

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Adenoma del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar. Presentación de un caso

Moravia Suárez-Tatá, Cecilio F. Velasco-Barona, Eduardo Moragrega-Adame, Virgilio Morales-Canton, Abelardo Rodríguez-Reyes, Carlos Leizaola-Fernández, Soledad Solís-Bermudez

RESUMEN

Se trata de paciente masculino de 34 años de edad quien acude al servicio de ecografía con diagnóstico de catarata total para valoración de polo posterior y medición de eje A/P para cálculo de LIO. Como hallazgo ecográfico se encuentra lesión ocupativa en cuerpo ciliar compatible con adenoma. Se decide realizar biopsia por aspiración con aguja fina siendo no concluyente y, por este motivo, se realiza biopsia incisional bajo anestesia local, obteniéndose un bloque de tejido suficiente que es enviado al servicio de Patología de nuestro hospital reportando, como diagnóstico histopatológico definitivo, adenoma del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar.

Palabras clave: Adenoma, epitelio no pigmentado de cuerpo ciliar, ultrasonido.

SUMMARY

We present a 34 years old male referred to the Ocular Echography Department with diagnosis of total cataract, for evaluation of posterior pole and IOL calculation.

The echography study showed a ciliary body mass compatible with adenoma. A fine needle aspiration biopsy was unable to establish the diagnosis. For this reason an incisional biopsy under local anesthesia was programmed. The block of tissue was sent to the Pathology Service of our Hospital establishing the final histopathological diagnosis of adenoma of the nonpigmented ciliary body epithelium.

Key words: Adenoma, ciliary body nonpigmented epithelium, ultrasound.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar pueden ser congénitas, como el medulloepitelioma, o adquiridas como el adenoma y el adenocarcinoma (1). Estas lesiones son raras y de difícil diagnóstico debido a su localización anterior, al igual que el resto de los tumores del cuerpo ciliar.

El adenoma del epitelio no pigmentado de cuerpo ciliar resulta clínicamente indistinguible del melanoma amelanótico y del carcinoma metastásico de la misma localización (2). El estudio ecográfico es de gran utilidad ya que es un método diagnóstico no invasivo y económico que

informa de la naturaleza tisular y topografía de la lesión, aportando datos importantes para establecer un diagnóstico diferencial probable.

El caso clínico que presentamos a continuación es un buen ejemplo de lo que la ecografía puede orientar antes de establecer un diagnóstico definitivo.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de 34 años, sin antecedentes heredofamiliares de importancia para su padecimiento actual. Refiere disminución de agudeza visual de OD progresiva e indolora de seis meses de evolución, posterior a traumatismo contuso.

A la exploración oftalmológica a su ingreso se encontró agudeza visual en OD cd a 30 cm, en OI: 10/10. A la

Hospital "Dr. Luis Sánchez Bulnez" Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P. Vicente García Torres N° 46. Colonia San Lucas Coyoacán. México D.F. Tel: 10841400 Ext. 1046. E-mail: morasuata@hotmail.com.

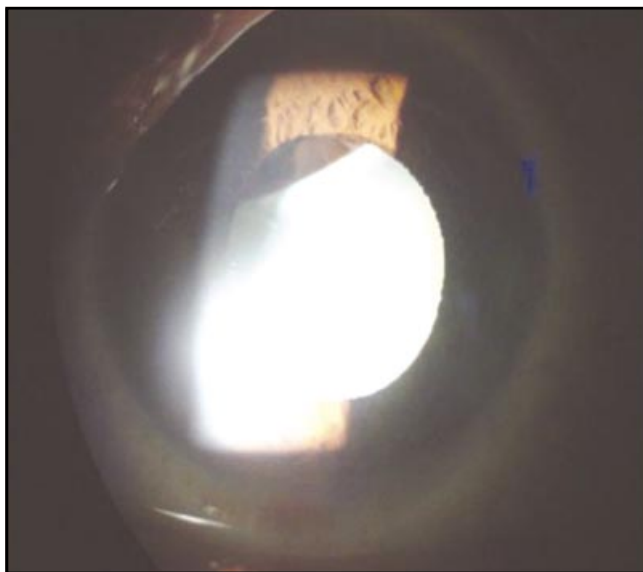


Fig. 1. Biomicroscopia de ojo derecho. Se aprecia catarata total y lesión temporal superior.

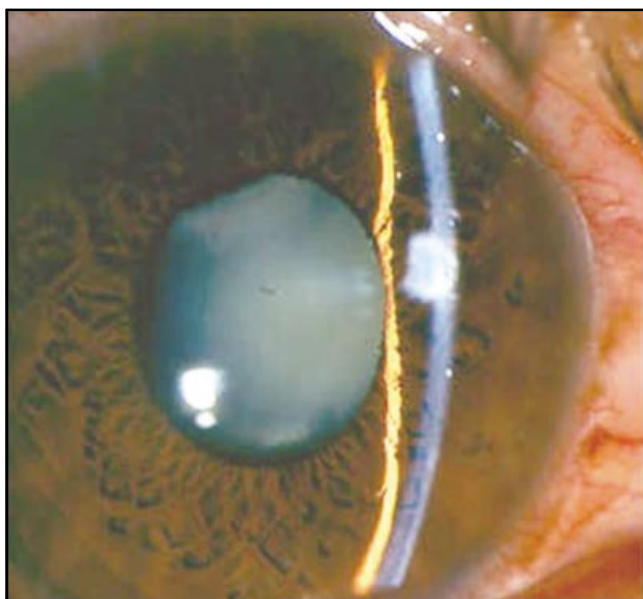


Fig. 2. Biomicroscopia de ojo derecho. Se aprecia discoria, catarata total y cámara anterior estrecha en sector inferior por cristalino subluxado.

biomicroscopia el ojo izquierdo se encontraba dentro de límites normales y en el derecho se apreció cámara anterior estrecha en sector inferior, muesca pupilar en MXI, catarata total y subluxación del cristalino en sector inferior. (figs. 1, 2). La tonometría (Goldman) fue en AO de 15 mmHg y la fundoscopia en OD no fue valorable, mientras que en OI fue normal.

Se ingresa con diagnóstico de catarata total, por lo que se programa para cirugía, solicitando previamente estudio ecográfico para valoración de polo posterior y cálculo de LIO. Es estudiado en el servicio de ecografía encontrándose, al modo B, lesión ocupativa en forma de domo, de densidad homogénea, sin atenuación, dependiente de cuerpo

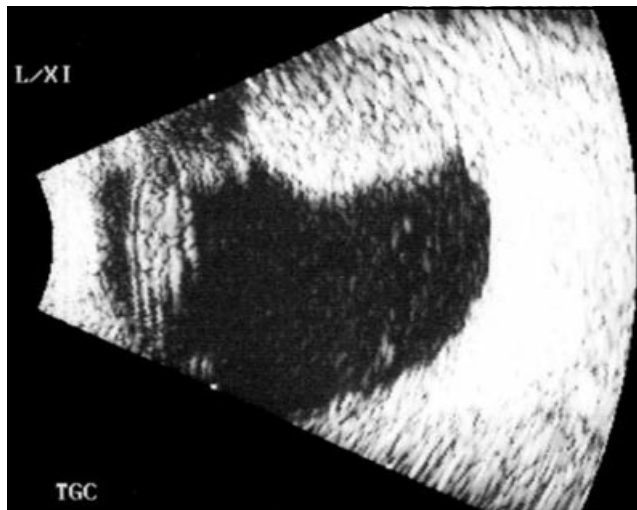


Fig. 3. Ecografía Modo B. Corte longitudinal en meridiano de las 11. Ojo derecho.

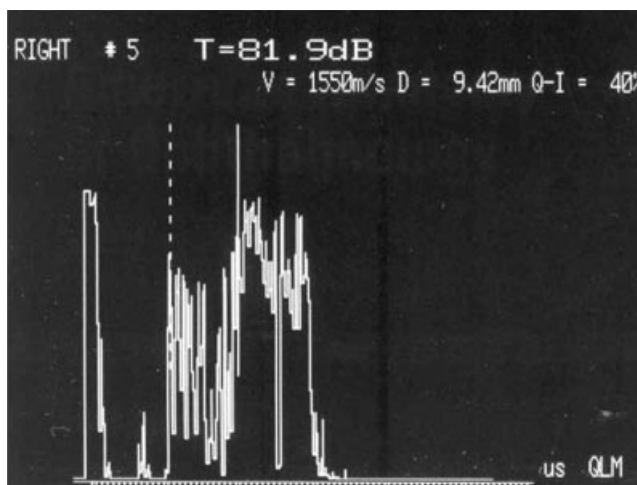


Fig. 4. Ecografía Modo A estandarizado.

ciliar, de MX a MXII (temporal superior), que se extiende a retina periférica y cuyas dimensiones fueron 8.6 x 7.4 mm de base y 9.8 mm de altura (fig. 3). Al modo A estandarizado se visualiza lesión de borde anterior bien definido, estructura interna regular, reflectividad media-alta, fenómeno de vascularidad positiva y sin atenuación de sonido (fig. 4). La imagen con UBM muestra una imagen de lesión ocupativa del cuerpo ciliar, de densidad homogénea, sin atenuación ni signos de vascularidad (fig. 5). El diagnóstico ecográfico fue de imagen compatible con adenoma del cuerpo ciliar.

La lesión presentó transluminación positiva.

Se realizó biopsia por aspiración con aguja fina (calibre 22) a 3 mm del limbo en el cuadrante superotemporal en dos ocasiones, no obteniendo suficiente material para su estudio. En vista de las características del tumor en cuanto a su dimensión y sospecha de patología benigna (probable adenoma), se consideró realizar una biopsia incisional. Para esto se realizó, previa facoemulsificación vía córnea clara y peritomía temporal superior, una esclerotomía de espesor completo de 3 x 3 mm con base limbo, escisión de bloque



Fig. 5. Imagen de la lesión por UBM.

tumoral de 1 x 1 mm previa coagulación de los bordes del fragmento, cierre de colgajo escleral con Nylon 10-0 y cierre de conjuntiva con Vicryl 7-0. El estudio histopatológico transquirúrgico reportó leiomioma mesoectodérmico. El diagnóstico histopatológico definitivo fue de adenoma del epitelio no pigmentado de cuerpo ciliar.

DISCUSIÓN

Los adenomas del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar son tumores raros y de difícil diagnóstico debido a su localización; además, la diferenciación con otras neoplasias como el melanoma amelanótico y el carcinoma metastásico es mandatoria.

Hasta ahora existen 27 casos bien documentados en la literatura de habla inglesa de neoplasias adquiridas del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar (ENPCC) (3). En el hospital "Dr. Luis Sánchez Bulnes" de la Asociación para Evitar la Ceguera en México, de 579 tumores intraoculares estudiados en el departamento de patología de 1957 a 2003, 44 corresponden a tumores de cuerpo ciliar, siendo el que se describe en este artículo el único caso de adenoma de ENPCC.

Este tipo de lesiones generalmente se diagnostican alrededor de la cuarta década de la vida (34 años de nuestro paciente) y no existe predisposición de sexo o raza (4).

En cuanto al cuadro clínico, los pacientes pueden cursar asintomáticos o con pérdida progresiva indolora de la agudeza visual, debido a que son tumores de crecimiento lento. A la biomicroscopia pueden apreciarse vasos centinela, aunque no es común en este tipo de tumores; de presentarse, son más pequeños y menos prominentes que los que se aprecian en el melanoma de cuerpo ciliar. Pueden evidenciarse flare y células en cámara anterior y vítreo anterior, discoria, catarata focal o total y/o cristalino subluxado (5).

El adenoma de ENPCC tiene superficie irregular o multilobulada, no es pigmentado o es de color ligeramente bronceado, lo cual le da característica de transluminar (6) al igual que el melanoma amelanótico y el leiomioma.

Este tipo de neoplasia puede cursar con pequeñas lesiones satélites a nivel de iris las que pueden deberse a la disrupción de la continuidad del epitelio debido a la excesiva producción de ácido hialurónico y moco característico del adenoma (5).

Al estudio ecográfico modo B existen características bien tipificadas de este tipo de lesión que comparte con el leiomioma: forma de domo, bien delimitadas y densidad homogénea. Al modo A estandarizado y a diferencia del leiomioma, la lesión presenta alta reflectividad, estructura interna regular y fenómeno de vascularidad positivo (7) mismas que fueron encontradas en este caso.

Con esta impresión diagnóstica se decidió realizar biopsia con aguja fina por ser una de las indicaciones de este procedimiento. Otras indicaciones de este método son: sospecha de tumor metastásico cuando el sitio primario no ha sido determinado y cuando el paciente solicita una valoración histopatológica o citológica previa al tratamiento (8). Se ha reportado que, en 88% de los casos de melanoma, metástasis, melanocitoma, adenoma y linfoma, empleando una aguja calibre 22 se obtiene material suficiente para estudio (9), sin embargo, en nuestro caso no fue posible a pesar de haber realizado el procedimiento en dos ocasiones sin complicaciones. Existen varios reportes de manejo quirúrgico de tumores de cuerpo ciliar. Devron y colaboradores (10) realizaron resección de tumor del tracto uveal en 138 pacientes (18 del cuerpo ciliar) a través de una esclerouvectomía lamelar, el tamaño de los tumores fue 3.5 diámetros de disco (entre 2 y 5 diámetros de disco), ninguno fue adenoma del epitelio no pigmentado y 125 correspondieron a melanoma. Ellos obtuvieron 76% de preservación ocular, 53% retuvo AV igual o mejor de 20/40 (mejor en tumores más anteriores) y 7% de los melanomas tuvieron metástasis; 21 ojos fueron enucleados por complicaciones severas como vitreorretinopatía intratable, dolor, pobre visión y ptosis. Diecinueve ojos tuvieron desprendimiento de retina (9 se pudieron tratar satisfactoriamente). Wei y colaboradores (11) evaluaron 12 pacientes con resección de tumor de cuerpo ciliar por medio de una esclerouvectomía lamelar (3 adenomas del epitelio no pigmentado). En dos pacientes se presentó desprendimiento de retina y se obtuvieron resultados favorables (8 pacientes con AV entre 3/10 y 8/10). Shields y colaboradores (12) reportaron 8 casos de adenoma del epitelio pigmentado, en tres casos se decidió observar (2 permanecieron estables y 1 aumentó de tamaño con desarrollo de catarata), en dos casos se realizó enucleación por sospecha de melanoma y en tres casos se realizó resección sin complicaciones; el tamaño de estos últimos varió entre 5 y 9 mm. Estos mismos autores (13) reportaron 7 casos de leiomioma del cuerpo ciliar, 6 de los cuales fueron resecados (tamaño entre 4 y 16 mm) con AV finales entre 20/20 y 20/80 en 4 pacientes, uno de cuenta dedos por hemorragia vítrea y uno de percepción de luz por hemorragia subretiniana. Actualmente no existe un consenso en cuanto al manejo quirúrgico de este tipo de tumores. De acuerdo con los reportes mencionados (10-12), el tamaño de base de los tumores resecados

a través de una esclerociclocoroidectomía lamelar se extendían entre 3 y 20 mm, reportándose baja tasa relativa de complicaciones. Es importante destacar que la mayoría de estos tumores fueron melanomas y se decidió esta conducta con base en la alta sospecha del mismo. A pesar de esto se describieron complicaciones severas como desprendimiento de retina (19/147), enucleaciones posteriores por complicaciones intratables, tumores incompletamente resecados o recurrencias (28/125 melanomas), hemorragia vítrea y ptisis entre otras.

En nuestro paciente, considerando el tamaño del tumor, la alta sospecha de patología benigna (probable adenoma), la imposibilidad de poder orientarnos mediante una biopsia por aspiración con aguja fina, la lenta progresión descrita del mismo así como la sospecha de benignidad de la lesión y las complicaciones reportadas en la literatura, se decidió realizar biopsia incisional para estudio histopatológico transquirúrgico y confirmación postquirúrgica. Debido a que el paciente presentaba en dicho ojo catarata total y por la naturaleza de benignidad de la lesión se decidió realizar la biopsia y extracción de la catarata por facoemulsificación en un mismo tiempo quirúrgico. Existe un reporte (13) de un paciente con catarata total y tumor del cuerpo ciliar (aproximadamente 3 mm de base) con sospecha diagnóstica de melanoma, a quien se le realizó en un tiempo facoemulsificación de catarata con implante de lente intraocular y resección del tumor por vía externa, presentándose hipema y hemorragia vítrea que se resolvió en forma espontánea en dos semanas.

Histopatológicamente, esta neoplasia puede presentar 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 (figs. 6 y 7). En las luces de las formaciones túbulo glandulares pueden encontrarse cantidades variables de un 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. El presente caso tuvo un patrón predominantemente sólido, compuesto a su vez por células con citoplasma finamente granular intensamente eosinófilo, lo que se interpretó como diferenciación oxifílica u oncocítica, que traduce un alto contenido de mitocondrias en el citoplasma de dicha población celular. 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 oncocítica.

El reporte histopatológico final fue adenoma del epitelio no pigmentado del cuerpo ciliar con diferenciación oxifílica.

La capacidad visual final fue de 20/25 y la evolución del paciente ha sido satisfactoria (6 meses) sin complicaciones, excepto por leve opacificación de la cápsula posterior del cristalino. Se realizará seguimiento clínico y ecográfico de la lesión cada 6 meses.

Ante la presencia de una lesión tumoral del cuerpo ciliar, además de la valoración clínica, que la mayoría de las ve-

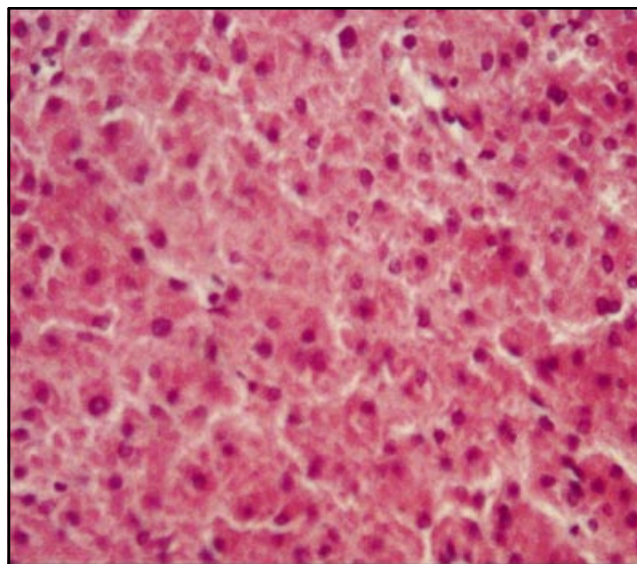


Fig. 6. Microfotografía de la lesión (H-E).

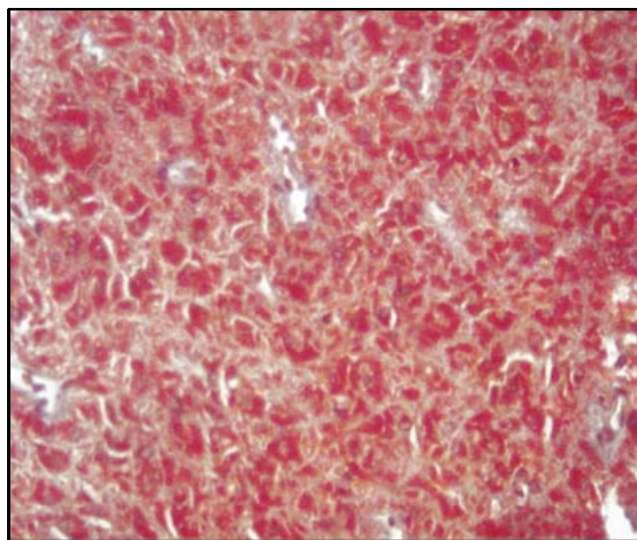


Fig. 7. Microfotografía de la lesión (Tricómico de Masson).

ces no resulta concluyente, es indispensable utilizar los estudios de imagen, siendo de especial utilidad la ecografía estandarizada ya que ésta ayuda a diferenciar entre los diferentes tumores del cuerpo ciliar.

REFERENCIAS

1. Shields JA, Eagle RC, Shields CL, De Potter P. Acquired neoplasms of the nonpigmented ciliary epithelium (adenoma and adenocarcinoma). *Ophthalmology* 1996; 103:2007-2016.
2. Zimmerman LE. The remarkable polymorphism of tumours of the ciliary epithelium: part 1: The Norman McAlister Gregg lecture. *Trans Aust Coll Ophthalmol* 1970; 2:114-125.
3. Grossniklaus HE, Lim JJ. Adenoma of the nonpigmented ciliary epithelium. *Retina* 1994; 14: 452-456.
4. McGowan HD, Simpson ER, Hunter WS y col. Adenoma of the nonpigmented epithelium of the ciliary body. *Can J Ophthalmol*

- 1991; 26:328-333.
5. Curstefen C, Schlüizer-Scherhardt U, Holbach LM, Naumann G. Adenoma of the nonpigmented ciliary epithelium mimicking a Malignat melanoma of the Iris. Arch Ophthalmol 1999; 117:113-116.
 6. Shields JA, Eagle RC, Shields CL. Adenoma of the nonpigmented ciliary epithelium with smooth Muscle Differentiation. Arch Ophthalmol 1999; 117:117-119.
 7. Frazier S, Green RL. Ultrasound of the eye and orbit. Saint Louis, Mosby Co. 2002. p: 177-178.
 8. El-Harazi SM, Kellaway J, Font RL. Melanocytoma of the ciliary body diagnosed by fine-needle aspiration biopsy. Diagn Cythopathol 2000; 22:394-397.
 9. Marigo FA, Finger PT. Anterior segment tumors: Current Concepts and Innovations. Surv Ophthamol 2003; 48:569-593.
 10. Devron H, Miller T, Brooks CJ. Uveal tumour resection. Br J Ophthalmol 2001; 85:1213-1219.
 11. Wei W, Hu S, Zhu X, Yang W, Chen Z, Li B, Sun X, Wang J. Local resection of ciliary body tumors with vitreoretinal surgery. Zhonghua Yan Ke Za Zhi 2002; 38(5):286-288.
 12. Shields J, Shields C, Eagle R, De Potter P. Observation on seven cases of intraocular leiomyoma. Arch Ophthalmol 1994; 112:521-528.
 13. Argento C, Carrasco MA, Zarate JO, Zilli ML, Vilarrodona L. Ciliary body tumor and cataract: local resection combined with phacoemulsification. J Cataract Refract Surg 2001; 27(6):956-959.

Cita histórica:

En 1708, **Hermann Boerhaave** (Leyden, Holanda, 1668-1738) fue el primero en relacionar al músculo del cuerpo ciliar con la acomodación.