

Adenoma del epitelio ciliar no pigmentado

J. Elizalde
R.I. Barraquer

Unidad de Oncología
Ocular
Centro
de Oftalmología
Barraquer
Barcelona

Resumen

Presentamos las características clínicas y los hallazgos histopatológicos de una tumoración hipopigmentada del iris y cuerpo ciliar diagnosticada en una paciente de 66 años de edad durante una exploración ocular rutinaria. Tras la extirpación quirúrgica de la lesión mediante esclero-iridociclectomía parcial, el estudio histopatológico demostró que se trataba de un adenoma del epitelio ciliar no pigmentado.

Resum

Presentem les característiques clíniques i les troballes histopatològiques d'una tumoració hipopigmentada de l'iris i cos ciliar diagnosticada en una pacient de 66 anys d'edat durant una exploració ocular rutinària. Després de l'extirpació quirúrgica de la lesió mitjançant esclero-iridociclectomia parcial, l'estudi histopatològic va demostrar que es tractava d'un adenoma de l'epiteli ciliar no pigmentat.

Summary

Clinicopathologic features of a non-pigmented iris and ciliary body tumor diagnosed in a 66-year-old patient during a routine eye examination are presented. A combined cataract and partial lamellar sclerouvectomy was performed. Histopathological findings demonstrated an adenoma of the non-pigmented ciliary epithelium.

Introducción

En el contexto clínico de las neoplasias del epitelio ciliar no pigmentado es preciso diferenciar las formas congénitas (meduloeptelioma) de los tumores adquiridos¹⁻³. Entre éstos últimos distinguimos los citológicamente benignos (adenoma o epitelioma benigno) y las formas localmente malignas (adenocarcinoma)⁴⁻⁹, con muy poca tendencia a metastatizar.

La escasísima prevalencia de estos tumores hace que estas lesiones sean a menudo confundidas con otras tumoraciones iridociliares más frecuentes como el melanoma o las metástasis uveales. Presentamos las características clínicas e histopatológicas de un adenoma del epitelio ciliar no pigmentado diagnosticado durante la exploración rutinaria preoperatoria de la cirugía de catarata.

Caso clínico

Mujer de 66 años de edad que refiere disminución progresiva de la agudeza visual de cinco meses de evolución, acude con el diagnóstico de catarata y tumoración intraocular en el ojo derecho. A la exploración del ojo afecto constatamos una catarata avanzada, discoria y cierta prominencia del iris hacia la cámara anterior en el cuadrante nasal (Figura 1). La agudeza visual era de 0,06 y la presión intraocular normal. En midriasis, y con la ayuda de la lente de Ritch, apreciamos una tumoración bilobulada y vascularizada situada en el cuerpo ciliar, mínimamente pigmentada, comprimiendo el cristalino en su parte ecuatorial e invadiendo los procesos ciliares. La lesión presentaba pequeñas áreas quísticas transluminables y no parecía extenderse más allá de la banda ciliar (Figura 2). Ecográficamente verificamos la presencia de una masa sólida de 4,07 mm ×

Correspondencia:
Javier Elizalde
Unidad de Oncología Ocular
Centro de Oftalmología
Barraquer
Muntaner, 314
08021 Barcelona

3,10 mm, con moderada reflectividad interna y ángulo kappa negativo. Realizamos una cirugía combinada de catarata mediante sonofacoaspiración (con implante de anillo tensor capsular y lente intraocular), y esclero-iridociclotomía parcial. A los cuatro años de la intervención la agudeza visual es de 0,6 y no hay signos de recidiva tumoral.

Histopatología

El estudio macroscópico del espécimen resecado mostró un fragmento de iris, cuerpo ciliar y tejido escleral profundo de $7,5 \times 5 \times 2,5$ mm, con una tumoración blanco-amarillenta de $4 \times 3,5$ mm adherida a la superficie interna de la pars plicata y a la cara posterior del iris (Figura 3).

Microscópicamente, el tumor estaba compuesto por células columnares y cuboidales formando papilas, con citoplasma eosinofílico, núcleos hiper cromáticos, algún nucleolo prominente y sin imágenes de mitosis. Resultó muy evidente la disposición tubular de las células, incluso rodeando dos espacios quísticos claramente diferenciados (Figura 4). La tinción celular con vimentina resultó positiva, y parcialmente positiva para la citoqueratina.

El resultado fue negativo frente a las tinciones de rojo congo, azul alcian, CEA, EMA, HMB-45, NSE, S100, sinaptofisina y alfa-actina del músculo liso. El componente tisular estromal del tumor era abundante, de aspecto mixoide, con material PAS positivo y con algunos focos de infiltrado celular inflamatorio crónico. Los márgenes de la lesión resecada estaban libres de células tumorales.

Discusión

El adenoma del epitelio ciliar no pigmentado (AECNP) es una tumoración amelanótica con características clínicas variables que, al igual que el melanoma de cuerpo ciliar, suele presentarse en el adulto³. El AECNP cursa de forma asintomática o bien con disminución indolora de la agudeza visual. La tumoración localizada a nivel del cuerpo ciliar es de color blanquecino pálido, con la superficie irregular y en ocasiones multilobulada^{2,3,8,9}. El melanoma uveal suele ser más pigmentado, con la superficie lisa y con un patrón de crecimiento en champiñón. Algunos casos pueden cursar con celularidad en la cámara anterior y con la presencia de un vaso centinela en la epiesclera suprayacente, aunque este último hallazgo es más

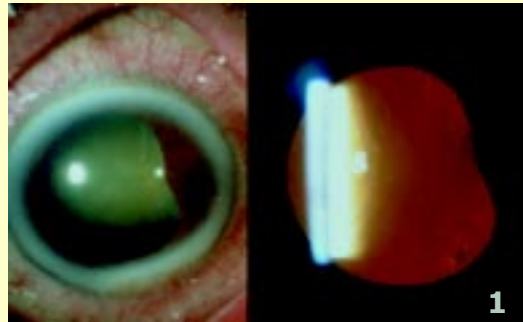


Figura 1. Catarata avanzada y discoria secundaria a la presencia de una tumoración en la cara posterior del iris y cuerpo ciliar

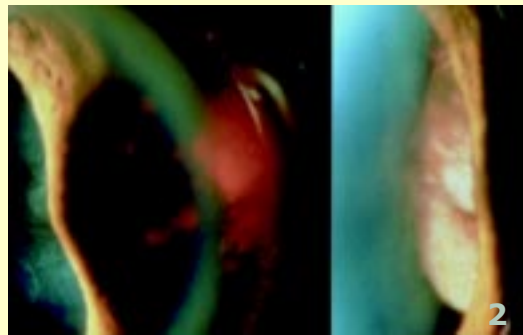


Figura 2. Aspecto clínico de la tumoración iridociliar hipopigmentada, con defectos tisulares que transmiten la luz (transiluminación)

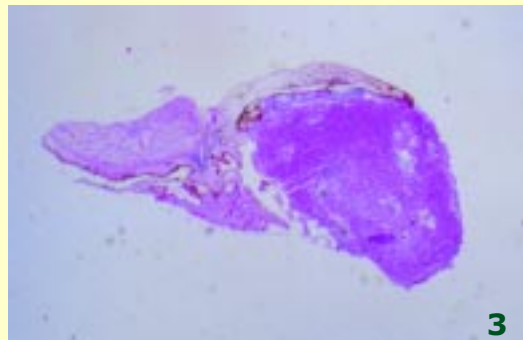


Figura 3. Adenoma del epitelio ciliar no pigmentado creciendo a partir de la cara posterior del iris y de la porción más anterior de la superficie interna del cuerpo ciliar (hematoxilina-eosina $\times 5$)

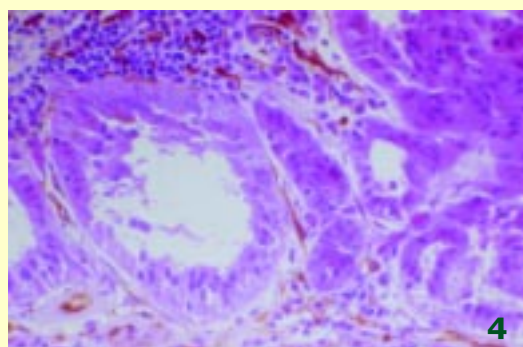


Figura 4. Disposición de las células neoplásicas en papilas y túbulos, rodeando algún espacio quístico ópticamente vacío. Infiltrado inflamatorio crónico asociado (hematoxilina-eosina $\times 100$)

característico y evidente en el melanoma uveal¹⁰. No es infrecuente la aparición de discoria y de catarata secundaria inducida por la compresión del propio tumor, como ocurría en nuestro caso, e incluso puede aparecer una subluxación secundaria del cristalino. A diferencia del melanoma amelanótico, es bastante característica la aparición de defectos lacunares tisulares en la estructura intrínseca del AECNP, por la presencia de espacios quísticos que posibilitan la transmisión de la luz durante la exploración con transiluminación^{2,10}.

Desde el punto de vista histológico el AECNP es un tumor sólido con proliferación de células a modo de papilas y túbulos que crecen sobre la superficie interna del cuerpo ciliar, sin invadir el estroma, a diferencia del melanoma^{2,5,10}.

La positividad de las células tumorales frente a la vimentina confirma su origen a partir del epitelio ciliar no pigmentado¹⁰. En nuestro caso también observamos inmunoreactividad positiva con anticuerpos dirigidos contra diversas citoqueratinas, aunque este patrón suele ser muy variable. La respuesta frente al HMB-45, típica del melanoma, es negativa en estos casos².

Dado que el AECNP es una tumoración de crecimiento lento, con características citológicas benignas y que cursa habitualmente con buena visión, es recomendable plantear un tratamiento conservador como la resección local mediante esclero-iridoclectomía parcial, también con fines diagnósticos. Si existe opacidad del cristalino es viable asociar este procedimiento con una cirugía de la catarata por pequeña incisión.

Bibliografía

1. Zimmerman LE. The remarkable polymorphism of tumors of the ciliary epithelium. The Norman McAlister Gregg Lecture. *Trans Aust Coll Ophthalmol* 1970; 2:114-125.
2. Green WR. Retina. Acquired neuroepithelial tumors of the ciliary body. In: Spencer WH, Font RL, Howes EL, et al, eds. *Ophthalmic Pathology. An atlas and Textbook*. Vol 2. Philadelphia: WB Saunders, 1985;1254-62.
3. Shields JA, Shields CL. Tumors of the nonpigmented ciliary body epithelium. In: Shields JA, Shields CL, eds. *Intraocular Tumors. A Text and Atlas*. Philadelphia: WB Saunders, 1992;461-87.
4. Grossniklaus HE, Lim JJ. Adenoma of the nonpigmented ciliary epithelium. *Retina* 1994;14:452-6.
5. McGowan HD, Simpson ER, Hunter WS, et al. Adenoma of the nonpigmented epithelium of the ciliary body. *Can J Ophthalmol* 1991;26:328-33.
6. Margo CE, Brooks L Jr. Adenocarcinoma of the ciliary epithelium in a 12 year old black child. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991;28:232-5.
7. Dryja TP, Albert DM, Horns D. Adenocarcinoma arising from the epithelium of the ciliary body. *Ophthalmology* 1981;88:1290-2.
8. Shields JA, Augsburger JJ, Wallar PH, Shah HG. Adenoma of the nonpigmented epithelium of the ciliary body. *Ophthalmology* 1983;90:1528-30.
9. Chang M, Shields JA, Wachtel DL. Adenoma of the pigment epithelium of the ciliary body simulating a malignant melanoma. *Am J Ophthalmol* 1979;88:40-4.
10. Shields JA, Eagle RC, Shields CL, et al. Acquired neoplasms of the nonpigmented ciliary body epithelium (adenoma and adenocarcinoma). *Ophthalmology* 1996;103:2007-16.