

BOLETÍN N°06-2021
LABORATORIO DE PATOLOGÍA OCULAR "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

PARTICIPACIÓN EN EL XXVIII CONGRESO PERUANO DE OFTALMOLOGÍA

Durante el reciente congreso organizado por la Sociedad Peruana de Oftalmología y realizado de manera virtual del 11 al 14 de agosto, el Instituto Nacional de Oftalmología "Dr. Francisco Contreras Campos" (INO) participó con 12 paneles científicos, que corresponden al 36.4% del total de 33 paneles expuestos.

5 de los 12 posters presentados por el INO fueron realizados con casos clínico-patológicos estudiados en el Laboratorio de Patología ocular "Dr. José Antonio Avendaño Valdez".

En los últimos años, durante la rotación de Patología ocular, los residentes de nuestra institución y los rotantes externos, han tenido como uno de sus objetivos desarrollar un panel científico. Los posters presentados fueron trabajados en el período 2019-2020, actualizados bibliográficamente, concluidos y revisados en el período previo al inicio del XXVIII Congreso Peruano de Oftalmología.

Los cinco paneles que concluyeron el proceso y fueron expuestos son:

- 1.** Linfangioma oftálmico: A propósito de 3 casos.
- 2.** Xantogranuloma juvenil de párpado: Reporte de 2 casos.
- 3.** Triple lesión de carúncula: A propósito de una caso clínico.
- 4.** Miopatía mitocondrial: Serie de casos.
- 5.** Reporte de casos: Dermolipomas, presentaciones inusuales.

CORREO ELECTRÓNICO DE CONTACTO:
oftalmopat@gmail.com

BOLETÍN N°06-2021
LABORATORIO DE PATOLOGÍA OCULAR "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

TÍTULO:
LINFANGIOMA OFTÁLMICO: A PROPÓSITO DE 3 CASOS.

AUTOR PRINCIPAL:
MR GIANCARLO LACIO ALVARADO

CORREO ELECTRÓNICO DE CONTACTO:
laciogiancarlo@gmail.com

INO INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGÍA

Linfangioma Oftálmico: A propósito de 3 casos
G. Lacio Alvarado¹c L. Marroquin Loayza^{1ab}
Laboratorio de Patología ocular "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

a) Médico oftalmólogo b) Subespecialidad de Patología Ocular c) Médico residente

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son lesiones venolinfáticas benignas consideradas tumores hamartomatosos, que afectan predominantemente a pacientes pediátricos^{1, 2} al ser congénitas³. Suponen el 4% de las lesiones ocupantes de espacio orbitarias^{3, 4}.

La etiología del linfangioma aún no está clara, Tiene un curso clínico variable^{1,2} que se caracteriza por la dilatación de los vasos linfáticos que se presenta como un quiste multiloculado¹.

Histológicamente, la lesión no está encapsulada y es localmente invasiva ya que crece y recidiva a pesar del tratamiento. Puede ser difusa, bien circunscrita o multiloculada¹. Las técnicas diagnósticas de elección son la TC y la RM³.

Actualmente existen varias opciones de tratamiento: observación, escleroterapia, fármacos por vía oral y la cirugía; sin embargo no hay ensayos clínicos aleatorizados que comparen las intervenciones mencionadas⁵.

OBJETIVO

Se reporta una serie de 3 casos de pacientes de sexo femenino con linfangioma oftálmico, que se presentaron en el Instituto Nacional de Oftalmología "Dr. Francisco Contreras Campos".

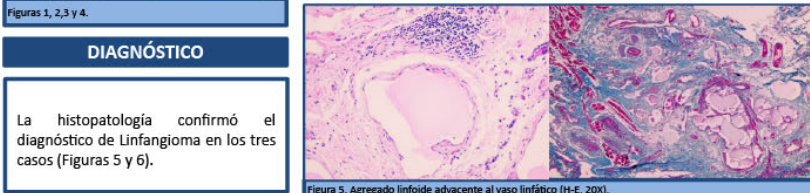
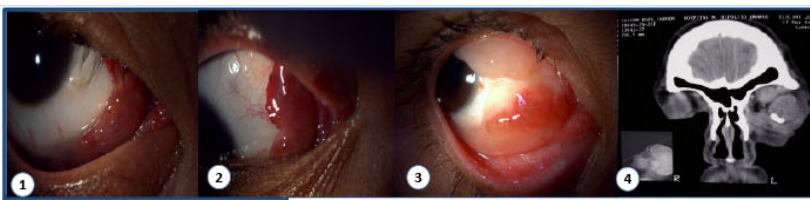
CUADRO CLÍNICO

Las características clínicas de los pacientes se detallan en la siguiente tabla:

Caso	Sexo	EP	AV	Motivo de consulta	Exposición oftalmológica	Exámenes auxiliares
1	F	35	OD:20/40 OS:20/50	Tumoración rojiza asociada a sangrado ocular OD	Masa orbitaria, rojiza, multilobulada en conjuntiva bulbar nasal. Figuras 1 y 2	TC: Opacidad en polo superior OD
2	F	35	OD:20/25 OS:20/25	Tumoración en OI asociado a epiforios de sangrado y prolapso	Lesión de color rosa claro en conjuntiva bulbar superior y nasal edematosa e hiperémica	TC: Opacidades en cuadrante nasal superior de la órbita OI. Figura 4
3	F	35	OD:20/50 OS:20/70	Tumoración en OD que a la manobra de Valiev se sangra.	Tumoración bilobulada de color rosa que compromete la conjuntiva bulbar nasal. Figura 3	TC: Incremento de volumen de partes blandas periorbitarias en el lado derecho

EP: edad de presentación (años); AV: agudeza visual; OD: ojo derecho; TC: tomografía computarizada; RM: Resonancia Magnética

El caso 2 tuvo el diagnóstico de ojo ciego OI por antecedente de desprendimiento total de retina. En los casos 1 y 3 no se obtuvieron otros antecedentes personales ni familiares de interés. En las tres pacientes se realizó escisión parcial de las lesiones y envío de muestra para estudio histopatológico. En los controles posteriores se evidenció la recurrencia de la lesión en los 3 casos.



DISCUSIÓN

Los linfangiomas son tumores vasculares benignos, hamartomatosos, que pueden afectar las órbitas, los párpados o la conjuntiva¹. El linfangioma conjuntival aislado es una condición rara, con una edad promedio de presentación de 25 años (con rango desde el nacimiento hasta los 65 años)².

Los linfangiomas conjuntivales generalmente aparecen como una masa visible sin afectar la visión, o el globo ocular^{2,3}, como ocurrió en nuestros 3 pacientes. La biopsia tiene un papel esencial en el diagnóstico^{1,3}; en los 3 casos se llegó al diagnóstico definitivo mediante histopatología.

Los exámenes de imagen son necesarios para evaluar la extensión y plantear el manejo. Los exámenes de elección son la tomografía computarizada, resonancia magnética y la angiografía⁴.

El manejo es controvertido y variable. En general, en las lesiones son asintomáticas o con pocas manifestaciones se prefiere la observación, sin embargo, cuando los signos y los síntomas afectan la calidad de vida de los pacientes, se recomienda el tratamiento quirúrgico^{1,6}. En la mayoría de los casos, el propósito de la cirugía es realizar una escisión tan amplia como sea posible, suficiente para aliviar los síntomas y prolongar el tiempo de supervivencia libre de enfermedad. En nuestros pacientes se realizó escisión parcial de las lesiones.

CONCLUSIONES

El linfangioma oftálmico es una tumoración benigna poco frecuente que representa un desafío diagnóstico. La biopsia tiene un papel esencial en el diagnóstico preciso. El tratamiento es variable, va desde la observación hasta la escisión quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

- Guinto, Gerardo, y Yoshiaki Guinto-Nishimura. «Orbital Lymphangiomas». *World Neurosurgery*, vol. 81, n.º 5, mayo de 2014, pp. 708-09. *ScienceDirect*.
- Seca, Mariana, et al. «Conjunctival Lymphangioma: A Case Report and Brief Review of the Literature». *Case Reports in Ophthalmological Medicine*, vol. 2012, 2012, p. 836573. *PubMed*.
- VillalbaPérez, M. D., et al. «Linfangioma orbitario». *Anales de Pediatría*, vol. 79, n.º 1, julio de 2013, pp. 54-55.
- Ongbwa Eballé, A., et al. «Lymphangiome conjonctival isolé: cas clinique». *Journal Français d'Ophthalmologie*, vol. 40, N.º 5, mayo de 2017, pp. e141-43.
- Patel, Sheel R., et al. «Interventions for Orbital Lymphangioma». *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, vol. 5, 15 de 2019, p. CD013000. *PubMed*.
- Saha, Konal, y Brian Leatherbarrow. «Orbital Lymphangiomas: A Review of Management Strategies». *Current Opinion in Ophthalmology*, vol. 23, n.º 5, septiembre de 2012, pp. 433-38. *PubMed*.

BOLETÍN N°06-2021
LABORATORIO DE PATOLOGÍA OCULAR "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

TÍTULO:
XANTOGRANULOMA JUVENIL DE PÁRPADO: REPORTE DE 2 CASOS.

AUTOR PRINCIPAL:
MR GIANCARLO LACIO ALVARADO

CORREO ELECTRÓNICO DE CONTACTO:
laciogiancarlo@gmail.com



Xantogranuloma juvenil de párpado: Reporte de dos casos

G. Lacio Alvarado^{1a} P. Muro Mansilla^{1b} E. Urbano Ale^{1c} L. Marroquín Loayza^{1d}

1) Instituto Nacional de Oftalmología "Dr. Francisco Contreras Campos" a) Médico residente b) Médico oftalmólogo Oculoplástico c) Médico anatomopatólogo d) Médico oftalmólogo Patóloga ocular – Laboratorio de Patología ocular "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es la forma más común de las histiocitosis de células no Langerhans¹. Se considera una enfermedad tumoral rara, benigna y autolimitada que afecta principalmente a la población infantil². La patogenia es incierta, clásicamente se ha entendido como un proceso no neoplásico, de tipo reactivo a una injuria (trauma o infección)^{1,3}.

Las formas cutáneas son la presentación más frecuente del XGJ. La afectación extracutánea es rara, siendo más común el compromiso ocular³.

El XGJ generalmente se presenta como una pápula, placa o nódulo rojizo o amarillo-parduzco que mide de 0.5 a 2 cm. Por lo general se localiza en la cabeza y cuello seguido del tronco y las extremidades, pero las lesiones pueden afectar cualquier parte del cuerpo^{2,4}.

El diagnóstico es clínico y se confirma con la biopsia y la inmunohistoquímica. En la dermatoscopia se describe el patrón de "sol poniente" (centro rojo-amarillo y un halo eritematoso discreto)⁵. Histológicamente, se caracteriza por un infiltrado de histiocitos, células espumosas y células gigantes de Touton^{2,6}.

Con respecto al tratamiento se debe considerar que los XGJ siguen un curso benigno, con remisión espontánea en aproximadamente 3-6 años. Sin embargo en algunos casos las lesiones pueden extirparse quirúrgicamente^{1,3}. El pronóstico generalmente es bueno².

OBJETIVO

Reportar una serie de dos casos de pacientes con xantogranuloma juvenil de párpado, que se presentaron en el Instituto Nacional de Oftalmología.

CUADRO CLÍNICO

Las características clínicas de los pacientes se detallan en la siguiente tabla:

Caso	Sexo	EP	AV	Motivo de consulta	Exploración oftalmológica	Impresión diagnóstica
1	F	3	OD:FS OI:FS	Tumoración en canto externo de OI, con crecimiento progresivo desde hace un año.	Nódulo circunscrito de 6 mm de diámetro en canto externo de OI, amarillo-parduzco, consistencia firme no adherida a planos profundos (Figura 1).	Granuloma piógeno OI
2	M	22	OD:20/30 OI:20/25	Tumoración en canto externo de OD desde hace 3 meses.	Nódulo único de 4mm de diámetro en canto externo de OD, rojizo (Figura 2).	Quiste sebáceo OD

F: Femenino; M: Masculino; EP: edad de presentación(años); AV: agudeza visual; OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

El caso 1 tuvo el antecedente de sufrimiento fetal y diagnósticos de: retraso psicomotor, exotropía y nistagmus horizontal. El caso 2 no tenía antecedentes familiares o personales relevantes.

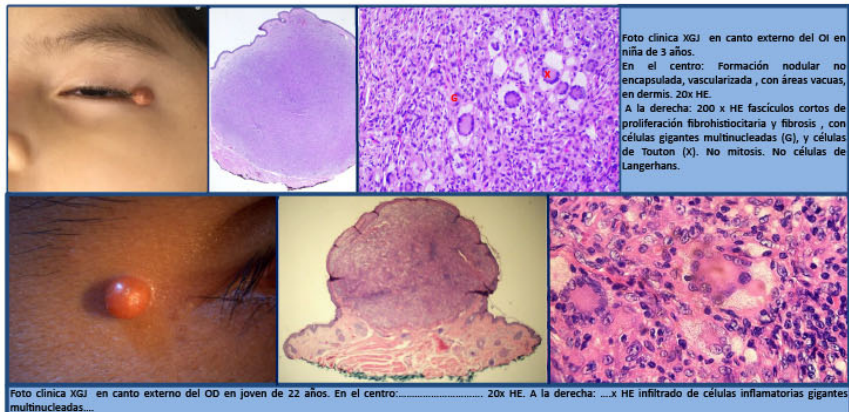


Foto clínica XGJ en canto externo del OD en joven de 22 años. En el centro: 20x HE. A la derecha: 200x HE infiltrado de células inflamatorias gigantes multinucleadas...

DIAGNÓSTICO

La histopatología confirmó el diagnóstico de Xantogranuloma juvenil de párpado en ambos casos.

DISCUSIÓN

El XGJ es un trastorno raro, pero es el más común entre las formas de histiocitosis de células no Langerhans^{1,2}. Debido a su carácter benigno y transitorio, se estima que es una entidad subdiagnosticada y, por lo tanto, su incidencia es desconocida⁴.

Las lesiones aparecen en los dos primeros años de vida, el 5-17% está presente después del nacimiento y el 40-70% aparece durante el primer año^{1,2}. La enfermedad afecta con mayor frecuencia a los varones². En nuestro primer caso se presentó en una niña a los 3 años de edad; sin embargo el segundo se presentó en un joven de 22 años de edad.

El XGJ generalmente se presenta como una pápula o nódulo, rojizo, amarillo- parduzco, que miden hasta 1 cm en la mayoría de los casos. Las lesiones generalmente son solitarias y puede aparecer en cualquier parte del cuerpo⁴. Samuelov et al, en un estudio retrospectivo, encontró lesión única en el 51% de los casos y como localización más frecuente: cabeza y el cuello (40%); como en nuestros casos⁷.

La afectación extracutánea más frecuente es el compromiso ocular y se presenta en el 0.3% a 10% de los niños con XGJ cutáneo⁷ Kundak y Çakır, en un estudio retrospectivo de 44 niños con XGJ no encontró afectación extracutánea, como en nuestros casos³.

El diagnóstico de JXG generalmente es clínico, se confirma con la biopsia y tinción inmunohistoquímica^{1,6}. En nuestros casos inicialmente se sospechó de granuloma piógeno y quiste sebáceo, sin embargo, la histopatología confirmó el diagnóstico. Se pueden realizar escisiones de las lesiones cutáneas; sin embargo, la mayoría de las lesiones involucionan espontáneamente y no requieren terapia⁶. La recurrencia es poco frecuente^{2,6}. En ambos casos se realizó la escisión de la lesión, sin evidencia de recidiva.

CONCLUSIONES

El xantogranuloma juvenil es una tumoración benigna poco frecuente, que puede presentar un reto diagnóstico, por lo que requiere un diagnóstico clínico e histopatológico.

BIBLIOGRAFÍA

- Hernández-San Martín MI, Vargas-Mora P, Aranibar L. Juvenile Xanthogranuloma: An Entity With a Wide Clinical Spectrum. *Actas Dermosifiliogr*. (Engl Ed). 2020 Nov;111(9):725-733.
- Collie, Jacob S., y Eric P. Filman. «Juvenile Xanthogranuloma (Nevoanoehandehelioma, JXG)». StatPearls, StatPearls Publishing. 2019. PubMed.
- Kundak S, Çakır Y. Juvenile xanthogranuloma: retrospective analysis of 44 pediatric cases (single tertiary care center experience). *Int J Dermatol*. 2021 May;60(5):564-569.
- Pittgen K, Levy M, Corona R. Juvenile xanthogranuloma. *UpToDate*. 2018.
- Oliveira, Thais Erance, et al. «Dermoscopy in the diagnosis of juvenile xanthogranuloma». *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2018; 93(1):138-40.
- Häck M, Zelger B, Schweigmann G, Brunner B, Zelger B, Kropshofer G, Kiechl-Kohlendorfer U. The various clinical spectra of juvenile xanthogranuloma: imaging for two case reports and review of the literature. *BMC Pediatr*. 2019 Apr 24;19(1):128.
- Samuelov, Liat, et al. «Risk of Intraocular and Other Extracutaneous Involvement in Patients with Cutaneous Juvenile Xanthogranuloma». *Pediatric Dermatology*. 2018; 35(3): 329-35.

BOLETÍN N°06-2021
LABORATORIO DE PATOLOGÍA OCULAR "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

TÍTULO:
TRIPLE LESIÓN DE CARÚNCULA: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

AUTORA PRINCIPAL:
MR ROSARIO DEL PILAR PEÑAFIEL PALOMINO

CORREO ELECTRÓNICO DE CONTACTO:
rosariopeafiel@gmail.com



TRIPLE LESIÓN DE CARÚNCULA: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Peñafiel-C E^{1a}, Villalobos -J R^{1b}, Marroquín-L L^{1b}

1. Instituto Nacional de Oftalmología a) Médico Residente de Oftalmología b) Médico Asistente de Laboratorio de Patología ocular

INTRODUCCIÓN

Las lesiones de la carúncula son poco frecuentes. Debido a la composición histológica de la carúncula, que incluye, además de la conjuntiva, folículos pilosos, glándulas sebáceas, glándulas sudoríparas y tejido lagrimal accesorio, la carúncula puede desarrollar lesiones que pueden ser similares a las que se encuentran en la piel, la conjuntiva, o glándula lagrimal. El diagnóstico clínico preoperatorio es muy difícil y se alcanza solo en aproximadamente la mitad de los casos. La gran mayoría de las lesiones de la carúncula son benignas, principalmente nevos. (1)

OBJETIVO

- Describir la presentación clínica y diagnóstico de una triple lesión de carúncula.

CUADRO CLÍNICO

Paciente mujer de 14 años que acude por "lunar" en carúncula izquierda desde hace 6 años, de crecimiento lento.

Niega antecedentes de importancia.

Al examen clínico:

AV cc: OD 20/20, OI 20/25

INSPECCIÓN

Lesión pigmentada en carúncula de ojo izquierdo (Figura 1)

- LABORATORIO: Hemograma: Dentro de rangos normales.
- PLAN: Exéresis de tumoración de carúncula de OI.

DIAGNOSTICO

Diagnóstico Clínico: Nevus melanocítico de carúncula OI.

Diagnóstico Patológico (INO):

- Nevus melanocítico compuesto microquístico (Figura 2)
- Quiste epidermoide (Figura 3)
- Esteatocistoma simple (Figura 4)



Figura 1. Al examen con lámpara de hendidura se observa lesión densamente pigmentada de color marrón de superficie lisa con microquistes.

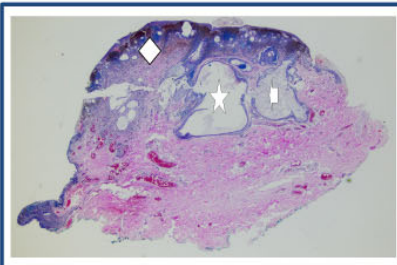


Fig. 2. Vista panorámica de nevus melanocítico compuesto (rombo) y presencia de quiste epidermoide (estrella) y esteatocistoma simple (flecha) (HE 2X).

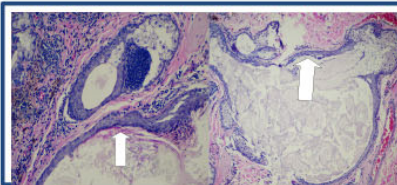


Fig. 3 y 4. Mayor aumento de quiste epidermoide (foto de la izquierda) donde se ve el detalle del estrato granuloso (flecha) y de esteatocistoma simple (foto de la derecha) donde se ve en detalle del quiste revestido por epitelio escamoso estratificado y las glándulas sebáceas adyacentes a la pared del quiste (flecha) (HE 2X).

DISCUSIÓN

Las lesiones de carúncula más frecuentemente reportadas son: nevus (40%) y papiloma escamoso (30%), generalmente como lesiones aisladas. Sin embargo existen reportes que indican que pueden coexistir como una lesión doble de la carúncula (5), así como también la asociación de papilomas e hiperplasias en carúncula (6). No se ha reportado hasta el momento la aparición de una lesión triple combinada de carúncula (1). Por otro lado, las lesiones de la carúncula lagrimal también pueden asociarse con anomalías sistémicas como el hipo o hipertiroidismo, linfoma y neurofibromatosis. La gran mayoría de las lesiones de la carúncula son benignas, pero si son malignas pueden ser fatales (2) por el riesgo de extensión intracanal.

El esteatocistoma simple, como en nuestro caso, rara vez ocurre en la carúncula lagrimal, pero debe considerarse como un posible diagnóstico para pacientes con una lesión masiva en la carúncula (2). Sin embargo, es importante confirmar la naturaleza solitaria de un esteatocistoma ya que tiene herencia autosómica dominante. Varios de los casos familiares se han relacionado con paquioniquia congénita y displasia ectodérmica a través de una mutación en queratina 17.

Las presentaciones variadas de los tumores de la carúncula originan diagnósticos inciertos o erróneos, por lo que el estudio histopatológico de la biopsi es necesario (2).

CONCLUSIONES

- Aunque la mayoría de las lesiones son benignas, hay un gran número de diagnósticos erróneos basados en la sospecha clínica. La derivación a la evaluación histopatológica es obligatoria para establecer el mejor manejo (4). Asimismo es importante el retiro de la carúncula en su integridad porque podrían existir lesiones subyacentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bowyer, J. (2003). Steatocystoma simplex of the caruncle. *British Journal of Ophthalmology*, 87(2), 240–241.
2. Nam Ju Kim, Kyung Chul Moon; Sang-In Khwang.
3. Levy y cols. Lesions of the caruncle: A description of 42 cases and a review of the literature.
4. Solari, HP, Ventura, MP, Orellana, ME et al. Estudio histopatológico de las lesiones del carúnculo: una revisión de 15 años en un solo centro. *Diagn Pathol* 4, 29 (2009).
5. Nevus del carúnculo lagrimal con papiloma. Eri Ishikawa, Maria Suzanne Sabundano, Yasuhiro Takahashi y Hirohiko Kakizaki.
6. Papiloma e hiperplasia de las glándulas sebáceas del carúnculo lagrimal: reporte de un caso. Miura-Karasawa M¹, Toshida T¹, Ohta T¹, Murakami A.



BOLETÍN N°06-2021
LABORATORIO DE PATOLOGÍA OCULAR "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

TÍTULO:
MIOPATÍA MITOCONDRIAL: SERIE DE CASOS.

AUTORA PRINCIPAL:
MR ALEJANDRA ROXANA QUISPE RAMÍREZ

CORREO ELECTRÓNICO DE CONTACTO:
alejandraquispemd@gmail.com

INO INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGÍA		MIOPATÍA MITOCONDRIAL: SERIE DE CASOS Alejandra R. Quispe-Ramírez ^{1a} y Erick Urbano Ale ^{1b} Contacto: alejandraquispemd@gmail.com	
INTRODUCCIÓN		 <p>CASO 1. HE4DX CELULAS MUSCULARES CON DEGENERACIÓN HALINA DIFUSA Y OTRAS CON PERDIDA DE ESTRIACIONES.</p>  <p>CASO 1. TRICRÓMICA DE MASSON 40X DESESTRUCTURACIÓN CITOPLASMÁTICA DE LA CELULA MUSCULAR.</p>	
OBJETIVO		 <p>CASO 2. HE 40X FIBRAS MUSCULARES CON DEGENERACIÓN CITOPLASMÁTICA Y AUSENCIA FOCAL DE ESTRIACIONES.</p>  <p>CASO 2. TRICRÓMICA DE MASSON 40X FIBRAS MUSCULARES CON AUSENCIA DE ESTRIACIONES.</p>	
MATERIAL Y METODOS		DISCUSION	
<p>Reportar dos casos diagnosticados de mitocondriopatía en músculo extraocular.</p> <p>Revisión de casos reportados con diagnóstico clínico de mitocondriopatía y diagnóstico histopatológico en el Laboratorio de Patología ocular del INO.</p>		<p>Dentro de las miopatías metabólicas, la vía más afectada en el músculo es la mitocondrial. La mitocondria suministra energía para la actividad celular. Al alterarse esta vía, falla la fosforilación oxidativa. Debido a que el músculo presenta mayor volumen mitocondrial, flujo sanguíneo y descargas de neuronas motoras de menor tamaño, son tejidos más propensos a ser afectados en las patologías mitocondriales.(1)</p> <p>Una miopatía proximal es una presentación frecuente y puede ser la única manifestación de una enfermedad mitocondrial, siendo la oftalmoplejía progresiva externa (OPE) la más común. Se caracteriza por ptosis asimétrica y debilidad de músculos extraoculares, de músculos faciales, bulbares y de extremidades; así como síntomas neurológicos y desórdenes auditivos (2). Nuestra paciente (caso 2) presentó exotropía y diplopía asociada a ptosis con predominio vespertino, se descartó Miastenia gravis, siendo catalogada como una pseudoftalmoplejía intermedia del OI.</p> <p>Se han descrito síndromes de afección multisistémica asociados a miopatía mitocondrial extraocular como la Miastenia gravis ocular, miosis ocular, orbitopatía asociada a tiroides, distrofia muscular oculofaríngea y distrofia miotónica tipo 12 (2).</p> <p>El análisis histológico e histoquímico de la biopsia muscular es el Gold Standard para el diagnóstico de mitocondriopatías y el primer paso para el diagnóstico de síndromes mitocondriales multisistémicos (1). Sin embargo, la biopsia muscular es invasiva, y los cambios mitocondriales se desarrollan con la edad y debido a ciertos medicamentos, haciendo una interpretación precisa desafiante (1).</p> <p>En un estudio prospectivo observacional (3), se evaluó a 23 pacientes con diagnóstico de citopatología mitocondrial. La edad de presentación más frecuente fue de 8 años (21.7%) y los diagnósticos más frecuentes fueron OPE (26.1%), Síndrome de Kerns-Sayre (17.4%) y neuropatía óptica hereditaria de Leber (LHON) (13%). El 56.5% de los pacientes presentaron compromiso de otros órganos. En la evaluación oftalmológica, la mayoría presentó exotropías simples (56.5%), al igual que en nuestras pacientes, quienes presentaron exotropía como principal sintomatología (casos 1 y 2). Una de nuestras pacientes (caso 1) inició con ptosis palpebral bilateral, asociada a diplopía de 3 años de evolución, y cuenta con estudios genéticos compatibles con Síndrome de Kearns Sayre.</p>	
RESULTADOS			
<p>Caso 1 Mujer de 18 años TE:3 años</p> <ul style="list-style-type: none"> Cuadro clínico: ptosis palpebral bilateral asociado a diplopía Antecedentes patológicos Sd. Kearns Sayre Bloqueo AV 1er grado Retinitis pigmentaria Exámen oftalmológico FO:mácula ok AO , alteración del EPR.AO, relación c/d: 0.3 y 0.3 Hisberg Test: XT 15° OD Krinsky Test: XT 30° OD DPAR(-) Diagnóstico: 1.Oftalmoplejía crónica progresiva externa. 2.Sd. Kearns Sayre 3.Exotropía secundaria Tratamiento: Coenzima q10 y L-carnitina Retroceso RL 9.0 y RM 5.0 OD 	<p>Caso 2 Mujer de 37 años. TE: 2 años</p> <ul style="list-style-type: none"> Cuadro clínico: ptosis palpebral AO asociado a diplopía esporádica. Ac para acetilcolina negativos Exámen oftalmológico FO:mácula ok AO, retina aplicada AO, relación c/d: 0.3 y 0.3 Hisberg Test: XT 30° OI Krinsky Test: XT 50° OI DPAR(-) Diagnóstico: 1.Pseudoftalmoplejía intermedia OI. 2. Exotropía secundaria. Tratamiento: Retroceso recto lateral 8.0 OI Resección recto medial 6.0 OI 		
CONCLUSIÓN			
<p>Las miopatías mitocondriales extraoculares son patologías con características oftalmológicas similares de distintos grados de severidad, las cuales suelen presentarse como parte de un síndrome de afectación multisistémica. Actualmente no hay un tratamiento efectivo para las miopatías mitocondriales. Es relevante un estudio clínico, bioquímico, histopatológico y genético del paciente con ptosis o trastorno del movimiento ocular, para el descarte de síndrome mitocondrial y determinar compromiso de órganos para iniciar tratamiento tempranamente y evitar complicaciones (2).</p>			
BIBLIOGRAFÍA			
<p>1. Finsterer J. Update Review about Metabolic Myopathies. Life (Basel, Switzerland) 2020; 10(4): 43. doi.org/10.3390/life1004043.</p> <p>2. Watson E, Ahmad K y Fraser CL. The Neuro-Ophthalmology of Inherited Myopathies. Curr Opin in Ophthalmol 2019; 30(6): 478-483.</p> <p>3. González-Othovich I, y Lozano Elizondo, D. Alteraciones neuro-oftalmológicas en pacientes que presentan enfermedades mitocondriales. Arch Neurocién 2005; 10(2): 74-82.</p>			

BOLETÍN N°06-2021
LABORATORIO DE PATOLOGÍA OCULAR "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

TÍTULO:
REPORTE DE CASOS: DERMOLIPOMAS, PRESENTACIONES INUSUALES.

AUTORA PRINCIPAL:
MR KELY ROJAS CASTILLO

CORREO ELECTRÓNICO DE CONTACTO:
kelyrc@gmail.com



REPORTE DE CASOS: DERMOLIPOMAS, PRESENTACIONES INUSUALES

K. Rojas^{1a}, L. Marroquín Loayza^{1b}

1) Instituto Nacional de Oftalmología "Dr. Francisco Contreras Campos" a) Médico residente b) Médico oftalmóloga Patóloga ocular Laboratorio de Patología Ocular "Dr. José Antonio Avendaño Valdez"

INTRODUCCIÓN

El dermolipoma es un tipo de coristoma que consiste en tejido adiposo, dermis y tejido conectivo denso dentro de la conjuntiva. Es el segundo tumor conjuntival benigno más común en niños después del nevo con 5% de incidencia de todas lesiones conjuntivales (1). Se origina por anomalías del secuestro del ectodermo superficial a lo largo de las líneas de cierre embrionarias entre la tercera y quinta semana de gestación. Se asocia comúnmente a anomalías del desarrollo del segundo arco braquial, como el síndrome de Goldenhar (2). Suele presentarse como una masa subconjuntival amarillo-rosada, blanda y móvil, generalmente localizada a nivel del fórnix súpero-temporal (3), que puede extenderse hacia el limbo o la órbita (4). No suelen producir afectación visual, aunque los que se extienden hacia la órbita pueden producir leve exoftalmos o limitación en los movimientos oculares (5). El diagnóstico diferencial incluye dermoide epibulbar, quiste de la glándula lagrimal, el prolapso de grasa orbitaria, el linfangioma y linfoma, entre otras lesiones.

OBJETIVO

Reportar una serie de casos clínicos de pacientes con dermolipomas ubicados en zonas poco frecuentes.

CUADRO CLÍNICO

CASO 1: Paciente de 12 años de sexo femenino procedente de Lima, acude a consulta por presentar desde el nacimiento, lesión nodular amarillenta indolora de lento crecimiento en conjuntiva bulbar nasal inferior del ojo derecho. No hubo otras lesiones oculares o sistémicas asociadas. La paciente fue sometida a escisión de la masa debajo anestesia local infiltrativa. Se encontró que la masa contenía grasa, fue extirpada y fue sometida a análisis histopatológico y se hizo el diagnóstico de dermolipoma. Dos meses después fue sometida nuevamente a escisión debajo anestesia local infiltrativa para extirpar masa residual de cirugía anterior.

CASO 2: Paciente de 15 años de sexo femenino procedente de Cusco. Acude a consulta por presentar, desde el nacimiento, una lesión nodular, amarillenta, indolora, de lento crecimiento, ubicada en la conjuntiva bulbar nasal del ojo izquierdo (en parte de la plica semilunar). Se observó la presencia de unidades pilosebáceas ocasionales en dicha masa, además una lesión pigmentada en carúncula. Refería cansancio visual y cefalea asociados. La paciente fue sometida a escisión de la masa debajo anestesia local infiltrativa y se realizó el diagnóstico de dermolipoma. Posteriormente apareció tejido de granulación exuberante, el cual fue resecado.

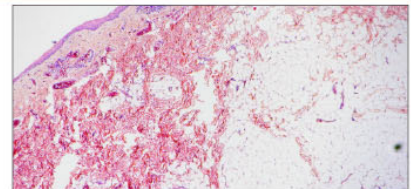
HISTOPATOLOGÍA



Caso 1: Dermolipoma en en conjuntiva bulbar nasal inferior del ojo derecho.



Caso 2: Dermolipoma en zona nasal central del ojo izquierdo.



DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO

Caso 1. Epitelio escamoso no queratinizado. En el estroma conjuntival se aprecian tejido conectivo denso y adiposo (H-E 4X).

La presencia de tejido adiposo podría ocasionar alteraciones en la cicatrización. Se puede optar por la resección parcial de la lesión mediante la reducción limitada de la porción anterior del tumor (4), o la forma conservadora, escisión parcial de la masa (solo la parte visible), incluida la de la conjuntiva gruesa suprayacente (10). En la serie de casos reportados, la lesión se extirpó por completo, sin dañar tejidos vecinos. Se presenta esta serie de casos debido a la poca frecuencia de la ubicación nasal.

CONCLUSIÓN

Los dermolipomas son lesiones congénitas benignas que presentan características clínicas definidas que pueden orientar al diagnóstico. El tratamiento quirúrgico está indicado cuando el tamaño de la lesión produce alteración cosmética y/o funcional, y su pronóstico es bueno. El diagnóstico definitivo para su adecuada clasificación se hace mediante estudio histopatológico. El dermolipoma debe ser considerado como diagnóstico diferencial de las lesiones en esta ubicación.

DISCUSIÓN

Los dermolipomas son una variante de los coristomas y forman un grupo de tumores benignos congénitos compuestos de elementos tisulares normales maduros como tejido adiposo, dermis y tejido conectivo denso, que ocurre en una ubicación anormal de la superficie ocular.

En un estudio de 143 casos de coristomas epibulbares se reportó que 100 de ellos eran dermolipomas, cuya ubicación más frecuente fue a nivel del fórnix súpero-temporal (59%) y la menos frecuente se encontró en la conjuntiva nasal y canto medial (3%) (3). En los dos casos que presentamos, la lesión se ubicaba en la conjuntiva nasal.

Otra ubicación aún menos frecuente en la palpebral. Existe el reporte de un caso muy raro de dermolipoma en el párpado inferior, el que se presentó con epitelio queratinizado en la conjuntiva palpebral medial (6). Asimismo, en el reporte sobre manejo quirúrgico de los dermolipomas con colgajos conjuntivales rotacionales, se describe que uno de los 16 casos reportados se ubicaba en el párpado inferior (7).

Por lo general el dermolipoma se opera cuando es sintomático, o por razones estéticas (8). Sin embargo, la resección podría afectar estructuras anexas oculares vecinas tales como el músculo recto, el músculo elevador del párpado superior y la glándula lagrimal, y causar diplopia, estrabismo, contracción del fórnix, blefaroptosis y queratoconjuntivitis seca (1,9).

BIBLIOGRAFÍA

- Shields CL, Shields JA. Conjunctival tumors in children. *Curr Opin Ophthalmol*. 2007 Sep;18(5):351-60. doi: 10.1097/ICU.0b013e32823e0fbb. PMID: 17700226.
- McNab AA, Wright JE, Caswell AG. Clinical features and surgical management of dermolipomas. *Aust N Z J Ophthalmol*. 1990 May;18(2):159-62. doi: 10.1111/j.1442-9071.1990.tb00606.x. PMID: 2390243.
- Alarcón-Monzo T, Bernal-Uruchurtu G, Saucedo-Casillas G, et al. Coristomas epibulbares. Características clinicopatológicas. *Rev Mex Oftalmol*. 2004;78(4):182-187.
- Shields, Jerry A., y Carol L. Shields. *Conjunctival and epibulbar choristomas. Eyelid, conjunctival and orbital tumors. An atlas and textbook*, Tercera edición, Wolters Kluwer, 2016 pp. 249-267.
- Kanski JJ. *Conjuntiva*. En: *Kanski JJ, editor. Oftalmología clínica*. Madrid: Elsevier; 2003. p. 93.
- Meang HS, Lee LK, Woo KI, Kim YD. A unique case of dermolipoma located in the lower eyelid. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2010;26(4):288-289. doi:10.1097/IOP.0b013e328185c7373.
- Se HS, Kim HK, Shin JH, Woo KI, Kim YD. Dermolipoma surgery with rotational conjunctival flaps. *Acta Ophthalmol*. 2012 Feb;90(1):86-90. doi: 10.1111/j.1755-3768.2011.02129.x. Epub 2011 Jun 8. PMID: 21651732.
- Shields CL, Shields JA. Conjunctival tumors in children. *Curr Opin Ophthalmol* 2007;18:351-360.
- Beard C. Dermolipoma surgery, or, "an ounce of prevention is worth a pound of cure". *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*, vol. 6, n. o. 3, septiembre de 1990, págs. 153-57. DOI.org [Crossref]. <https://doi.org/10.1097/00002341-199009000-00001>.
- Choi YI, Kim IH, Choi JH, Lee MJ, Kim N, Chung HK, Khwang SI. Early results of surgical management of conjunctival dermolipomas: partial excision and free conjunctival autograft. *Br J Ophthalmol*. 2013 Aug;97(8):1031-6. doi: 10.1136/bjophthalmol-2013-206328. Epub 2013 Jun 13. PMID: 23586714.