los marcadores para receptores de estrógenos y progesterona; sin embargo, todos resultaron negativos.<sup>2,4</sup> La forma más frecuente de presentación clínica es la visión borrosa o la disminución progresiva de la agudeza visual, y aunque puede extenderse posteriormente a la coroides,<sup>19,20</sup> generalmente se manifiesta como un tumor dependiente de iris o cuerpo ciliar, que es visible en la exploración biomicroscópica. No existen reportes de bilateralidad de este tumor.

El melanoma es el diagnóstico clínico diferencial más frecuente; si bien se trata de un tumor de músculo liso provisto de células que carecen de pigmento melánico, su pigmentación puede estar dada por los epitelios pigmentados del iris y del cuerpo ciliar, que pueden simular clínicamente un melanoma; lo anterior se apoya en que en 12 de los 25 casos de leiomioma se realizó enucleación como tratamiento de elección.<sup>4,15</sup>

Para el diagnóstico de este tumor se requiere una evaluación amplia que incluye: imagenología con ultrabiomicroscopia, que ayuda a determinar la extensión e invasión de otras estructuras por el tumor, la ecografía modos A y B, para búsqueda de la forma y vascularización interna tan características en el melanoma y, en algunos casos, también se realizaron resonancia magnética nuclear o tomografía computada de órbitas, que no contribuyeron al diagnóstico. En el caso de este reporte las características por ultrabiomicroscopía, la localización y ausencia de vascularidad interna por ecografía modo A orientaron a considerar una neoplasia de naturaleza benigna. Se realizó una revisión sistémica a la paciente, con resonancia magnética nuclear y tomografía computada de cráneo, que no revelaron alteraciones. En los ojos no enucleados la resección conservadora mediante iridociclectomía es la forma más común de

tratamiento quirúrgico de este tumor,<sup>4</sup> aunque en un caso se realizó esclerotomía con toma de biopsia del tumor.<sup>2</sup>

Uno de los aspectos de mayor interés en este tumor es su doble diferenciación, por la que a partir de 1989 a la fecha se han utilizado marcadores inmunohistoquímicos en 19 de los 25 casos informados.<sup>4,15</sup> En el caso aquí expuesto estos marcadores revelaron un evidente origen de músculo liso, porque resultaron positivos para actina músculo liso y calponina. Estos marcadores resultan negativos en neoplasias de tipo melanoma. La negatividad en marcadores, como la proteína ácida gliofibrilar, como la S-100, descartan neoplasias de origen glial (gliomas) y de nervio periférico (neurofibromas o schwannomas), respectivamente. Este último también puede resultar positivo en el melanoma. De acuerdo con lo reportado en la bibliografía médica, todos los casos han resultado positivos para marcadores del tipo de la vimentina, actina músculo liso, caldesmon y calponina, lo que confirma su naturaleza de músculo liso.<sup>4,15</sup> Por el contrario, marcadores neurales del tipo de la proteína S-100, proteína ácida gliofibrilar, neurofilamentos, cromogranina y sinaptofisina, han resultado negativos en esta neoplasia. Marcadores como la enolasa neurona específica (positiva en dos casos), proteína S-100 (positiva en 1 caso y el antígeno CD 56, molécula de adhesión neural (positivo en 3 casos) son los únicos que hasta el momento apoyan el origen neural de este tumor.<sup>2,4</sup>

## CONCLUSIONES

El leiomioma mesoectodérmico es un tumor benigno, muy poco frecuente, del cuerpo ciliar, que clínicamente se confunde con melanoma. Este tumor debe considerarse en el diagnóstico clínico diferencial de mujeres entre la segunda y cuarta décadas, como un tumor localizado en el iris o el cuerpo ciliar. Debe intentarse un



tratamiento conservador mediante una biopsia escisional o resección quirúrgica mediante una iridociclectomía por un cirujano experto. El diagnóstico definitivo se establece con el estudio histopatológico con tinciones de rutina y con marcadores de inmunohistoquímica, que son los que determinarán la naturaleza del músculo liso de esta neoplasia.

## Referencias

- Jakobiec FA, Font RL, Tso MO, Zimmerman LE. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body. A tumor of presumed neural crest origin. *Cancer* 1977;39:2102-2113.
- Lai CT, Tai MC, Liang CM, Lee HS. Unusual uveal tract tumor: Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body. *Pathol Int* 2004;54:337-342.
- Odashiro AN, Fernandes BF, Al-Kandari A, Gregoire FJ, Burnier MN Jr. Report of Two Cases of Ciliary Body Mesectodermal Leiomyoma: Unique Expression of Neural Markers. *Ophthalmology* 2007;114:157-161.
- Koletsis T, Karayannopoulou G, Derekliis D, Vasileiadis I, Papadimitriou CS, Hytioglou P. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body: Report of a case and review of the literature. *Pathol Res Pract* 2009;205:125-130.
- Blodi FC. Leiomyoma of the ciliary body. *Am J Ophthalmol* 1950;33:939-942.
- Alenda C, Aranda FI, Payá A, Córdoba C. Mesectodermal leiomyoma of ciliary body. *Int J Surg Pathol* 2002;10:309-312.
- Burk RO, Völcker HE, Daus W, Born IA. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body--clinical aspects, surgery and immunohistochemistry. *Fortschr Ophthalmol* 1989;86:631-635.
- Campbell RJ, Min KW, Bolling JP. Skeinoid fibers in mesectodermal leiomyoma of the ciliary body. *Ultrastruct Pathol* 1997;21:559-567.
- Croxatto JO, Malbran ES. Unusual ciliary body tumor. Mesectodermal leiomyoma. *Ophthalmology* 1982;89:1208-1212.
- Ishigooka H, Yamabe H, Kobashi Y, Nagata M. Clinical and pathological status of mesectodermal leiomyoma of the ciliary body. A case report and review of the literature. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1989;27:101-105.
- Jakobiec FA, Iwamoto T. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body associated with a nevus. *Arch Ophthalmol* 1978;96:692-695.
- Orsoni JG, Daicker B, Cardillo Piccolino F. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body extending into the anterior chamber. *Ophthalmologica* 1985;191:127-129.
- Park SH, Lee JH, Chae YS, Kim CH. Recurrent mesectodermal leiomyoma of the ciliary body: a case report. *J Korean Med Sci* 2003;18:614-617.
- Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr, De Potter P. Observations on seven cases of intraocular leiomyoma. The 1993 Byron Demorest Lecture. *Arch Ophthalmol* 1994;112:521-528.
- Sojka P, Pogrzebielski A, Orłowska-Heitzman J, Romanowska-Dixon B. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body. Case report. *Klin Oczna* 2009;111:350-353.
- Takagi T, Ueno Y, Matsuya N. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body. An ultrastructural study. *Arch Ophthalmol* 1985;103:1711-1714.
- White V, Stevenson K, Garner A, Hungerford J. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body: case report. *Br J Ophthalmol* 1989;73:12-18.
- Yu DY, Cohen SB, Peyman G, Tso MO. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body: new evidence for neural crest origin. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990;27:317-321.
- Jeon YK, Cha HJ, Kim NR, Kim CJ, Chi JG. Leiomyoma in the posterior choroid: a case report. *J Korean Med Sci* 2002;17:429-433.
- Perri P, Paduano B, Incorvaia C, Costagliola C, Parmeggiani F, Rossi S, et al. Mesectodermal leiomyoma exclusively involving the posterior choroid. *Am J Ophthalmol* 2002;134:451-454.