

REVISIÓN DE TEMA

Tumores de cuerpo ciliar: diagnóstico ecográfico

Cecilio Francisco Velasco-Barona, Moravia Suárez-Tatá, Donny Reyes-Bazua, Abelardo A. Rodríguez-Reyes, Eduardo Moragrega-Adame

RESUMEN

El diagnóstico tanto clínico como histopatológico de los tumores del cuerpo ciliar representa un verdadero reto. Debido a su localización, son de difícil estudio.

El presente trabajo consiste en una revisión de las características clínicas, ecográficas y anatomopatológicas de los principales tumores de cuerpo ciliar haciendo énfasis en la utilidad de la ecografía estandarizada para establecer un diagnóstico presuntivo.

Palabras clave: Tumor, cuerpo ciliar, ecografía ocular, histopatología, transiluminación.

SUMMARY

Diagnosis of ciliary body tumors, either clinical and histopathologic, represents a real challenge. The localization of these tumors makes them difficult to study.

The current paper is a review of the main clinical, echographic and histopathologic features of the ciliary body tumors, highlighting the importance of standardized echography for establishing a presumptive diagnosis.

Key words: Tumor, ciliary body, ocular echography, histopathology, transillumination.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del segmento anterior se originan principalmente del iris y del cuerpo ciliar (1).

El diagnóstico de estos tumores, a pesar de realizar un estudio clínico amplio, representa un verdadero reto, siendo necesario ayudarse de estudios de imagen, como la ecografía ocular, la cual aporta importantes datos para establecer un diagnóstico.

Es imperativo un examen oftalmológico completo iniciándolo con una buena anamnesis, capacidad visual, biomicroscopia, tonometría, gonioscopia, oftalmoscopia y transiluminación.

En la anamnesis hay que hacer énfasis en la historia familiar de cáncer no ocular y, en caso positivo, es importante investigar el tipo, localización, tratamiento e historia de metástasis. Determinar si hay antecedentes de inflamación

ocular y/o trauma, síntomas iniciales y tiempo de evolución de los mismos. La edad, el sexo y la raza son aspectos importantes que nos orientan epidemiológicamente.

La biomicroscopia debe dirigirse hacia la valoración detallada de los vasos conjuntivales y episclerales, signos de uveítis anterior y/o posterior, ángulo camerular (gonioscopia), características del iris y presencia de catarata focal o total. Una vez lograda la máxima dilatación pupilar, debe complementarse con el examen del cuerpo ciliar y de la totalidad de la retina con la ayuda de lentes aéreos (78 D, 90 D) y de contacto como el de tres espejos de Goldman. En caso de detectarse una lesión sospechosa, debe describirse: forma (de hongo, aplanada, de domo, fusiforme), superficie (rugosa, lisa), color (blanquecino, amarillento, naranja, marrón, negruzco), dimensiones aproximadas (altura y base), localización anatómica (iris, cuerpo ciliar), extensión (en cuadrantes u horarios) y compromiso de estructuras adyacentes (invasión del ángulo, raíz del iris y/o coroides). No debe olvidarse hacer transiluminación a toda lesión en cuerpo ciliar o en coroides anterior. En los tumores más pigmentados se aprecia una sombra escleral

Hospital "Luis Sánchez Bulnes", Asociación para Evitar la Ceguera en México, IAP. Vicente García Torres 46, San Lucas Coyoacán 04030 México DF. Teléfono: 10841400. Ext. 1046. E-mail: cfvelasco@terra.com.mx

(transiluminación negativa) y en los menos pigmentados la luz será transmitida a través de la masa (transiluminación positiva).

La ecografía ha demostrado ser de suma utilidad en el diagnóstico diferencial de estos tumores a través de sus diferentes modalidades: bidimensional (B-scan), unidimensional (A-scan), de contacto o de inmersión, tridimensional y la ultrabiomicroscopia (UBM).

El modo B define la forma de la tumoración, su superficie, su localización, sus dimensiones y su relación con las estructuras adyacentes.

La ecografía "A" estandarizada informa sobre la reflectividad, estructura interna, presencia de signos de vascularidad y altura de la lesión en estudio, orientando de esta forma en cuanto a su arquitectura histológica. Sin embargo, para ello es necesario que la lesión tenga una altura mayor a 2-3 mm.

El ultrasonido tridimensional es particularmente útil en el diagnóstico y manejo de tumores intraoculares en polo posterior, pero para segmento anterior aún está en investigación y, por lo pronto, no es accesible en la clínica. Procesa imágenes computarizadas obteniendo una imagen tridimensional de la patología ocular. El análisis interactivo del rastreo tridimensional hace posible realizar cortes oblicuos y coroneales para calcular el volumen de la lesión mediante un post-proceso, pudiendo así calcular la cantidad de radiación a utilizarse en el tratamiento de los tumores y determinar su control post-tratamiento.

Las imágenes por UBM (ultrasonido de alta frecuencia) son comparables a un corte histopatológico de baja magnificación, por lo que es posible analizar la relación del tumor con las estructuras adyacentes, así como su forma, superficie y tamaño. Como limitante tiene una profundidad de estudio de sólo 4 mm, ya que a mayor frecuencia, mayor resolución pero menor penetración y, hasta la fecha, no existen imágenes típicas.

MELANOMA DE CUERPO CILIAR

El melanoma es la neoplasia maligna primaria más frecuente en el segmento anterior. El melanoma uveal es más frecuente en coroides que en iris y cuerpo ciliar. Cuando está localizado en el iris tiende a ser más pequeño y visible, por lo cual puede detectarse en forma temprana.

Los melanomas de cuerpo ciliar son más difíciles de evidenciar ya que, debido a su localización, se diagnostican tardíamente cuando ya tienen gran tamaño (2, 3).

En el Hospital Luis Sánchez Bulnes de la Asociación para evitar la Ceguera en México IAP, de 1957 a 2003 se estudiaron 579 tumores intraoculares de los cuales 200 fueron pigmentados. De éstos, 44 ocurrieron en cuerpo ciliar, correspondiendo 15 casos (34.09%) a melanoma (Fig. 1) (4).

Refiriéndonos en forma particular al melanoma de cuerpo ciliar, la biomicroscopia aporta signos directamente sugestivos de malignidad: lesión solitaria unilateral, de altura mayor o igual a 3 mm, con o sin pigmento, pre-



Fig. 1. Melanoma de cuerpo ciliar e iris con crecimiento en forma de domo.

sencia clínica de vascularización, dispersión pigmentaria y evidencia de crecimiento (5, 6). Entre los signos indirectos que hacen sospechar malignidad y que pueden apreciarse en la mayoría de los casos están: dilatación de vasos episclerales en el mismo cuadrante que el tumor (vaso centinela), extensión extraescleral, signos de uveítis anterior, presencia de neovasos en el iris, infiltración y abombamiento del iris (con o sin estrechamiento del ángulo camerular), discoria, ectropión uveal, catarata sectorial, subluxación del cristalino (astigmatismo lenticular irregular), dispersión pigmentaria y desprendimiento de retina (7, 8).

El melanoma de cuerpo ciliar se presenta con la misma frecuencia en cualquier cuadrante, a diferencia de la presentación en iris donde se afecta con más frecuencia el sector inferior.

En la literatura mundial se reporta que la edad de presentación es en mayores de 60-65 años, sin embargo, en nuestra casuística se evidenciaron cinco casos en pacientes entre 16 y 35 años (1, 4).

Histopatológicamente hay ensanchamiento del cuerpo ciliar a expensas de nidos compactos de células neoplásicas, la mayoría de las veces provistas de pigmento melánico intracitoplasmático. Los tipos celulares son los mismos que los que se presentan en los melanomas de coroides. De acuerdo con la clasificación de Callender modificada, los tumores más frecuentes en esta localización son los de tipo mixto, los cuales tienen mal pronóstico debido a la presencia de células epitelioides. Estos tumores, por lo general, presentan numerosos vasos sanguíneos dispuestos de manera variable. Las zonas de necrosis son muy poco frecuentes (Fig. 2).

El ultrasonido sigue siendo un excelente método para monitorizar tamaño, localización, crecimiento y extensión posterior de estas lesiones (9).

Al estudio con Modo B (Fig. 3), típicamente se aprecia masa en forma de domo de densidad homogénea, superficie lisa, por detrás del iris, que involucra cuerpo ciliar y que puede extenderse posteriormente hacia pars plana o coroides periférica y, anteriormente, hacia iris.

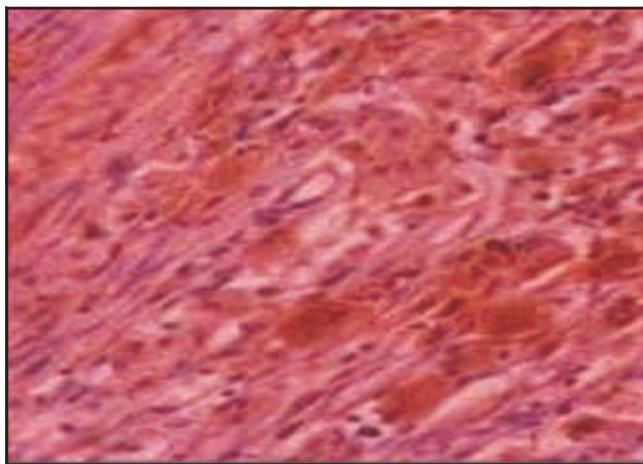


Fig. 2. Fotomicrografía de melanoma de cuerpo ciliar que muestra una mezcla de células epitelioides y células fusiformes (H-E, amplificación original 10x).



Fig. 3. Ecograma B de contacto que muestra melanoma del cuerpo ciliar.

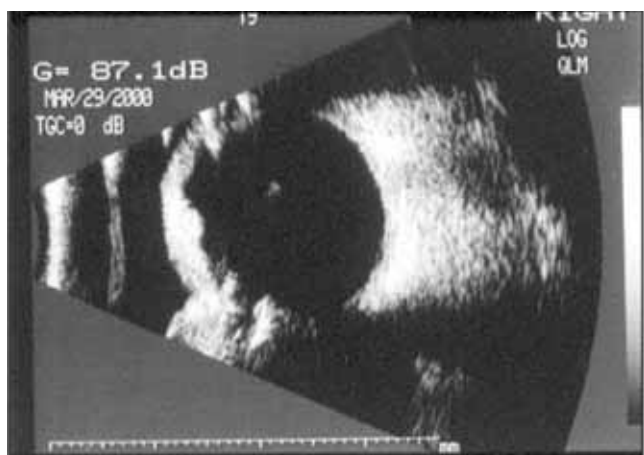


Fig. 4. Ecograma B con técnica de inmersión. Melanoma del cuerpo ciliar.

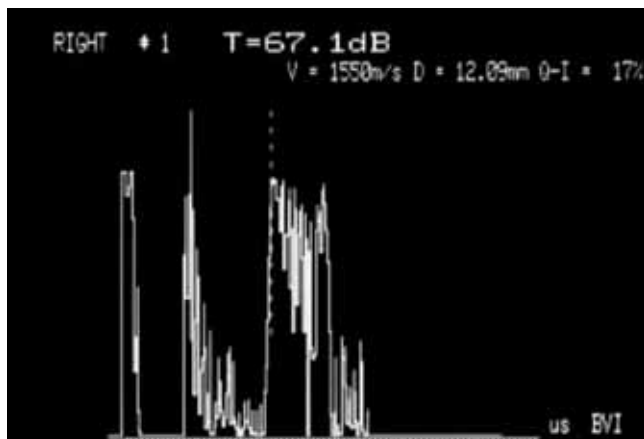


Fig. 5. Ecograma A, mostrando reflectividad interna baja, que corresponde a melanoma de cuerpo ciliar.

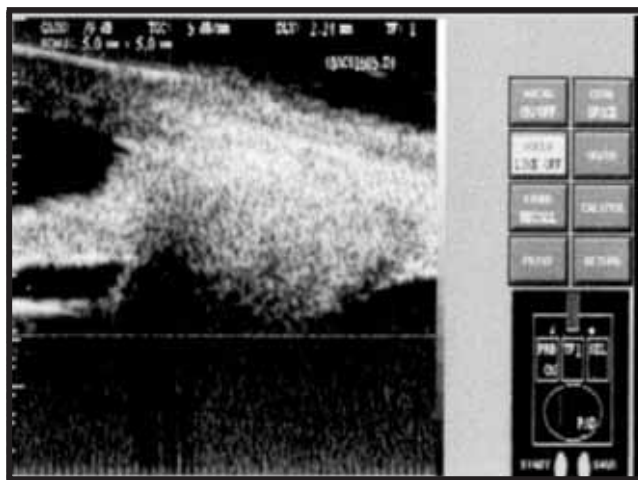


Fig. 6. Ultrabiomicroscopia de tumor de alta densidad dependiente de cuerpo ciliar, correspondiente a melanoma.

El método de contacto es el más utilizado para demostrar su extensión hacia coroides periférica y el de inmersión para extensión a la cámara anterior (Fig. 4). Este último es el método indicado para documentar la topografía y medir el espesor del tumor.

Al estudio con Modo A estandarizado (Fig. 5), son característicos una reflectividad media a baja, estructura interna regular, fenómeno de vascularidad positivo y, en algunos casos (melanoma cavitario), pueden apreciarse imágenes quísticas en su interior (10-13). La densidad homogénea se explica por el hecho de ser una tumoración con células uniformes y compactas. La baja reflectividad se debe a la absorción de gran parte de las ondas ultrasónicas. El signo de vascularidad positiva es por ser lesión altamente vascularizada.

Al estudio con UBM, se evidencia una lesión dependiente de cuerpo ciliar en forma de domo, de densidad homogénea, sólida y, dependiendo de su tamaño, presenta atenuación (Fig. 6).

Este tumor puede extenderse hacia iris, coroides, retina y esclera siendo difícil determinar el origen anatómico del



Fig. 7. Leiomioma de cuerpo ciliar que abarca del meridiano de las V al de las XI.

mismo. En el caso de extenderse hacia el segmento anterior, es mandatorio realizar gonioscopia para evaluar el espolón escleral y la membrana de Descemet, pues son puntos clave para determinar invasión tumoral del ángulo camerular. Ecográficamente, se describe en la literatura que la invasión al ángulo camerular puede apreciarse con ultrasonido de alta frecuencia UBM como una pérdida de la configuración aguda del ángulo camerular asumiendo forma convexa o lineal (10). También la extensión al segmento posterior puede determinarse por ultrasonido pudiendo apreciarse crecimiento hacia el ecuador o hacia la superficie del cristalino ocasionando oclusión del eje visual e, incluso, dislocación cristaliniana (10).

Se ha documentado una forma clínica difusa o retinoinvasiva del melanoma de cuerpo ciliar que tiende a confundirse con el melanoma en anillo. Difiere de éste en que su crecimiento es lento y en que las células neoplásicas proliferan hacia la cavidad vítrea, hialoides y retina adyacente, infiltrando la retina neurosensorial local y, a través de ésta, al nervio óptico sin afectar coroides y retina distante (14). La invasión escleral puede apreciarse ecográficamente como pérdida de integridad a nivel de la interfase coroidoescleral, como una disminución de la reflectividad escleral o como una línea ecolúcida referida en la literatura como la representación de la invasión tumoral de una vena emisaria (9, 10, 15).

LEIOMIOMA

El leiomioma uveal es un tumor extremadamente raro tanto en iris como en cuerpo ciliar (16). Se considera que es de origen mesoectodérmico ya que el músculo liso de estas estructuras deriva de la cresta neural (17, 18). Esta lesión es difícil de diferenciar clínicamente de los melanomas, sin embargo, existen características que pueden ayudar al diagnóstico.

Se presenta en mujeres jóvenes, puede afectar cuerpo ciliar o coroides periférica, siendo raro en polo posterior. Tiende a crecer en el espacio supraciliar o supracoroideo (entre la úvea

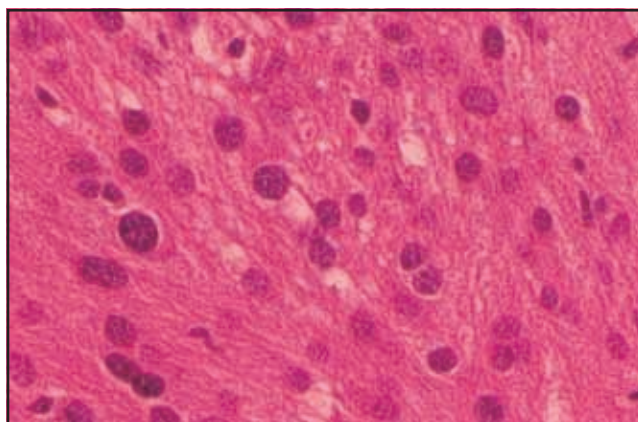


Fig. 8. Células con escaso citoplasma y núcleos redondos dispuestas en una matriz fibrilar (leiomioma de cuerpo ciliar) (H-E, amplificación original 20x).

y la esclera) y no parece provenir del estroma uveal. Es una lesión relativamente amelanótica, en forma de domo, con superficie lisa y característicamente presenta transiluminación positiva a pesar de ser una lesión sólida (19).

En la Asociación para evitar la Ceguera en México, ocupa 2.27% (1 caso) de las neoplasias del cuerpo ciliar, y se presentó en una paciente femenina de 19 años (4) (Fig. 7).

A pesar de ser una neoplasia benigna, puede crecer y adquirir gran tamaño produciendo complicaciones como subluxación del cristalino, glaucoma y desprendimiento de retina. Su crecimiento es lento, motivo por el cual no produce síntomas en etapas tempranas (20).

Por microscopia de luz, los leiomiomas están compuestos por fascículos entrecortados de células fusiformes provistas de moderada cantidad de citoplasma de bordes mal definidos y núcleos alargados de extremos romos sin nucléolos prominentes ni figuras de mitosis. Entre las células fusiformes están presentes cantidades variables de vasos sanguíneos. En el cuerpo ciliar existe una variedad denominada leiomioma mesoectodérmico que, a diferencia del tipo convencional, está formado por células con escasa cantidad de citoplasma de bordes mal definidos y núcleos redondos a ovales, sin atipia ni mitosis. Estas células se disponen en un

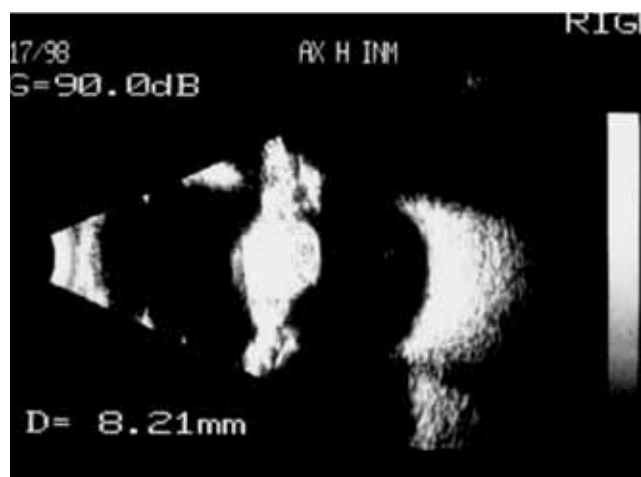


Fig. 9. Modo B por inmersión. Leiomioma de cuerpo ciliar.

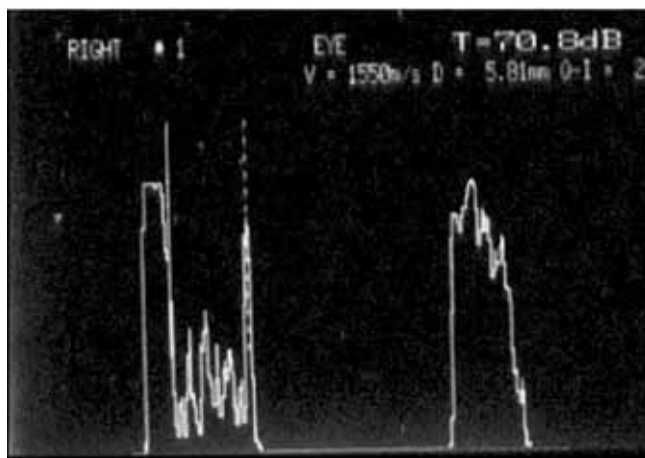


Fig. 10. Modo A: muestra baja reflectividad con estructura interna irregular que corresponde a leiomioma del cuerpo ciliar.

estroma laxo de aspecto fibrilar, mezclado con numerosos vasos sanguíneos de paredes delgadas (Fig. 8).

Al examen ecográfico Modo B (21) (Fig. 9), se observa una lesión elevada dependiente de cuerpo ciliar, de aspecto sólido, en forma de domo, con bordes bien definidos y densidad homogénea. Al estudio con Modo A la reflectividad interna es media-baja, con estructura interna ligeramente irregular y altamente vascularizada (Fig. 10). Dichas características ecográficas están dadas por la disposición de las células y por la presencia de vasos.

Al estudio con UBM, puede apreciarse una lesión sólida, bastante homogénea, dependiente de cuerpo ciliar, menos densa que el melanoma de igual localización, en forma de domo, con pequeños y múltiples espacios quísticos en su interior (Fig. 11).

MELANOCITOMA DE CUERPO CILIAR

Se trata de una neoplasia benigna considerada como una variante de nevo, compuesta por células poliédricas con abundante citoplasma densamente pigmentado. Este tumor

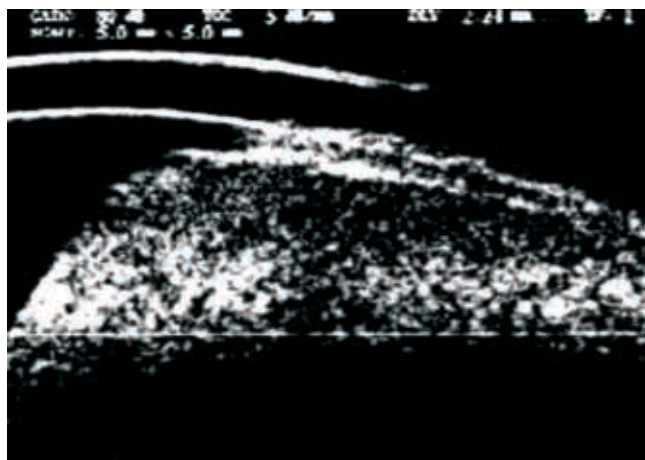


Fig. 11. Ultrabiomicroscopia mostrando gran tumoración de cuerpo ciliar con densidad heterogénea, que corresponde a leiomioma.

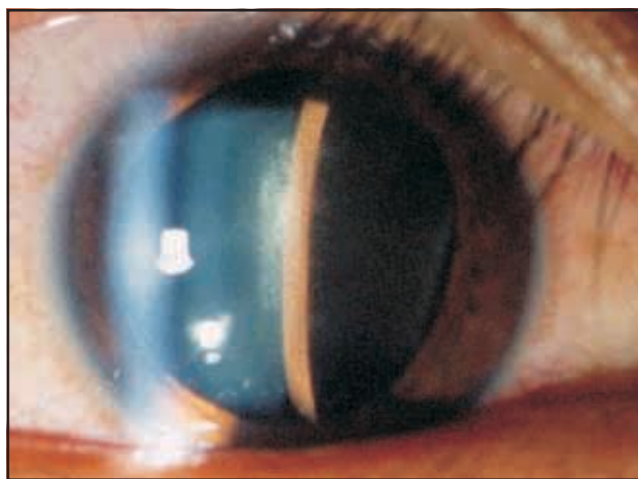


Fig. 12. Foto clínica de melanocitoma de cuerpo ciliar.

se localiza con mayor frecuencia en la cabeza del nervio óptico (22). Cogan lo denominó nevo magnocelular del nervio óptico (23, 26).

El melanocitoma de cuerpo ciliar, a diferencia del de la cabeza de nervio óptico, puede presentar necrosis especialmente luego de trauma quirúrgico o accidental (24). Tiende a simular clínicamente a un melanoma ya que puede cursar con hipema, corectopia o glaucoma de difícil control y, al cavitarse, lo imita también ecográficamente (25). Puede presentar extensión extraescleral (24, 27).

El melanocitoma de cabeza de nervio óptico predomina en pacientes de raza negra, en tanto que el de cuerpo ciliar ocurre más en pacientes de piel morena (11). La edad promedio de presentación es después de la tercera década de la vida y existe una sutil preferencia por el sexo femenino (26). Clínicamente es una lesión en forma de domo, muy pigmentada, de superficie lisa, transiluminación negativa y su crecimiento progresivo puede comprometer el eje visual (Figs. 12, 13).

Howard y Forres describen una incidencia de 0.6% (5 melanocitomas) en 907 tumores intraoculares pigmentados



Fig. 13. Imagen clínica de la sombra provocada por tumoración pigmentada de cuerpo ciliar debida a melanocitoma.

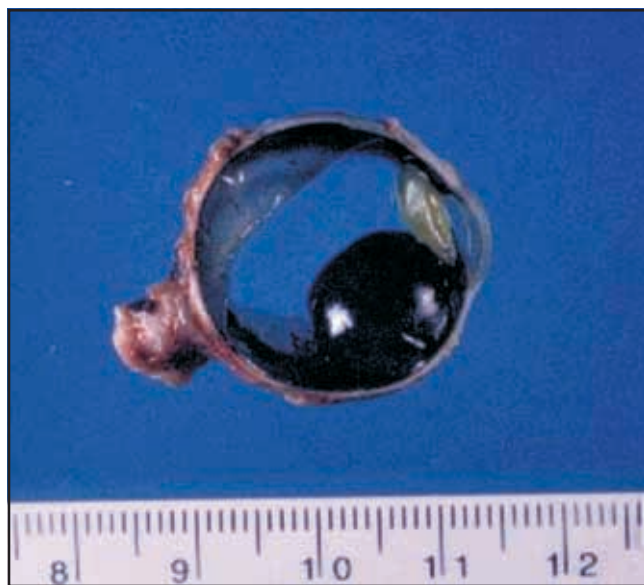


Fig. 14. Tumor nodular de superficie externa lisa y color café negruzco. Melanocitoma de cuerpo ciliar.

estudiados (28). En la Asociación para Evitar la Ceguera en México, la incidencia del melanocitoma en 44 tumores de cuerpo ciliar estudiados de 1957 a 2003 es de 2.27% (1 caso) (4).

Si se tiene la impresión diagnóstica de melanocitoma del cuerpo ciliar, debe realizarse seguimiento para descartar crecimiento, ya que existen reportes que documentan transformación a melanoma (29, 30).

Macroscópicamente, son tumores densamente pigmentados, de superficie lisa y bordes bien delimitados. Histopatológicamente están compuestos por células grandes poliédricas con abundante pigmento melánico intracitoplasmático y núcleos redondos a ovales, sin nucléolos prominentes ni figuras de mitosis. Los melanocitomas del cuerpo ciliar, a diferencia de los que se localizan en la cabeza del nervio óptico, frecuentemente presentan “pseudoquistes” sin revestimiento epitelial, la mayoría de los cuales se en-

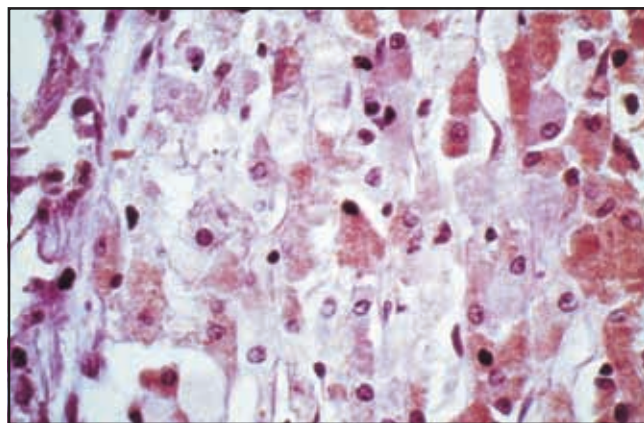


Fig. 15. Láminas de células poliédricas con abundante citoplasma y núcleos redondos (preparación blanqueada, amplificación original 20X).



Fig. 16. Ecograma B. Tumoración en forma de domo con gran atenuación del sonido correspondiente a melanocitoma.

cuentran ocupados por cantidades variables de histiocitos fagocitando pigmento melánico (Figs. 14, 15). A diferencia de otras neoplasias del cuerpo ciliar, en este tumor se encuentra menor número de vasos sanguíneos.

Al estudio ecográfico con Modo B (Fig. 16) se aprecia una masa a nivel del cuerpo ciliar en forma de domo, bordes definidos, muy densa y con gran atenuación.

La reflectividad (Modo A estandarizado) (Fig. 17) es media-alta con estructura interna regular, sin evidencia de vascularidad, espacios quísticos pequeños en su interior y presencia de atenuación importante (21, 31). Debido a la gran cantidad de pigmento, la mayoría de las ondas de ultrasonido son reflejadas dando así una alta reflectividad pero con gran atenuación.

Si al estudio ecográfico de control de un melanocitoma se evidencia disminución en su reflectividad con aumento de tamaño y/o signos de vascularidad, es criterio para pensar en una probable transformación a melanoma.

La ultrabiomicroscopia (Fig. 18) es de gran utilidad para medir tumores del cuerpo ciliar con dimensiones menores de 4 mm de profundidad o pequeñas lesiones que no pueden

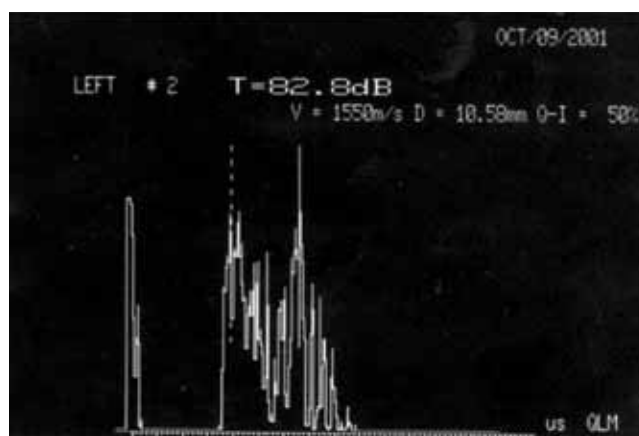


Fig. 17. Ecograma Modo A. Muestra reflectividad media-alta con espacios quísticos y atenuación que corresponde a melanocitoma.

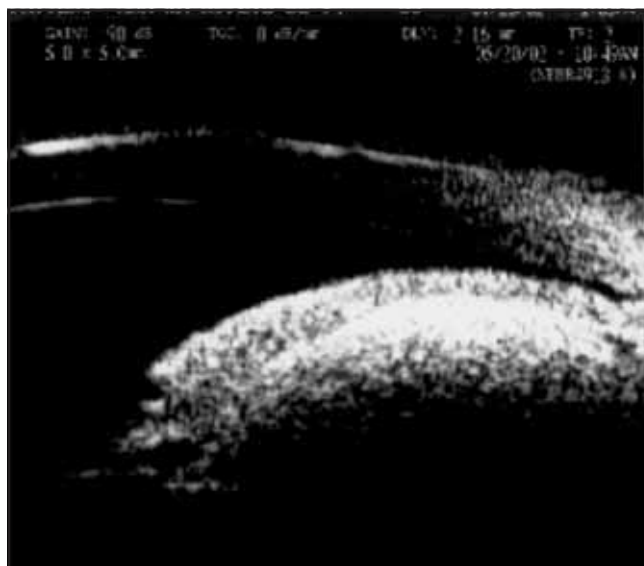


Fig. 18. Ultrabiomicroscopia mostrando tumoración de cuerpo ciliar con alta densidad y gran atenuación posterior, correspondiente a melanocitoma.

ser detectadas por modo B (10 MHz), proporcionando detalles internos de la superficie del tumor y permitiendo una localización más precisa de su extensión posterior y lateral. Esta información es importante si se considera una iridociclectomía como posible tratamiento. La imagen del melanocitoma del cuerpo ciliar por UBM es la de un tumor de densidad homogénea con pequeñas cavidades que simulan muy pequeños quistes en su interior y característicamente presenta gran atenuación, su forma es de domo y, dependiendo del tamaño, puede causar desplazamiento del cristalino y del iris.

MEDULOEPITELIOMA (DIKTIOMA)

El meduloepitelioma es una neoplasia congénita, rara, que se origina del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar. Se ha descrito con mayor frecuencia en niños en la primera década de la vida (32). En nuestro hospital, existen tres casos de meduloepitelioma del cuerpo ciliar, lo cual equivale a una incidencia de 6.81% (4).

Clínicamente se puede presentar como una masa ocupativa dependiente de cuerpo ciliar con espacios quísticos grandes en su interior que se asocia con quistes en iris. Existe un caso documentado histopatológicamente de presentación clínica atípica con anisocoria, catarata focal, membrana ciclítica y sin evidencia de masa en cuerpo ciliar (33). Los diktiomas se clasifican en teratoideos y no teratoideos (34). A pesar de ser una tumoración benigna, puede comportarse diferente, ya que en ocasiones posee elementos histológicos semejantes al retinoblastoma lo que le otorga la capacidad de invasión local e, incluso, de recidivar (35). También puede erosionar el iris y extenderse a la cámara anterior haciéndose visible, ocasionar neovascularización del iris, glaucoma y/o catarata (36).



Fig. 19. Tumor de cuerpo ciliar de aspecto carnoso y color asalmonado (meduloepitelioma).

Histopatológicamente, esta neoplasia se divide en no teratoide y teratoide. El tipo más frecuente es el no teratoide, el cual está formado por nidos sólidos o estructuras tubuloglandulares de tamaño variable, muchas de ellas dilatadas y de aspecto quístico (Fig. 19). En el interior de los quistes se encuentra un material de características similares al vítreo, el cual se hace más evidente con tinciones para mucopolisacáridos ácidos del tipo del azul alciano y del hierro coloidal. Dichas formaciones tubulares se encuentran revestidas por un epitelio cilíndrico simple o estratificado, con discreto pleomorfismo celular, hiperchromasia nuclear y algunas mitosis. En ocasiones, tumores poco diferenciados pueden presentar rosetas de Flexner-Wintersteiner simulando un retinoblastoma. Estas neoplasias tienen cantidades variables de vasos sanguíneos dispuestos al azar.

Ecográficamente, al Modo B se presenta como una tumoración en forma de domo, densidad heterogénea, con grandes espacios quísticos en su interior, localizada en la región del cuerpo ciliar (Fig. 20). Ciertas formas de

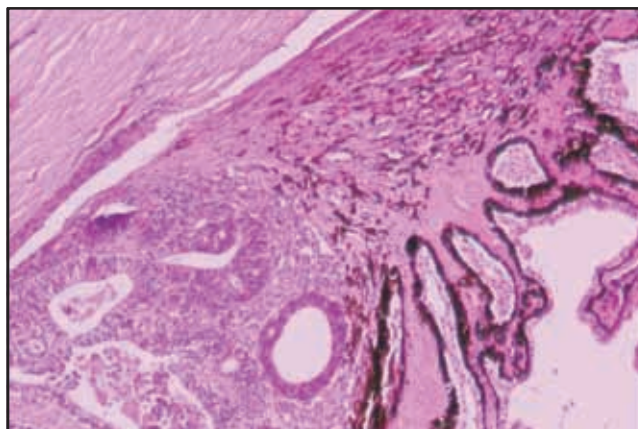


Fig. 20. Estructuras tubuloglandulares en el estroma del cuerpo ciliar (H-E, amplificación original 4x).

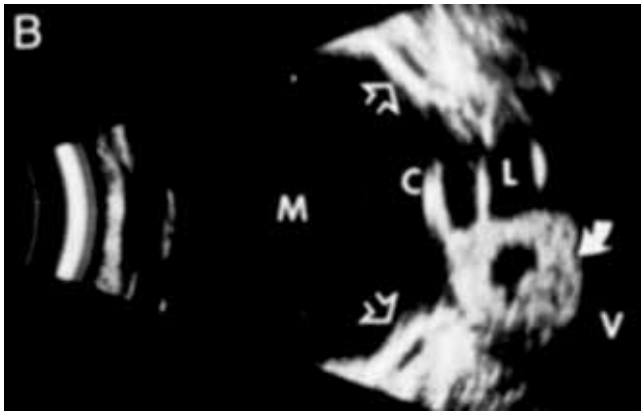


Fig. 21. Técnica B de inmersión axial de meduloepitelioma (Ultrasound of the Eye and Orbit. Frasier S, Green R, 2002).

meduloepitelioma contienen cartílago produciendo ecos de extremada alta reflectividad. Se pueden desprender células hacia el vítreo desarrollando quistes a ese nivel. Al estudio A estandarizado, la reflectividad es alta, estructura interna irregular, con moderada vascularidad y múltiples espacios quísticos en su interior (21, 37) (Figs. 21, 22). Estas características se explican por la heterogeneidad de la arquitectura histológica de la lesión.

ADENOMA DEL EPITELIO NO PIGMENTADO DEL CUERPO CILIAR

Las neoplasias del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar (ENPCC) pueden ser congénitas o adquiridas. De las congénitas, la más representativa es el meduloepitelioma (38). Los tumores adquiridos del ENPCC pueden ser benignos (adenoma) o malignos (adenocarcinoma) y son extremadamente raros (39). En el Hospital Luis Sánchez Bulnes de la Asociación para evitar la Ceguera en México su incidencia es de 2.27 % (un caso) en 44 tumores de cuerpo ciliar estudiados (4).

Clínicamente, son indistinguibles de un melanoma amelanótico o de un carcinoma del cuerpo ciliar (40).

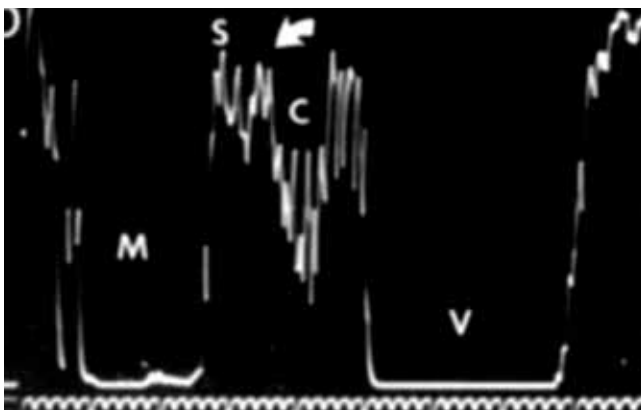


Fig. 22. Modo A muestra reflectividad alta estructura interna irregular, espacios quísticos. (Ultrasound of the Eye and Orbit. Frasier S, Green RL. 2002.)

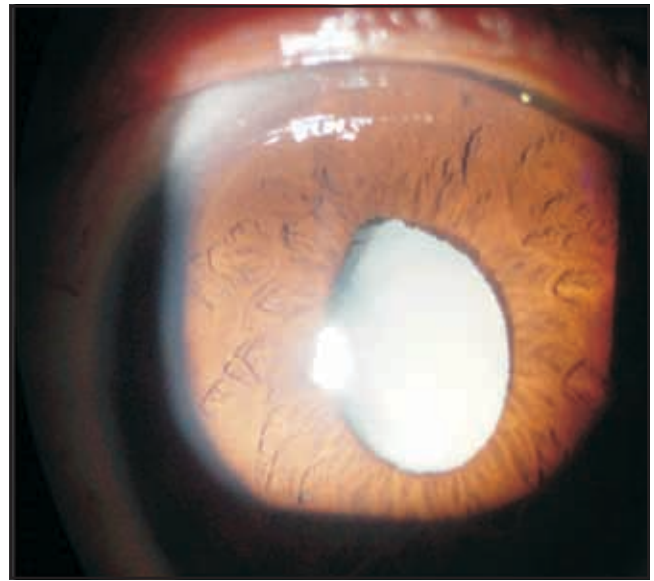


Fig. 23. Discoria en MXI (OD) y catarata total.

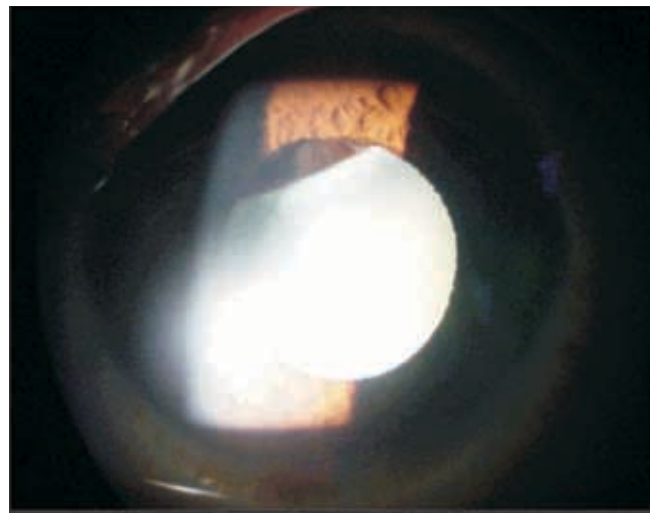


Fig. 24. Adenoma del ENPCC que desplaza al EP del iris en sector temporal superior.

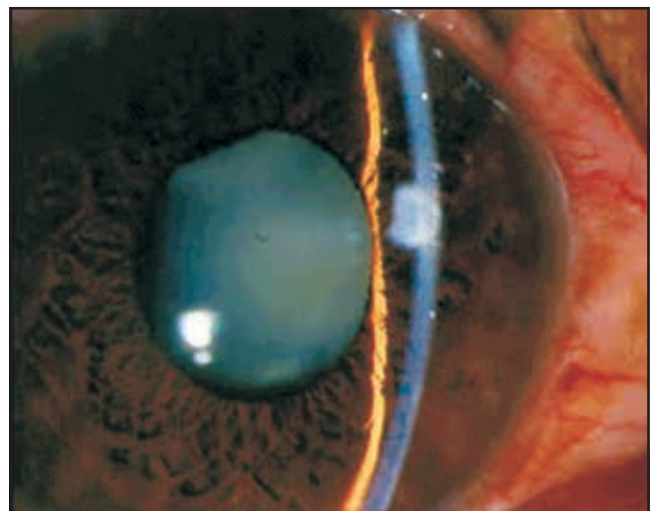


Fig. 25. Cristalino opacificado y subluxado. Se aprecia estrechamiento de la cámara anterior en sector inferior.

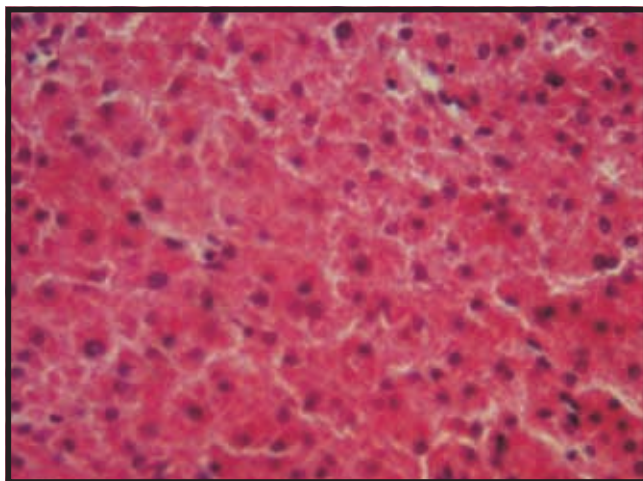


Fig. 26. Fotomicrografía que muestra patrón sólido de células con citoplasma intensamente eosinófilo (H-E, amplificación original, 20x). Adenoma de epitelio de cuerpo ciliar con diferenciación oxifílica.

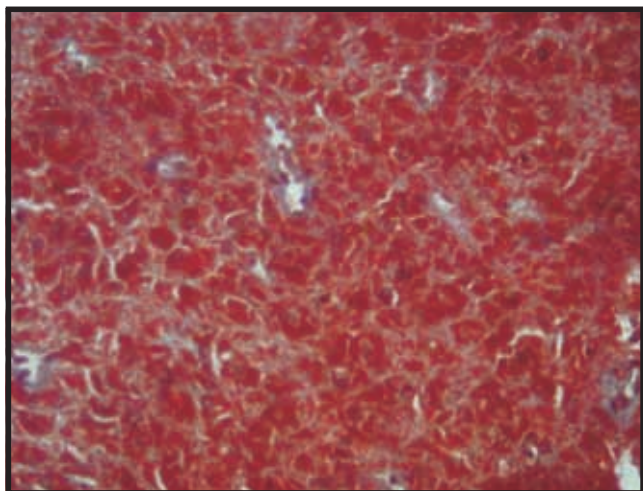


Fig. 27. Células neoplásicas con citoplasma finamente granular (T. Masson, magnificación original 20 X). Adenoma de epitelio de cuerpo ciliar con diferenciación oxifílica.

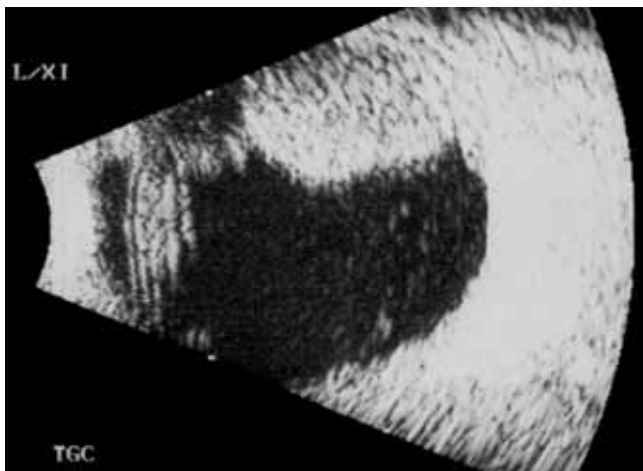


Fig. 28. Ecograma Modo B correspondiente a adenoma del ENPCC.

Generalmente el diagnóstico se hace en adultos después de la cuarta década de la vida y no existe predilección por sexo o raza. Su crecimiento es lento por lo que el paciente puede estar asintomático o referir disminución progresiva e indolora de la agudeza visual, cursando con discoria, catarata focal o total y/o cristalino subluxado (38-41) (Figs. 23, 24, 25). A la biomicroscopia, la presencia de vasos centinela no es común en los tumores derivados del ENPCC, sin embargo, si se presenta, muestra vasos pequeños y menos prominentes que los que ocurren en el melanoma de cuerpo ciliar. También pueden apreciarse signos de uveítis anterior con células y flare en cámara anterior y en vítreo anterior (42).

El adenoma del ENPCC tiene superficie irregular o multilobulada, de un color ligeramente bronceado lo que le da la capacidad de transiluminar, aunque no tan marcadamente como en el leiomioma (43). Esta neoplasia puede cursar con pequeñas lesiones satélites a nivel del iris, las cuales probablemente se deben a disrupción de la continuidad del epitelio por la abundante producción de ácido hialurónico y moco (42).

Histopatológicamente, puede presentarse bajo patrones sólido, papilar, tubular y/o quístico. Las células que conforman este tumor generalmente muestran moderada cantidad de citoplasma de bordes bien definidos y núcleos redondos a ovales sin nucléolos prominentes ni mitosis (Fig. 26). En las luces de las formaciones túbulo-glandulares pueden encontrarse cantidades variables de material eosinófilo amorfo que corresponde a ácido hialurónico, el cual se hace más evidente con tinciones especiales del tipo del azul alciano y del hierro coloidal. En uno de los casos de los archivos de nuestro hospital, el tumor presentó un patrón predominantemente sólido, compuesto a su vez por células con citoplasma finamente granular intensamente eosinófilo, lo que se interpretó como diferenciación oxifílica u oncócica que traduce un alto contenido de mitocondrias en el citoplasma de dicha población celular (Fig. 27). Ante estos hallazgos, es necesario descartar una probable metástasis. Hasta donde es de nuestro conocimiento, éste corresponde al primer caso informado en la literatura de adenoma del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar con diferenciación oxifílica u oncócica.

Al estudio ecográfico Modo B existen características bien distintivas como lesión dependiente de cuerpo ciliar, de bordes bien definidos, forma de domo, densidad homogénea y sin atenuación (Fig. 28). Al Modo A estandarizado se aprecia lesión de borde anterior bien definido, estructura interna regular, reflectividad media-alta, sin fenómeno de vascularidad (Fig. 29) (11, 40). La imagen obtenida por ultrasonido de alta frecuencia (UBM), es sólida, de densidad homogénea y con muy poca atenuación (Fig. 30).

CONCLUSIÓN

Los tumores de cuerpo ciliar son de difícil diagnóstico debido a su localización que hace complicada su exploración.

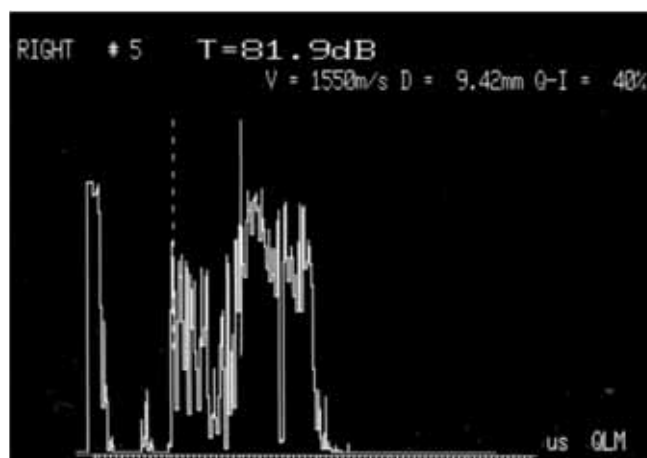


Fig. 29. Ecograma modo A estandarizado que muestra reflectividad media-alta y estructura interna regular, correspondiente a adenoma del ENPCC.



Fig. 30. Ecograma de alta frecuencia (UBM) correspondiente a adenoma del ENPCC.

Cuadro 1. Diagnóstico diferencial por clínica

	<i>Edad (años)</i>	<i>Sexo</i>	<i>Vasos epiesclerales</i>	<i>Uveítis anterior</i>	<i>Transiluminación</i>
Melanoma	<60	M = F	+++	++	Negativa
Melanocitoma	>30	M = F	-	-	Negativa
Leiomioma	<30	Femenino	-	-	Positiva +++
Meduloepitelioma	<10	M = F	-	-	Negativa
Adenoma de ENPCC	>40	M = F	delgados	+	Positiva ++

Cuadro 2. Diagnóstico diferencial por Modo B

	<i>Forma</i>	<i>Bordes</i>	<i>Quistes</i>	<i>Densidad</i>	<i>Atenuación</i>
Melanoma	Domo/hongo	Definidos	(-) melanoma cavitario: grandes	Homogénea	Moderada
Melanocitoma	Domo/hongo	Definidos	(-) pequeños	Homogénea	Intensa
Leiomioma	Domo/hongo	Definidos	(+) pequeños	Homogénea	Nula
Meduloepitelioma	Domo/hongo	Definidos	(+)	Heterogénea	Nula
Adenoma de ENPCC	Domo/hongo	Definidos	(-)	Homogénea	Nula

Cuadro 3. Diagnóstico diferencial por Modo A estandarizado

	<i>Reflectividad</i>	<i>Estructura interna</i>	<i>Vascularidad</i>
Melanoma	Media-baja	Regular	++++
Melanocitoma	Media-alta	Regular	-
Leiomioma	Baja	Irregular	++
Meduloepitelioma	Alta	Irregular	+/-
Adenoma de ENPCC	Media-alta	Regular	-

Generalmente no se diagnostican en forma temprana sino hasta que tienen un tamaño considerable.

A pesar de que la exploración clínica orienta al diagnóstico (cuadro 1), es necesario tomar en cuenta otro tipo de estudios complementarios que ayuden a visualizarlos indirectamente y estudiarlos en tiempo real. La ecografía es un excelente método que permite no sólo ubicar estas lesiones topográficamente, a través del modo B (cuadro 2), sino tam-

bién mediante el modo A estandarizado, con el que se puede estudiar su estructura interna, reflectividad y fenómeno de vascularidad para, de esta forma, orientar mucho más en cuanto al probable diagnóstico diferencial (cuadro 3).

El presente artículo pretende resaltar la importancia de la ecografía en nuestro ejercicio diagnóstico y la experiencia de nuestro Servicio en esta difícil área de los tumores de cuerpo ciliar.

REFERENCIAS

- Marigo F, Finger P. Anterior Segment Tumors: Current concepts and Innovations. *Surv Ophthalmol* 2003; 48:569-593.
- Hayton S, Lafreniere R, Jerry LM y cols. Ocular melanoma in a 38 year review pointing to the importance of tumor size and tumor histology as predictors of survival. *J Surg Oncol* 1989; 42:215-218.
- Shammas HF, Blodi FC. Prognostic factors in choroidal and ciliary body melanomas. *Arch Ophthalmol* 1977; 95:63-69.
- Estadísticas del Servicio de Patología Ocular del Hospital "Luis Sánchez Bulnes" de la Asociación para Evitar la Ceguera en México, IAP. Incidencia de tumores de Úvea de 1957-2003.
- Lois N, Shields CL, Shields JA y cols. Cavitary melanoma of the ciliary body. A study of eight cases. *Ophthalmology* 1998; 105:1091-1098.
- Wilcox TK. Case report: Ciliary body melanoma with extrascleral extension. *J Am Optom Assoc* 1991; 62:529-532.
- Kanski JJ. Tumors of the eye. *Clinical Ophthalmology: a systematic approach*. Oxford, Butterworth-Heinemann, 1994, P. 207.
- Seregard S. Massive intracorneal invasion of a ciliary body melanoma. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1994; 72:257-259.
- Pavlin CJ, Harasiewicz K, Foster FS. Ultrasound biomicroscopy of anterior segment structures in normal and glaucomatous eyes. *Am J Ophthalmol* 1992; 113:381-38.
- Marigo FA, Finger PT, McCormick SA. Iris and Ciliary body melanomas: ultrasound biomicroscopy with histopathologic correlation. *Arch Ophthalmol* 2000; 118:1515-1521.
- Frazier S, Green RL. *Ultrasound of the Eye and Orbit*. St. Louis, Mosby Co, 2002.
- Doro D, Marin S, Magnani M, Maimone P, Cimatti P. Standardized echography of ciliary body tumors: melanoma, melanocytoma and metastatic carcinoma. *Ultrasound in Ophthalmology. Proceedings of the 19th SIDUO Congress Mexico City, Mexico 2002*. P:115-118.
- Avitabile T, Franco L, Ott JP, Rallo ML, Reibaldi A. The role of echography in the diagnosis and follow-up of choroidal melanomas treated with proton beam irradiation therapy. *Ultrasound in Ophthalmology. Proceedings of the 19th SIDUO Congress Mexico City, Mexico 2002*. P. 125-129.
- Kivela T, Summanen P. Retroinvasive malignant melanoma of the uvea. *Br J Ophthalmol* 1997; 81:691-697.
- Pavlin CJ, Mc Whae JA, Mc Gowan HD, Foster FS: Ultrasound biomicroscopy of anterior segment tumors. *Ophthalmology* 1992; 99:1220-1228.
- Foss AJ, Pecorella I, Alexander RA y cols: Are most intraocular leiomyomas really melanocytic lesions? *Ophthalmology* 1994; 101:919-924.
- 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.
- Yu DY, Cohen SB, Peyman G, Tso MO. Mesoectodermal Leiomyoma of the ciliary body: new evidence for neural crest origin. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990; 27:317-321.
- Croxatto JO, Malbran ES. Unusual ciliary body tumor: Mesectodermal leiomyoma. *Ophthalmology* 1982; 89:1208-1212.
- Blodi FC. Leiomyoma of the ciliary body. *Am J Ophthalmol* 1950; 33:939-342.
- Byrne SF, Green RL. *Intraocular tumors: Ultrasound of the Eye and Orbit*. St. Louis, Mosby-Year Book, 2002.
- Zimmerman LE, Garron LK. Melanocytoma of the optic disc. *Int Ophthalmol Clin* 1962; 2:431-440.
- Cogan DG. Discussion. En: Boniuk M (ed.). *Ocular and Adnexal Tumors; New and Controversial Aspects*. St. Louis, CV Mosby, 1964. P. 385.
- Shields JA, Green WR, Mc Donald PR. Uveal pseudomelanoma due to post-traumatic pigmentary migration. *Arch Ophthalmol* 1973; 89:519-522.
- Croxatto JO, Malbran ES, Lombardi AA. Cavitary melanocytoma of the ciliary body. *Ophthalmologica* 1984; 189:130-134.
- Khadem JJ, Weiter JJ. Melanocytomas of the optic nerve and uvea. *Int. Ophthalmol Clin* 31997; 7:149-158.
- Rummelt V, Naumann GO, Folberg R, Weingeist TA. Surgical management of melanocytoma of the ciliary body with extrascleral extension. *Am J Ophthalmol* 1994; 117:169-176.
- Howard GM, Forrest AW. Incidence and location of melanocytomas. *Arch Ophthalmology* 1992; 90:969-976.
- Gialdini AP, Sahel JA, Jalkh AE y cols: Malignant transformation of an iris melanocytoma. A case report. *Graefes Arch Clin Esp Ophthalmol* 1989; 227:348-54.
- Heitman KF, Kincaid MC, Steahly L. Diffuse malignant change in a ciliochoroidal melanocytoma in a patient of mixed racial background. *Retina* 1988; 8:67-72.
- Reyes-B D, Velasco-B CF, Moragrega E, Rodríguez A. Echographic diagnosis of ciliary body melanocytoma: Case report. *Ultrasound in Ophthalmology. Proceedings of the 19th SIDUO Congress Mexico City, Mexico 2002*. P.137-143.
- Hausmann N, Stefani FH. Medulloepithelioma of the ciliary body. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1991; 69:398-401.
- Owen R, Tiffin P. Echographic features of a case of intraocular malignant medulloepithelioma. *Ultrasound in Ophthalmology. Proceedings of the 19th SIDUO Congress Mexico City, Mexico 2002*. P.133-134.
- Husain SE, Husain N, Boniuk M, Font RL. Malignant nonteratoid medulloepithelioma of the ciliary body in an adult. *Ophthalmology* 1998; 105:596-599.
- Kivela T, Tarkkanen A. Recurrent medulloepithelioma of the ciliary body. *Immunohistochemical characteristics Ophthalmology* 1988; 95:1565-1575.
- Foster RE, Murria TG, Byrne SF. Echographic features of medulloepithelioma. *Am J Ophthalmol* 2000; 130:364-366.
- Singh A, Singh AD, Shields CL, Shields JA. Iris Neovascularization in children as a manifestation of underlying medulloepithelioma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2001; 38:224-228.
- Zimmerman LE. The remarkable polymorphism of tumors of the ciliary epithelium. The Norman McAlister Gregg Lecture. *Trans Aust Coll Ophthalmol* 1970; 2:114-125.
- Mc Gowan HD, Simpson ER, Hunter WS y cols. Adenoma of the nonpigmented epithelium of the ciliary body. *Can J Ophthalmol* 1991; 26:328-333.
- Shields JA, Eagle RC, Shields CL, De Potter P. Acquired Neoplasm of the nonpigmented ciliary epithelium (adenoma and adenocarcinoma). *Ophthalmology* 1996; 103:2007-2016.
- Grossniklaus HE, Lim JJ. Adenoma of the nonpigmented ciliary epithelium. *Retina* 1994; 14:452-456.
- Curstefen C, Schotlzer-Schrehardt U, Holbach LM, Naumann GO. Adenoma of the Nonpigmented Ciliary Epithelium Mimicking a malignant Melanoma of the iris. *Arch Ophthalmol* 1999; 117:113-116.
- Shields JA, Eagle RC, Shields CL. Adenoma of the Nonpigmented Ciliary epithelium with Smooth muscle Differentiation. *Arch Ophthalmol* 1999; 117:117-119.