

Coristomas epibulbares. Características clinicopatológicas

Tania Alarcón-Henao, Gertrudis Bernal-Uruchurtu, Guillermo Salcedo-Casillas, Alfredo Gómez-Leal, Abelardo A. Rodríguez-Reyes

RESUMEN

Objetivo. Conocer las principales características clínicas e histopatológicas de los coristomas epibulbares en una población mexicana.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de casos con diagnóstico clínico e histopatológico de coristomas epibulbares (dermolipoma, dermoide límbico, coristoma complejo y coristoma óseo epibulbar) recopilados de enero 1957 a agosto 2002.

Resultados. De un total de 188 pacientes con diagnóstico de coristomas epibulbares confirmado histopatológicamente, sólo 145 cumplieron con los criterios de inclusión. Se encontraron 100 dermolipomas, 29 dermoides, 3 coristomas complejos y 13 coristomas óseos epibulbares. La mayoría de estos estaban compuestos por tejido adiposo y tejido conectivo denso, revestidos por un epitelio plano estratificado queratinizado y, en ocasiones, no queratinizado. Algunos presentaban, además, anexos como folículos pilosos, glándulas sudoríparas, glándulas sebáceas, glándula lagrimal, hueso o cartílago.

Conclusiones. Los coristomas epibulbares son tumores congénitos benignos, de crecimiento lento, generalmente asintomáticos, entre los cuales el dermolipoma y el dermoide son los más frecuentes. El tratamiento puede ser observación o quirúrgico ya sea con fines cosméticos, o porque ocasionen irritación conjuntival.

Palabras clave. Dermoide, dermolipoma, coristoma complejo, coristoma óseo epibulbar.

SUMMARY

Objective: To determine the main clinical and histopathologic features of the epibulbar choristomas in a Mexican population.

Material and methods: Retrospective review of cases with clinical and histopathologic diagnosis of epibulbar choristomas (dermolipoma, limbic dermoid, complex choristoma and epibulbar osseous choristoma) from January 1957 to August 2002.

Results: Of 188 patients with diagnosis of epibulbar choristomas histopathologically confirmed, only 145 were included in the current study. 100 dermolipomas were found, 29 dermoid, 3 complex choristomas and 13 epibulbar osseous choristoma. Most of them were composed of adipose tissue and dense connective tissue; lined by a keratinized squamous epithelium and sometimes without keratin. Some presented hair follicles, sweat glands, sebaceous glands, lachrymal gland, bone or cartilage attached.

Conclusions: Epibulbar choristomas are benign congenital tumors, of slow growth, most of the times asymptomatic. Dermolipoma and dermoid are the most frequent types. Treatment may be a periodic evaluation or the surgical excision of the tumor, in order to improve the cosmetic appearance or to avoid conjunctival irritation.

Key words. Dermoid, dermolipoma, complex choristoma, epibulbar osseous choristoma.

INTRODUCCIÓN

Coristoma se define como el sobrecrecimiento congénito benigno de un tejido localizado anormalmente (1). Las ubicaciones más frecuentes de los coristomas oculares incluyen la región epibulbar, los párpados y la coroides. Histológicamente se dividen en cuatro grupos: dermolipoma, dermoide, coristoma simple y coristoma complejo (2).

Spencer los divide en dermoide, dermolipoma, coristoma complejo y coristoma óseo (3).

Los coristomas son los tumores oculares congénitos más frecuentes (4). De acuerdo a Picque (5) y Hays y cols. (6), Mauchard y Samuels por separado describieron tumores epibulbares con pestañas en 1742. Fue hasta 1853 que Ryba (7) utilizó el término de dermoide.

Los dermoides y dermolipomas comprenden 48 y 24% de los coristomas epibulbares respectivamente (8), coexistiendo en ocasiones con otras malformaciones que incluyen el síndrome de Goldenhar, fisura 8 de Tessier, el síndrome de Treacher Collins, el síndrome de Solomon, nevo sebáceo de Jadassohn (3, 9) y el síndrome de Duane (10).

Los dermoides del limbo generalmente son bien circunscritos, firmes y solitarios, la mayoría se localiza en el sector temporal inferior (3), son lesiones asintomáticas, aunque pueden cursar con irritación, astigmatismo, alteraciones de la película lagrimal e inadecuado cierre palpebral (11). El dermolipoma se distingue del dermoide por la presencia de abundante tejido adiposo y generalmente ausencia de anexos (12, 13). Los coristomas complejos se caracterizan por combinaciones variables de diferentes tejidos ectópicos (11). El coristoma óseo episcleral está formado exclusivamente por trabéculas de hueso compacto maduro (3).

OBJETIVO

Determinar la prevalencia de los coristomas epibulbares en una población de pacientes mexicanos de un hospital de referencia oftalmológica, conociendo sus principales características clínicas e histopatológicas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, observacional, longitudinal, en el que se revisaron todos aquellos casos con diagnóstico confirmado por estudio histopatológico de coristomas epibulbares, en la Asociación para Evitar la Ceguera en México (APEC) Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, en el periodo comprendido entre enero 1957 y agosto 2002.

Se incluyeron todos aquellos pacientes con diagnóstico clínico de coristoma epibulbar intervenidos quirúrgicamente, que contaran con datos completos de la exploración clínica oftalmológica y cuyo diagnóstico fue corroborado por histopatología. Se excluyeron pacientes con expedientes incompletos.

Se consideraron las siguientes variables para su estudio y análisis: tipo de coristoma epibulbar (dermolipoma, dermoide límbico, coristoma complejo y coristoma óseo epibulbar), edad, sexo, lado afectado, localización topográfica, presencia de pelos en la superficie del tumor y su relación con síntomas, asociación con síndromes, presencia o no de recubrimiento epitelial y tipos de anexos presentes. Además, se correlacionó el diagnóstico clínico inicial con el diagnóstico histopatológico final.

Se empleó estadística descriptiva para el análisis de las variables estudiadas.

RESULTADOS

Se revisaron 188 casos con diagnóstico histopatológico de coristoma epibulbar, de los cuales 43 casos fueron eliminados por no cumplir con los criterios de inclusión, quedando sólo 145 casos. Se agruparon en cuatro grupos de acuerdo al diagnóstico histopatológico: dermolipomas, dermoides límbicos, coristomas complejos y coristomas óseos epibulbares, con una frecuencia de 100, 29, 3 y 13 casos respectivamente.

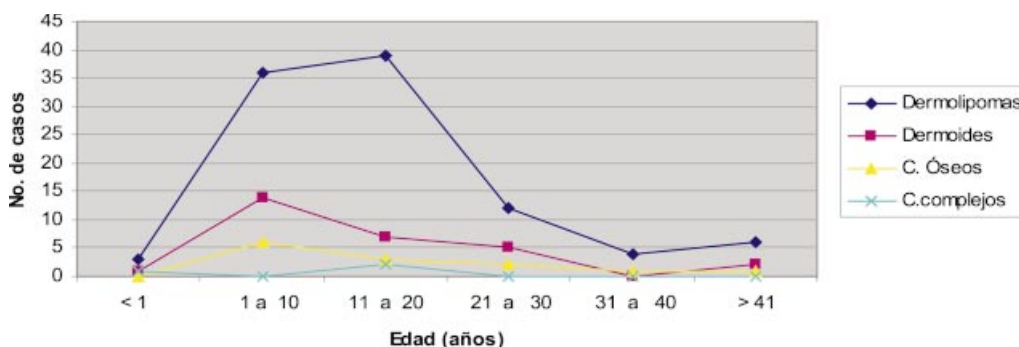
El promedio de edad en los 4 grupos fue de 14.5 años, con un intervalo de 6 meses a 59 años. La distribución por edad se representa en la gráfica 1. Se encontró una mayor frecuencia en las dos primeras décadas de la vida (77.2%).

La distribución por sexo y tipo de coristoma se ilustra en el cuadro 1. Hubo mayor afección del sexo femenino (73.1%) que del sexo masculino (26.8%) en una proporción mujer/hombre de 3:1.

No hubo predominio por el lado de afección, 72 casos se localizaron en el ojo derecho y 73 en el izquierdo.

En los cuatro grupos de coristomas epibulbares el sector más frecuentemente afectado fue el temporal (59%, 48.2%, 66,6% y 53.8% respectivamente) (Esquema 1), seguido por

Gráfica 1. Distribución por edad y grupo del coristoma epibulbar



Cuadro 1. Distribución de coristomas epibulbares por sexo

Tipo de coristoma	Masculino	Femenino	Total
Dermolipomas	29	71	100
Dermoides	6	23	29
C. Complejos	1	2	3
C. óseos	3	10	13
Total	39	106	145

sector temporal inferior en los dermoides del limbo (41,3%) (fig. 1); y en sector temporal superior en los dermolipomas (36%) (fig. 2) y en los coristomas óseos (30.7%).

Fueron asintomáticos 84.8% de los casos. En el 15.1% restante, los signos y síntomas más frecuentes fueron ardor, ojo rojo, sensación de cuerpo extraño y/o dolor. La presencia o ausencia de pelos en la superficie de los tumores no presenta ninguna correlación clínica con los signos y/o síntomas.

Se encontró una asociación entre una lesión coristomatosa con otro tipo de alteración (fig. 3). La asociación más frecuente fue con el síndrome de Goldenhar (33 casos), segui-



Fig. 1. Dermoides límbico. Lesión nodular en limbo esclerocorneal, de superficie externa lisa, color amarillo rosado y bordes bien delimitados.

do por la presencia de fisura 8 (10 casos) (cuadro 2).

En el estudio histopatológico, 73% de los dermolipomas y 43.7% de los coristomas óseos no presentaron revestimiento epitelial. El tipo de epitelio más frecuente fue el

Esquema 1. Distribución espacial de coristomas epibulbares en 145 pacientes (ilustrado en ojo derecho)

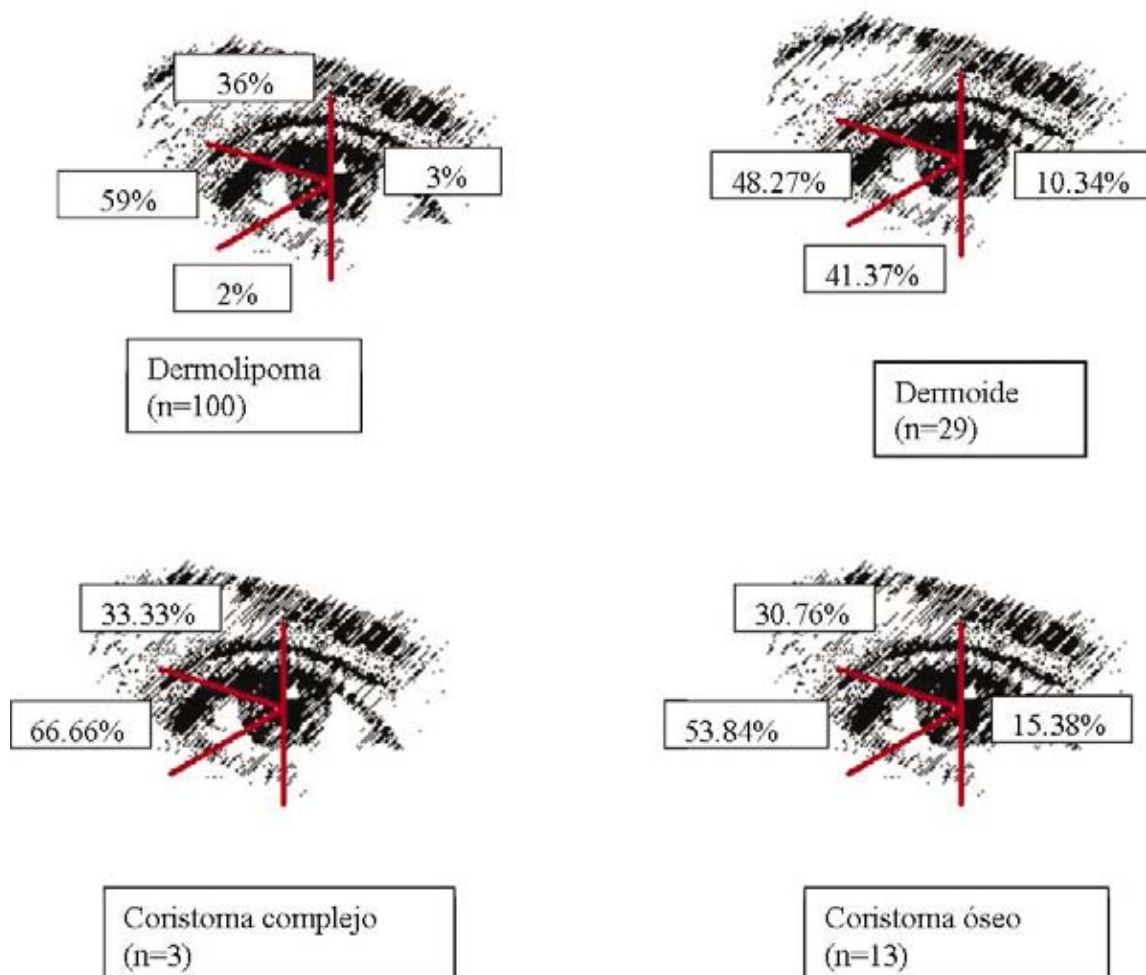




Fig. 2. Dermolipoma. Lesión subconjuntival en región superotemporal de forma nodular, superficie externa lisa brillante con vasos sanguíneos dilatados.



Fig. 3. Coristoma complejo. Lesión conjuntival bilateral, la del lado derecho asociada a coloboma de párpado y presencia de apéndice cutáneo.

epitelio plano estratificado queratinizado, el cual estuvo presente en 96.5% de los dermoides límbicos (fig. 4), en 25% de los coristomas óseos y 18% de los dermolipomas (fig. 5). El epitelio plano estratificado no queratinizado se encontró en 31.2% de los coristomas óseos, 9% de los dermolipomas y 3.4% de los dermoides.

En 87 casos no se encontraron anexos. Los anexos más frecuentemente encontrados fueron los folículos pilosos y la glándulas sebáceas en los dermolipomas y dermoides, seguidos de las glándulas sudoríparas y glándula lagrimal. Mientras que en los coristomas óseos se encontró hueso maduro en los 13 casos (fig. 6), en los 3 casos de coristoma complejo hubo cartílago y glándula lagrimal (fig. 7).

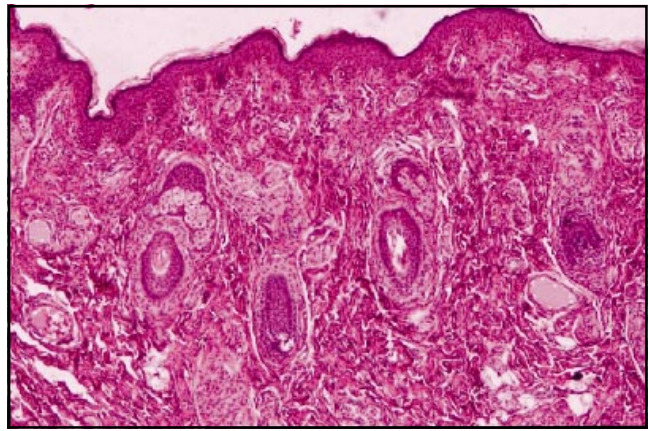


Fig. 4. Dermoides límbico. Fotomicrografía que muestra folículos pilosos y glándulas sebáceas inmersos en un estroma de tejido conectivo con un revestimiento superficial de tipo escamoso. (H-E, amplificación original 20 X.)

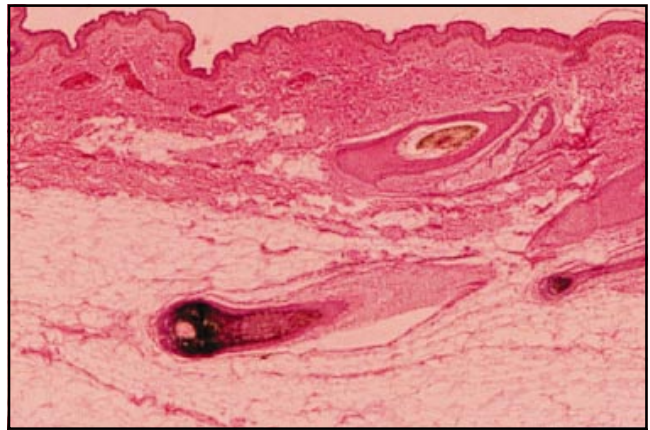


Fig. 5. Dermolipoma. Fotomicrografía que muestra folículos pilosos en un estroma de tejido conectivo con abundante tejido adiposo maduro en la profundidad y un epitelio escamoso superficial. (H-E, amplificación original 10 X.)

DISCUSIÓN

Existe una gran variedad de terminología para los coristomas epibulbares, también llamados tumores dermoides epibulbares, y de los cuales se reconocen tres tipos: el dermoide límbico, el dermolipoma y el coristoma complejo (3, 11). Duke Elder (14) clasifica los dermoides en dermoide epibulbar, lipodermoide y quiste dermoide. El término dermolipoma ha sido también usado como sinónimo de dermoide (1).

Cuadro 2. Coristomas epibulbares asociados a otras patologías

Tipo de coristoma	Fisura 8	Goldenhar	Duane	Coloboma	Noonan	Estrabismo	Total
Dermolipomas	8	23	1	2	1	1	36
Dermoides	0	8	0	0	0	0	8
C. Complejos	0	2	0	0	0	0	2
C. Óseos	2	0	0	0	0	0	2
Total	10	33	1	2	1	1	48

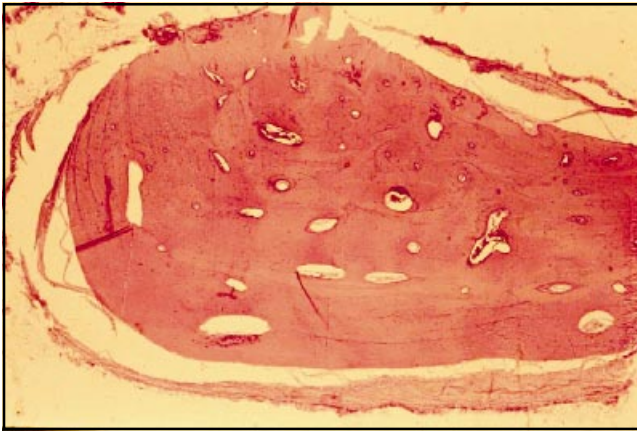


Fig. 6. Coristoma óseo. Fotomicrografía que muestra trabécula de hueso compacto maduro con algunos conductos de Havers. (H-E, amplificación original 10 X.)

Los coristomas se encuentran con una frecuencia de 1 a 3 por 10,000 nacimientos (2), son los tumores orbitarios más frecuentes en la edad pediátrica y ocupan el tercer lugar de todas las lesiones epibulbares en todas las edades (8).

En el presente estudio los dermolipomas correspondieron a la variedad más frecuente de coristomas epibulbares, seguidos por el dermoide. Cunha (8), Elsas (13) y Nevares (4), por el contrario, informaron que el dermoide es dos veces más frecuente que el dermolipoma.

En nuestros casos, hubo predominio de afección por el sexo femenino sobre el masculino, a diferencia de otros estudios informados en la literatura en los que no hubo predilección por sexo (4, 10). Lo anterior podría explicarse, en parte, por el mayor interés que presenta el sexo femenino en nuestro medio, en relación con el aspecto cosmético, además de que la mayoría de los casos fueron asintomáticos.

La asociación con otros síndromes, como el síndrome de Goldenhar, ya ha sido ampliamente informada por otros autores (8, 14). En nuestra serie de casos se encontró una asociación muy similar a la de algunas series previamente informadas en la literatura.

Los coristomas deben clasificarse histológicamente, ya que desde el punto de vista clínico no siempre es posible hacerlo (15). Algunos otros diagnósticos diferenciales son la herniación de grasa orbitaria y la ptosis de glándula lagrimal principal. Estos últimos son adquiridos, se presentan en adultos y, por lo general, son bilaterales.

Los coristomas complejos son lesiones con características clínicas similares a los dermoides y dermolipomas. Sin embargo, cuando los elementos acinares predominan, pueden tomar una apariencia carnosa vascularizada con presencia de nódulos translúcidos elevados (11).

Los coristomas generalmente muestran un crecimiento potencial limitado, y proporcional al desarrollo del niño, alcanzando una meseta durante la pubertad (4). Por el contrario, la tasa de crecimiento de los dermoides corneales es acelerada debido a trauma o irritación (1).

El tratamiento de los coristomas epibulbares depende de su tamaño y del grado de afección de las estructuras vecinas.

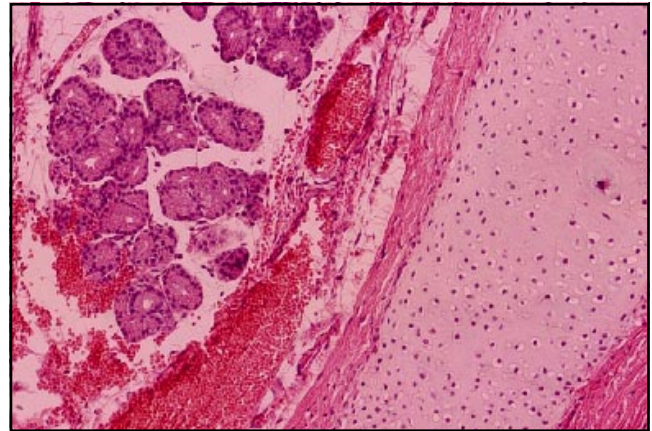


Fig. 7. Coristoma complejo. Fotomicrografía que muestra acini de glándula lagrimal mezclados con cartilago hialino maduro. (H-E, amplificación original 20 X.)

Las indicaciones para resección quirúrgica son estética, irritación, dellen, diagnóstico dudoso y afección visual por astigmatismo irregular o bloqueo del eje visual, arco lipídico, perforaciones espontáneas en áreas estafilomatosas, cierre palpebral inadecuado y recurrencia del tumor (1, 2).

En nuestra serie, en 80% de los casos no se encontró epitelio de revestimiento, lo cual se explica por la técnica quirúrgica utilizada para la escisión de estos coristomas. Los dermoides límbicos presentaron recubrimiento epitelial en 100% de los casos, de los cuales 96.5% presentaron un epitelio de tipo plano estratificado queratinizado. Algunos casos presentaron verdadera epidermización secundaria a la exposición prolongada.

CONCLUSIONES

Los coristomas epibulbares 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.

REFERENCIAS

1. Oakmann JH, Lambert SR, Grossniklaus HE. Corneal dermoid: Case report and review of classification. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993; 30:388-391.
2. Mansour AM, Barber JC, Reinecke RD, Wang FM. Ocular choristomas. *Surv Ophthalmol* 1989; 33(5):339-358.
3. Spencer WH. *Ophthalmic Pathology. Fourth Edition. An Atlas and Textbook.* Philadelphia. WB Saunders Co. 1996.
4. Nevares RL, Mulliken JB, Robb RM. Ocular Dermoids. *Plast Reconstr Surg* 1988; 82(6):959-964.
5. Picque L: *Anomalies de Développement et Maladies Congénitales du Globe de l'oeil.* Thèse d'agrégation, Paris, G Chamerot, 1886.

6. Haye C, Haut J, Sander JP: Les dermoides epibulbaires. Arch Ophthalmol Fr 29:193-204, 1969.
7. Ryba JE: Ueber Dermoidgeschwulste der Bindebaut. Vierteljahresschrift f die Praktische Heilkunde 3:1-31, 1853.
8. Cunha RP, Cunha MC, Shields JA. Epibulbar tumors in children, survey of 282 biopsies. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1987; 24:249-254.
9. Tasman W, Jaeger EA. Duane's Ophthalmology (on CD-ROM). Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins Publishers, 1999.
10. Baum JL, Feingold M. Ocular aspects of Goldenhar's syndrome. Am J Ophthalmol 1973; 75:250-256.
11. Albert DM, Jakobiec FA. Principles and Practice of Ophthalmology (on CD-ROM). WB Saunders Company, 1995.
12. Elsas FJ, Green WR. Epibulbar tumors in childhood. Am J Ophthalmol 1975; 79:1001-1007.
13. Pokorny KS, HymanBM, Jakobiec FA, Perry HD, Caputo AR, Iwamoto T. Epibulbar choristomas containing lacrimal tissue. Ophthalmology 1997; 94:1249-1257.
14. Duke-Elder S. Normal and abnormal development. En: Duke-Elder S (ed). System of Ophthalmology. St. Louis, CV Mosby, 1963; 3:820-826.
15. Benjamin SN, Allen HF. Classification for limbal dermoid choristomas and branchial arch anomalies. Arch Ophthalmol 1972; 87:305-314.

Cita histórica:

En 1952, Goldenhar describió el síndrome que lleva su nombre. (*Goldenhar M. Associations malformatives de l'oeil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoide epibulbaire-appendices auriculaires-fistula auris congenita et ses relations avec la dysostose mandibulofaciale. J Gent Hum 1:243, 1952.*)