

Tumores conjuntivales: lesiones benignas

Conjunctival tumors: benign lesions

M. López, N. Planas

Resumen

Los tumores conjuntivales son de los más frecuentes del ojo y anejos, abarcan un gran espectro de lesiones, tanto benignas como malignas, y pueden originarse de cualquiera de las células que componen la conjuntiva. En este capítulo se revisan las características clínicas y el tratamiento de los tumores conjuntivales benignos.

Resum

Els tumors conjuntivals són dels més freqüents a l'ull i annexos, inclouen un gran espectre de lesions tant de tipus benigne com maligne i poden originar-se de qualsevol de les cel·lules que componen la conjuntiva. En aquest capítol es revisen les característiques clíniques i el tractament dels tumors conjuntivals benignes.

Abstract

Conjunctival tumors are one of the most frequent of the eye and adnexa. They comprise a large variety of conditions, from benign to malignant lesions. They can arise from any cellular component of the conjunctiva. In this chapter we review the clinical characteristics and the treatment of the benign conjunctival lesions.

3.1. Tumores conjuntivales: lesiones benignas

Conjunctival tumors: benign lesions

M. López, N. Planas

Facultativo Especialista de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Correspondencia:

Montse López

E-mail: montselop6@gmail.com

Introducción

Los tumores conjuntivales y los palpebrales son los más frecuentes en el ojo y anejos. Dentro de la clasificación de los tumores conjuntivales, existen una gran variedad de lesiones, tanto benignas como malignas, y constituyen un motivo de consulta frecuente.

Pueden originarse de cualquiera de las células que componen la conjuntiva, y ser congénitos o adquiridos. Los más frecuentes son los epiteliales y melanocíticos¹.

En este capítulo se revisan las características clínicas y el tratamiento de los tumores conjuntivales benignos, clasificándolos en función de su origen (Tabla 1).

La conjuntiva es una membrana mucosa que se extiende desde la superficie interna de los párpados hasta el limbo esclerocorneal. Está compuesta por el epitelio y el estroma. El epitelio es estratificado cuboidal sobre el tarso, columnar en los fondos de saco y escamoso en el globo ocular. Las células caliciformes suponen hasta el 10% de las células basales del epitelio conjuntival. Encontramos tejido linfoide asociado a la conjuntiva (CALT) y está formado por linfocitos y otros leucocitos.

En la carúncula, encontramos un epitelio escamoso estratificado no queratinizado, un estroma y glándulas sebáceas, folículos

Origen	Tumores benignos conjuntivales
Epiteliales	Papiloma conjuntival Hiperplasia pseudoepiteliomatosa
Melanocíticos	Nevus Pigmentación racial Melanocitosis ocular MAP ^a sin atipia
Tejidos blandos, glándulas y anejos	Oncocitoma Dacrioadenoma Granuloma piogénico Hemangioma Linfangioma Fibroma Mixoma Osteoma
Linfoide	Hiperplasia linfoide
Coristomas	Dermoide Dermolipoma

MAP: melanosis adquirida primaria.

Tabla 1. Clasificación de los tumores benignos de la conjuntiva según origen.

pilosos finos, un músculo estriado e incluso glándulas lagrimales accesorias.

Tumores epiteliales

Papiloma conjuntival

Se trata de un tumor de células escamosas asociado al virus del papiloma humano² (Figura 1). Puede presentarse en forma sésil (serotipos VPH 16 o 18) o pedunculado (serotipos VPH 6 y 11).

El papiloma conjuntival pedunculado se localiza más frecuentemente en el fondo de saco inferior. Presenta un crecimiento carnoso exocítico, con un núcleo fibrovascular, tiene un aspecto multilobulado, con un epitelio liso y transparente, y numerosos vasos sanguíneos subyacentes, pequeños, a modo de sacacorchos (Figura 2).

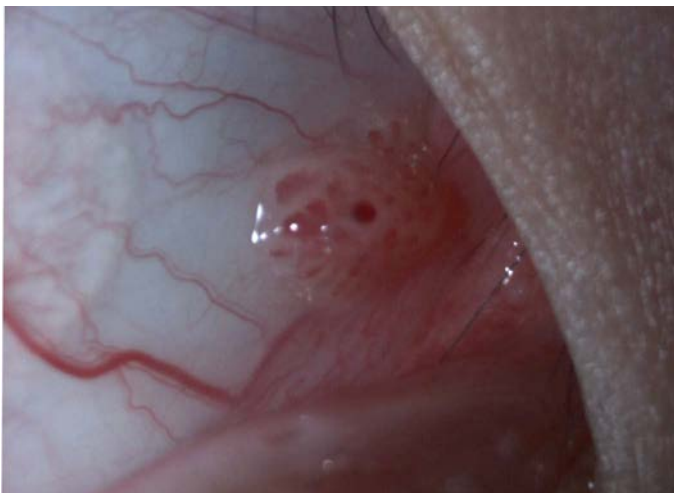


Figura 1. Papiloma conjuntival en pliegue semilunar.

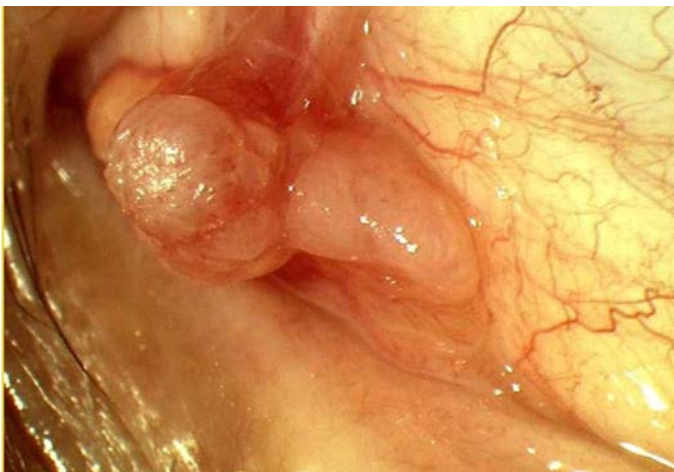


Figura 2. Papiloma conjuntival pedunculado.

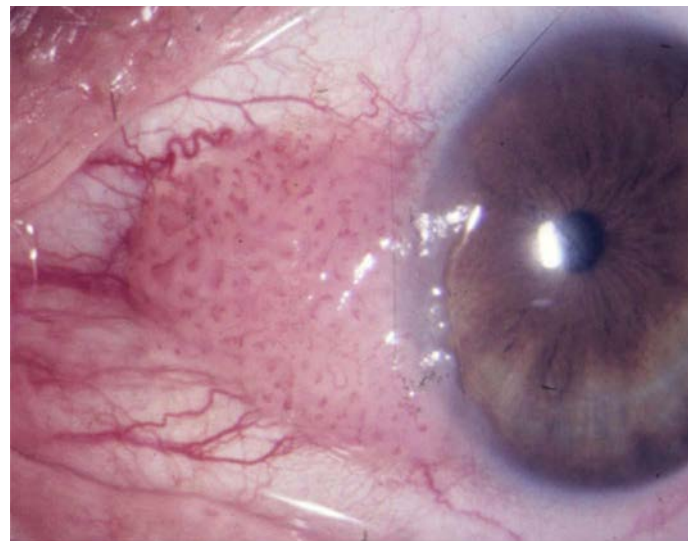


Figura 3. Papiloma conjuntival sésil.

El papiloma sésil es más habitual en el limbo y tiene una base plana. La superficie es brillante y se observan múltiples puntos rojos que corresponden a los vasos sanguíneos (Figura 3).

Con respecto al tratamiento, según el tamaño y la sintomatología, podemos observar la lesión o plantear una exéresis. Tras esta última, las recidivas son frecuentes por lo que puede asociarse crioterapia o una aplicación adyuvante de mitomicina-C³ o interferón-alfa⁴ para mejorar los resultados.

Hiperplasia pseudoepitelomatosa

Es una hiperplasia del epitelio reactiva a la inflamación o a procesos de irritación crónica. Suele estar asociada a una pinguécula o pterigion previo. Desde el punto de vista clínico, consiste en una masa elevada de color sonrosado, de crecimiento rápido, similar a una lesión carcinomatosa.

Una variante de esta lesión, con morfología redondeada, bordes abruptos y elevados, es el queratoacantoma (Figura 4). Desde el punto de vista histopatológico, presenta acantosis, hiperqueratosis y paraqueratosis⁵.

Tumores melanocíticos

Los tumores pigmentados de la conjuntiva representan el 50% de todas las lesiones conjuntivales (benignas y malignas) y afectan en especial a personas de raza blanca.



Figura 4. Queratoacantoma.

Proceden de los melanocitos que migran desde la cresta neural hasta el epitelio y el tejido subconjuntival, durante el desarrollo embriológico.

Nevus

Se trata de la lesión melanocítica más frecuente en la conjuntiva. Es congénito y se manifiesta clínicamente durante la infancia como una lesión poco pigmentada, circunscrita y ligeramente elevada (Figuras 5-7). En la segunda década de la vida, suele aumentar su pigmentación (Figuras 8-9) y puede presentar quistes visibles en lámpara de hendidura (Figuras 10-11). En la vida adulta, permanecen estables, por lo que si presentan variaciones de tamaño, de coloración o en los bordes de la lesión, se debe considerar la transformación maligna a melanoma. Esto ocurre en menos de un 1% de los casos⁶.

Su localización más característica es la conjuntiva bulbar (Figuras 12-13), también se pueden presentar en la conjuntiva yuxtalimbar (Figuras 14-15) o en la carúncula (Figuras 16-17). Si se observan en los fondos de saco o en la conjuntiva tarsal, se debe sospechar de una lesión maligna o premaligna, motivo por el cual está indicada la realización de una biopsia.

Histológicamente presentan una evolución en la localización de los melanocitos, como ocurre en los nevus cutáneos. De forma inicial se encuentran en la capa basal (nevus epitelial), para encontrarse después en la interfase entre el epitelio y el estroma

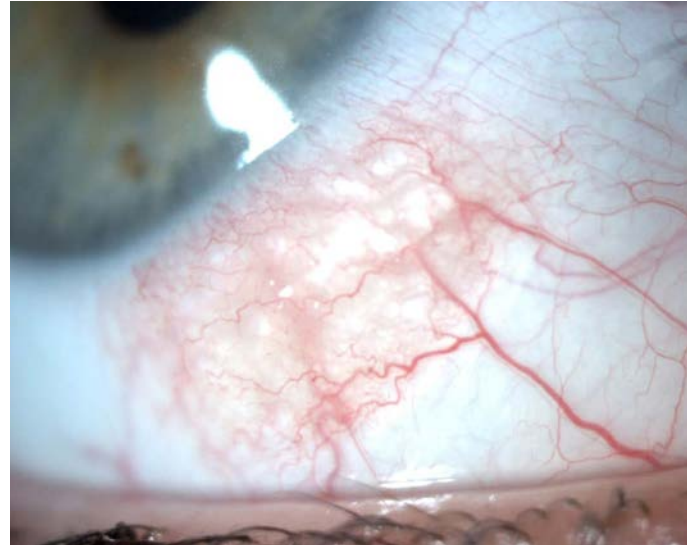


Figura 5. Nevus conjuntival sin pigmento en la infancia.



Figura 6. Nevus conjuntival sin pigmento en la infancia.

(nevus junctional). Posteriormente penetran en el estroma (nevus compuesto), para terminar localizándose solamente en el tejido subconjuntival (nevus subepitelial).

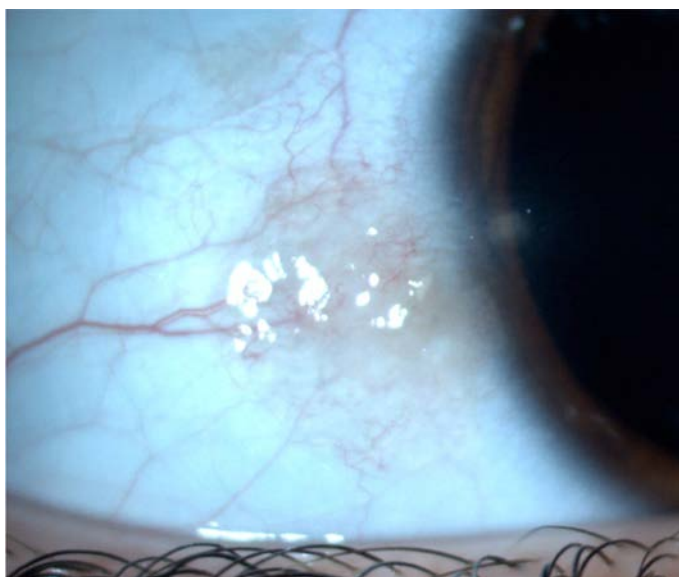


Figura 7. Nevus conjuntival poco pigmentado.

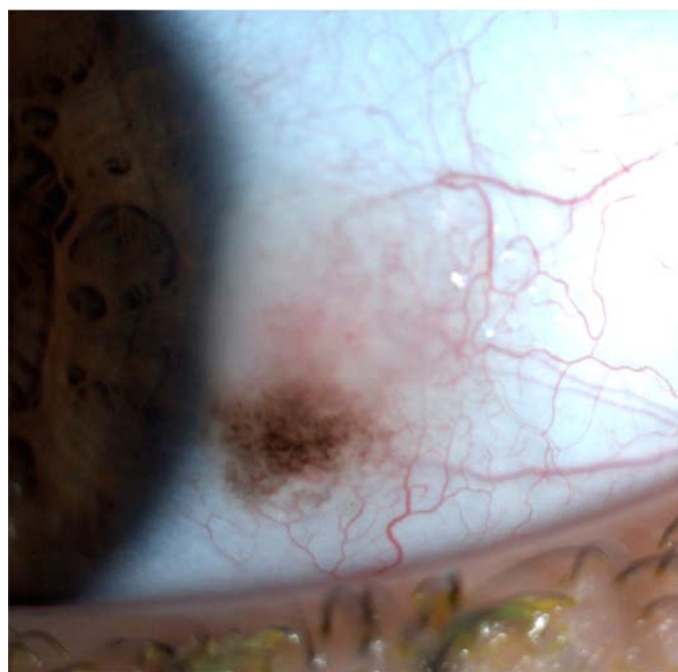


Figura 9. Nevus conjuntival con aumento de pigmento, en la segunda década de la vida.



Figura 8. Nevus conjuntival con aumento de pigmento, en la segunda década de la vida.

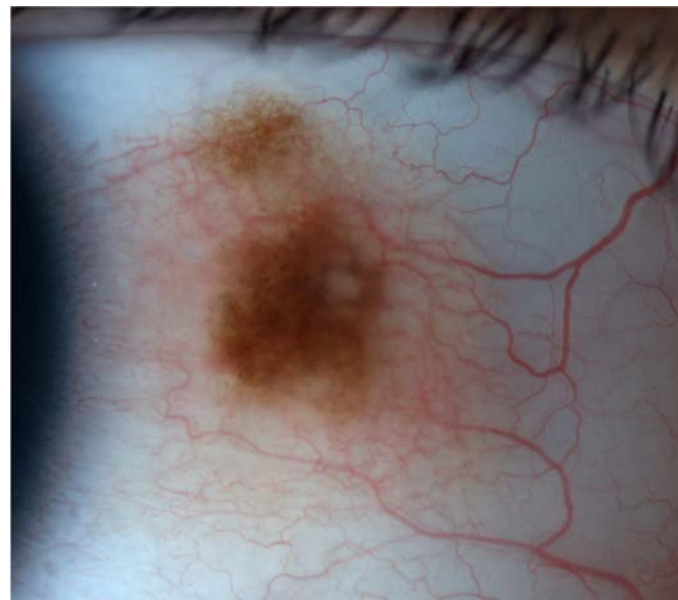


Figura 10. Nevus pigmentado de manera parcial con quistes visibles.

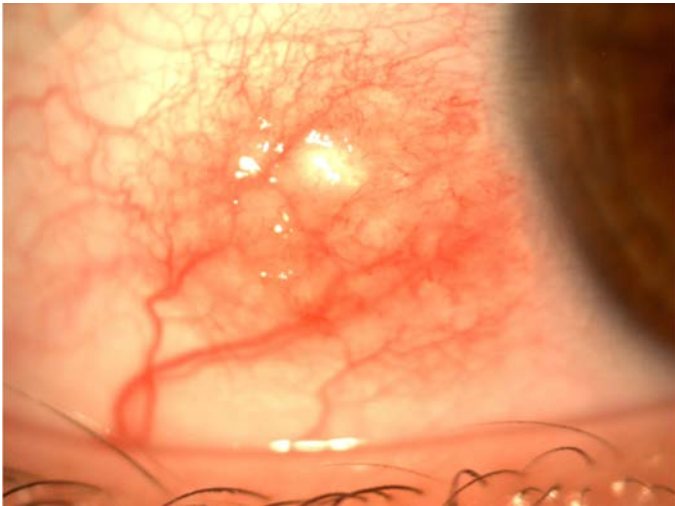


Figura 11. Nevus no pigmentado con quistes visibles.



Figura 14. Nevus pigmentado de la conjuntiva yuxtalimbar.

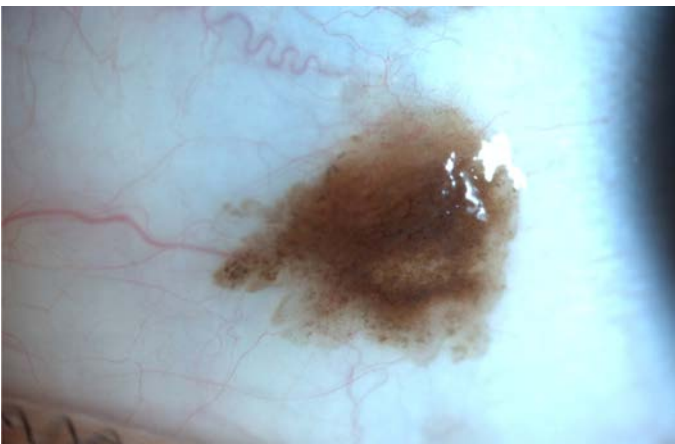


Figura 12. Nevus pigmentado de la conjuntiva bulbar.



Figura 15. Nevus pigmentado de la conjuntiva yuxtalimbar.



Figura 13. Nevus pigmentado de la conjuntiva bulbar.



Figura 16. Nevus de la carúncula.

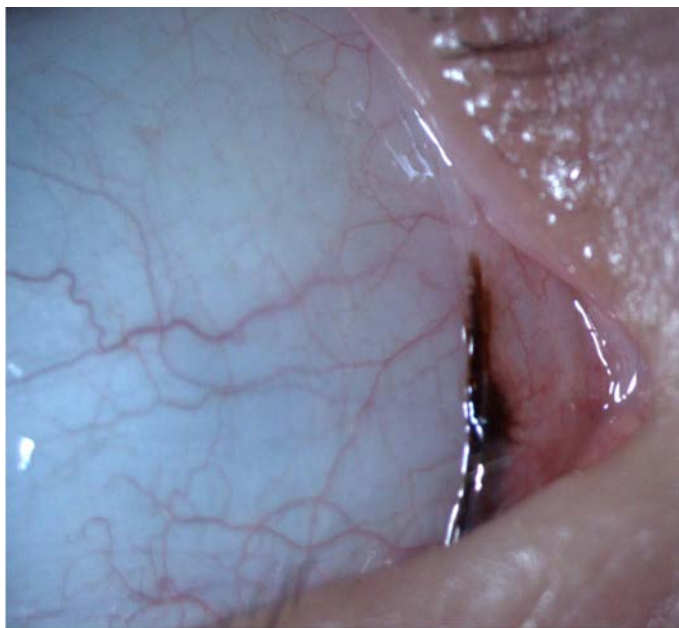


Figura 17. Nevus del pliegue semilunar.

Pigmentación racial

Es el aumento de pigmentación en la conjuntiva en sujetos de piel oscura. Se caracteriza por una pigmentación marrón clara en la conjuntiva perilimbar e interpalpebral bulbar, es bilateral (Figuras 18-19).

En el estudio histológico, se caracteriza por una hiperpigmentación uniforme de la capa basal del epitelio conjuntival.

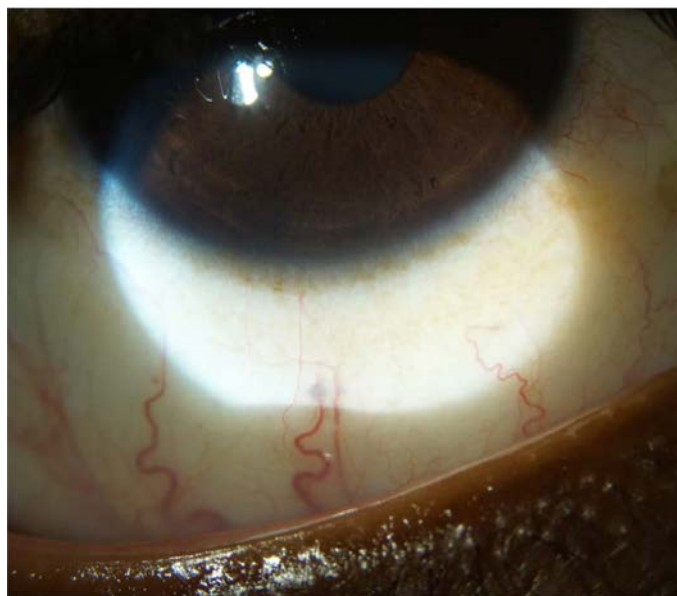


Figura 18. Pigmentación racial perilimbar.

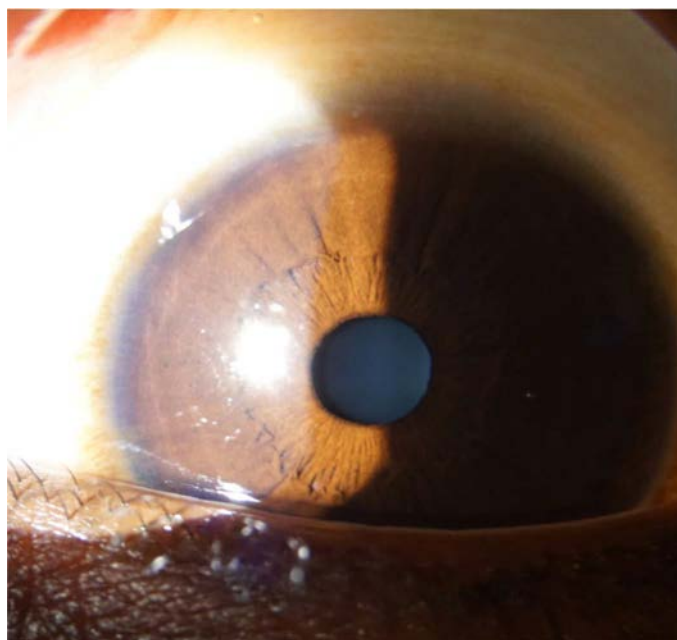


Figura 19. Pigmentación racial perilimbar.

Melanocitosis ocular

Se trata de una pigmentación episcleral de color gris azulado, habitualmente unilateral, que no se moviliza con la conjuntiva (Figuras 20-21). Es el resultado de la migración incompleta de los melanocitos que pueden aparecer en la úvea, la esclera, la epies-



Figura 20. Pigmentación episcleral, melanosis óculi.

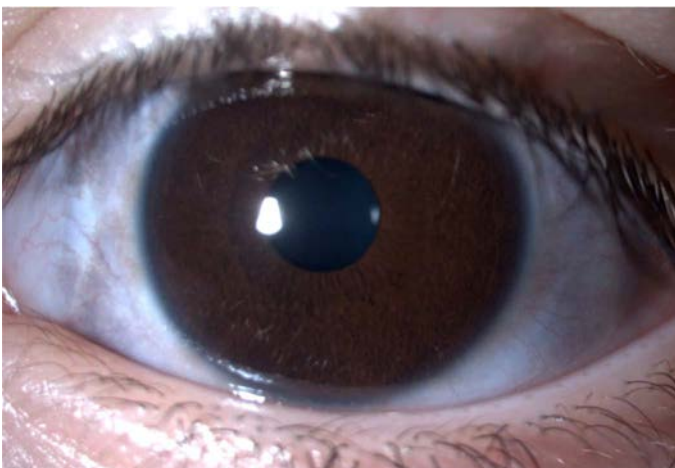


Figura 21. Melanocitosis ocular.

clera, el nervio óptico y las meninges. La úvea y el iris ipsilaterales suelen tener una coloración más oscura, y dan lugar a la heterocromía del iris y a un fondo de ojo más pigmentado (Figura 22).

Si solo afecta al globo ocular, se denomina melanosis ocular congénita o *melanosis oculi*. Cuando presenta además una pigmentación de la piel del párpado, se trata de melanocitosis oculodérmica o nevus de Ota.

En el estudio histológico, se observan unos melanocitos aumentados de tamaño y número en la esclera y la episclera.

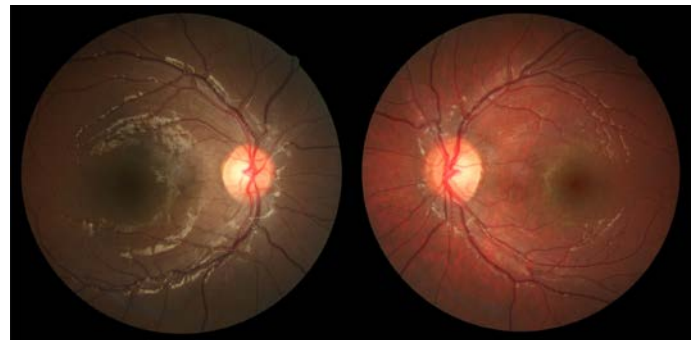


Figura 22. Fondo de ojo más pigmentado en la melanosis ocular congénita del ojo derecho.

El glaucoma secundario aparece en el ojo afecto en el 10% de los casos⁷. La transformación maligna es poco frecuente, pero puede desarrollarse un melanoma de órbita, de úvea⁸ o de meninge. En cambio, no se ha observado una asociación con el melanoma conjuntival⁹, por lo cual es importante realizar un seguimiento y controles periódicos a estos pacientes.

Tumores de tejidos blandos, glándulas y anejos

En este apartado se engloban los tumores benignos que pueden originarse de los tejidos no epiteliales de la conjuntiva. Esto incluye las estructuras vasculares, el tejido conectivo, glandular y de los anejos cutáneos en la carúncula.

Algunos de estos tumores son muy poco frecuentes, y la afectación conjuntival puede ser secundaria a un tumor, en principio, orbitario. En muchos casos, como sucede ante el hallazgo de un fibroma, el diagnóstico será de exclusión, dadas sus similitudes clínicas con otros tumores conjuntivales, tanto benignos como malignos.

Oncocitoma

Se trata de un cistadenoma de crecimiento lento que surge de células ductales y acinares de las glándulas lagrimales principales y accesorias¹⁰. Por lo que respecta a su origen, puede aparecer en el saco lagrimal, en la glándula lagrimal y en las glándulas accesorias de la conjuntiva y el párpado.

Se presenta con mayor frecuencia en las personas de edad avanzada como un nódulo rojizo en la carúncula.

Dacrioadenoma

Es un tumor muy poco frecuente, se presenta en niños o adultos jóvenes. Aparece como una elevación rosa redondeada en la conjuntiva palpebral o bulbar. Se origina en la superficie del epitelio y prolifera hacia el estroma. Se trata de una proliferación benigna de las células de una glándula lagrimal accesoria, que forma lóbulos glandulares.

Granuloma piogénico

Se presenta como una lesión pedunculada y de aspecto papilomatoso, de color rosado y crecimiento rápido (Figura 23). Puede estar producido por una reacción inflamatoria local secundaria a un traumatismo, una intervención quirúrgica o una reacción a un cuerpo extraño. Su tratamiento es la biopsia escisional.

Desde el punto de vista histopatológico, presenta un tejido granular compuesto por un estroma laxo, con múltiples capilares distribuidos de manera radial.

Hemangioma

Es una proliferación vascular benigna. Puede ser de tipo capilar, cavernoso o racemoso. Su aparición de forma aislada es rara (Figuras 24-25), y pueden corresponder a la extensión desde estructuras adyacentes. Por ejemplo, es frecuente encontrar afectación de la

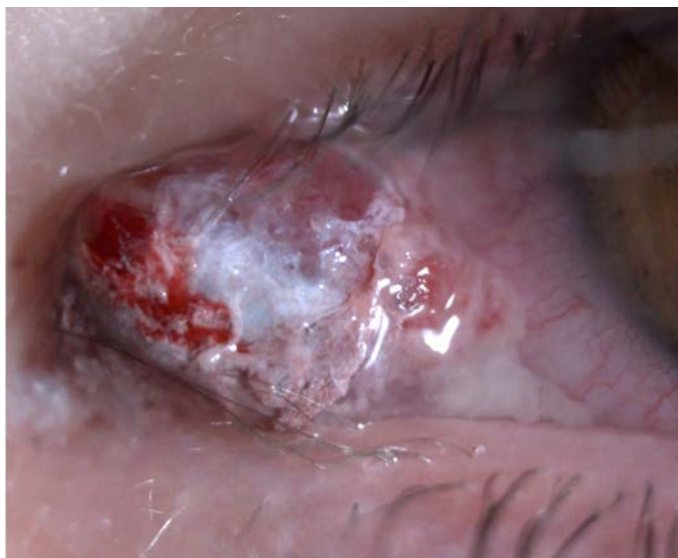


Figura 23. Granuloma piogénico con hemorragia espontánea.

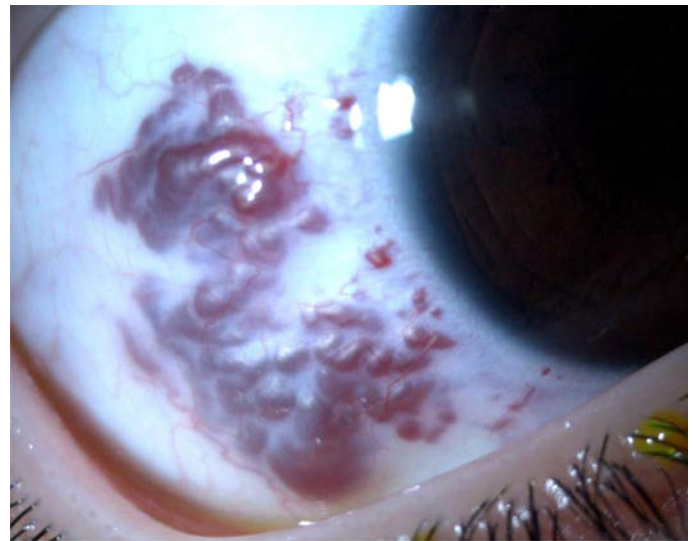


Figura 24. Hemangioma conjuntiva bulbar de aparición aislada.



Figura 25. Hemangioma conjuntiva bulbar.

conjuntiva palpebral en un caso de hemangioma del párpado (Figura 26). También puede estar asociado al síndrome de Sturge-Weber, que suele presentar hemangiomas difusos conjuntivales ipsilaterales.

Linfangioma y linfangiectasia

Los linfangiomas son proliferaciones de los elementos de los canales linfáticos. Suelen estar presentes en el nacimiento y pueden

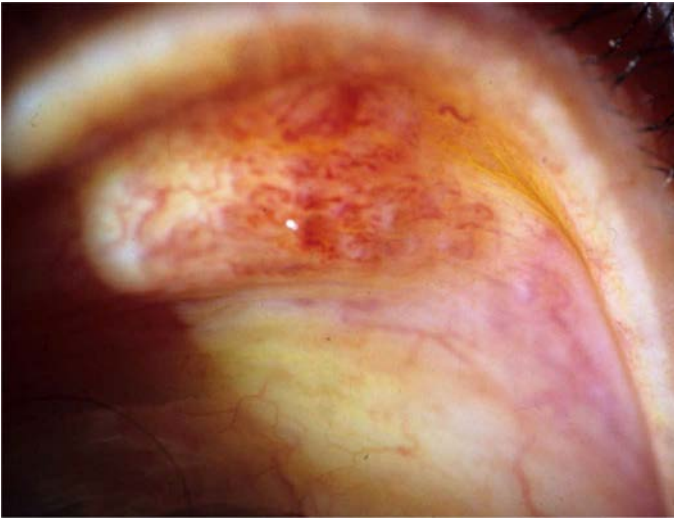


Figura 26. Hemangioma conjuntiva tarsal.

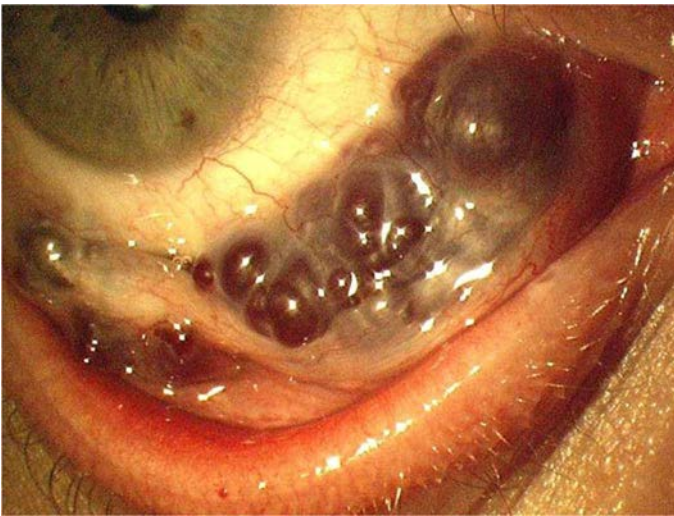


Figura 27. Linfangioma.

crecer lentamente. Desde el punto de vista clínico, se observa un parche de vesículas con edema. La hemorragia intralesional produce un "quiste de chocolate" que puede dificultar la distinción con un hemangioma (Figura 27).

La linfangiectasia es la dilatación de los canales linfáticos de forma irregular, localizados en la conjuntiva tarsal o bulbar. Puede ser una anomalía del desarrollo o producirse después de un traumatismo o una inflamación. Si existe una comunicación anómala con una vénula, puede producir que los vasos linfáticos se llenen con sangre de manera espontánea.

Mixoma

Es un tumor benigno cuya aparición en la conjuntiva es muy rara. Clínicamente se presenta como una masa bien delimitada, amarillo rosácea, translúcida, quística o sólida. A diferencia de los mixomas extraoculares, el conjuntival suele contener quistes¹¹.

Histopatológicamente se caracteriza por tener abundante material mucoide y una red laxa de fibras de reticulina y células.

Tumores linfoides

La hiperplasia linfoide también es conocida como hiperplasia reactiva. Se trata de una acumulación de aspecto benigno de linfocitos y otros leucocitos. Aparece con mayor frecuencia en pacientes mayores de 40 años. En raras ocasiones se ha detectado en niños.

Se presenta como un tumoración subconjuntival de color asalmonado y muy poco elevada (Figuras 28 y 29). Su consistencia es blanda y se localiza por lo general cerca del fórnix. Presenta una vascularización moderada o alta (Figura 30). Desde el punto de vista clínico, no se distingue de un linfoma conjuntival, por lo que precisa la realización de una biopsia para su diagnóstico y descartar así la afectación sistémica.

La asociación de la hiperplasia reactiva linfoide con el desarrollo de un linfoma sistémico es muy rara, pero en algunas series se ha observado en menos del 5% de los casos estudiados¹².



Figura 28. Hiperplasia linfoide en el pliegue semilunar.

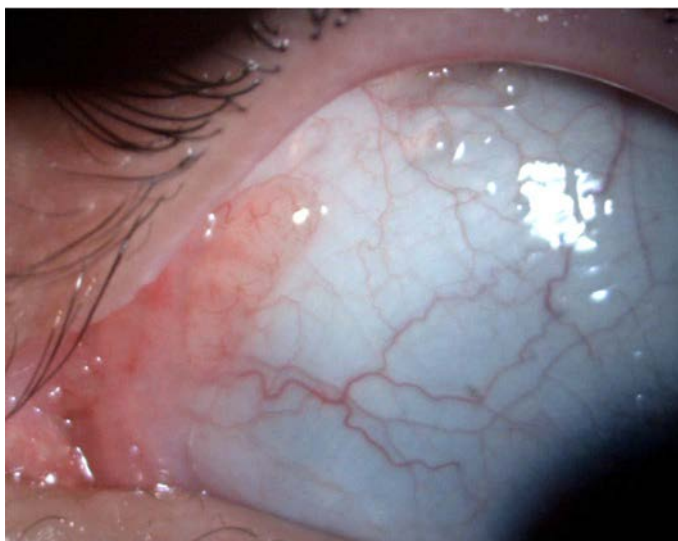


Figura 29. Hiperplasia linfoide bulbar y en el fórnix superior.

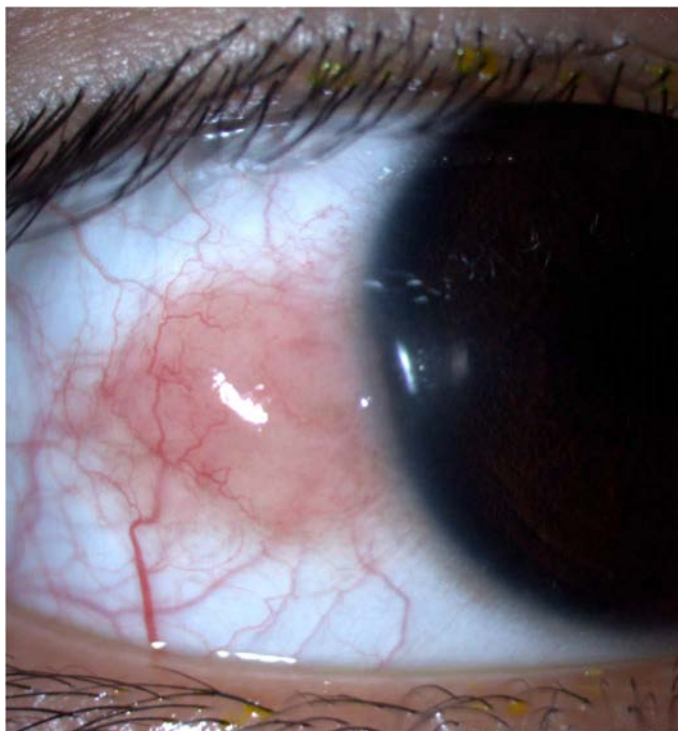


Figura 30. Hiperplasia linfoide yuxtalimbar.

Coristoma

El coristoma se define como el sobrecrecimiento congénito de un tejido normal en una localización anormal. Es el tumor ocular congénito más frecuente .

Desde el punto de vista histológico, se divide en tres tipos: dermoide y dermolipoma, glándula lagrimal ectópica (coristoma simple y complejo) y coristoma óseo.

Los dermoides y dermolipomas son los coristomas más frecuentes, y se describen a continuación.

Dermoide

Los dermoides pueden producirse sobre la córnea, en el limbo o la conjuntiva (Figura 31). Se dan con más frecuencia en el limbo y en la región epibulbar¹⁴, sobre todo en la zona inferotemporal (Figura 32). Son redondeados u ovoides, de un color blanco amarillento, sólidos, vascularizados, y en forma de cúpula (Figuras 33-35). En

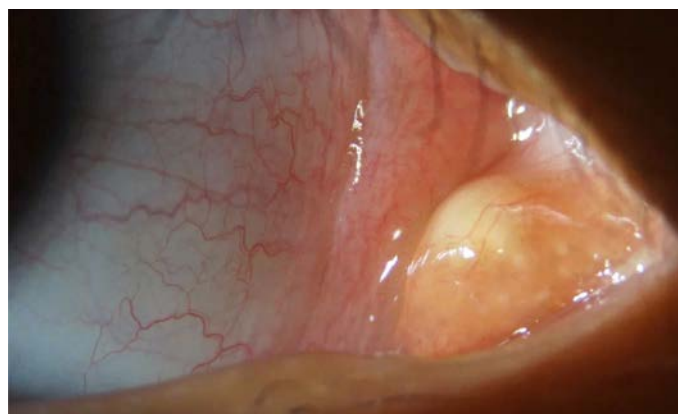


Figura 31. Dermoide de la carúncula.



Figura 32. Dermoide epibulbar inferotemporal.



Figura 33. Dermoide epibulbar.

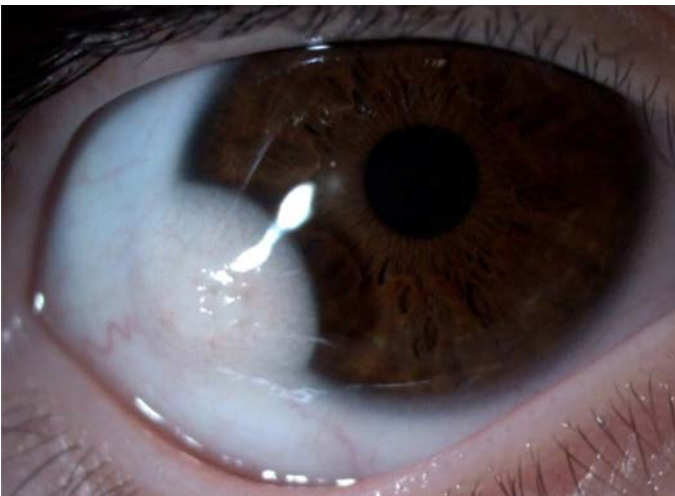


Figura 34. Dermoide epibulbar.



Figura 35. Dermoide epibulbar.

ocasiones, sobresalen pelos de la masa (Figura 36). Pueden afectar la córnea central o toda ella (Figura 37), o formar un anillo alrededor de la circunferencia del limbo¹⁵. Los dermoides límbicos y corneales se extienden hacia el estroma corneal, pudiendo hacerlo también hacia la cámara anterior.

Los tumores son de origen dérmico. Están compuestos de un colágeno similar al de la dermis, y pueden contener estructuras de anejos cutáneos, como glándulas sebáceas, glándulas sudoríparas, pelo y grasa.

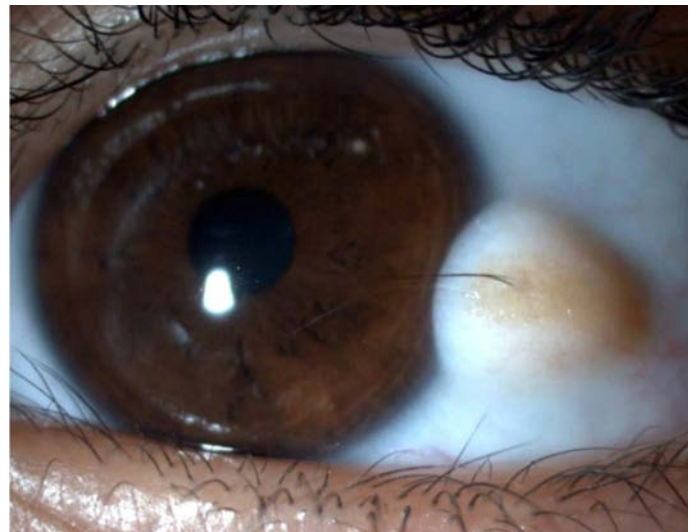


Figura 36. Dermoide epibulbar con pelos en la superficie.



Figura 37. Dermoide con gran afectación corneal.

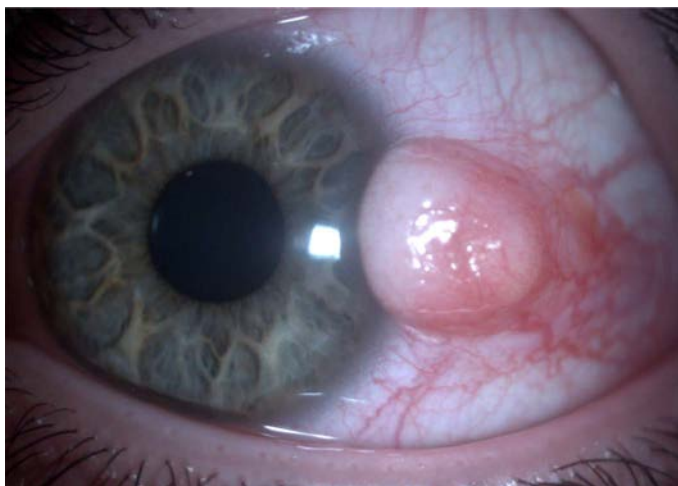


Figura 38. Dermoide epibulbar con irritación de la superficie ocular.



Figura 39. Dermoide epibulbar tras una resección con injerto corneal lamelar.



Figura 40. Dermolipoma temporal que se extiende hacia el canto externo.

Estas lesiones están presentes en el nacimiento y aumentan de tamaño de manera ocasional, sobre todo durante la pubertad. Desde el punto de vista clínico, la mayoría de ellos son asintomáticos. No obstante, pueden producir un astigmatismo importante, con ambliopía ametrópica e irritación ocular, debido a un defecto en la oclusión palpebral, a alteraciones de la película lagrimal o a un traumatismo de los finos pelos que pueden crecer de la superficie (Figura 38). También pueden disminuir la visión al cubrir el eje visual.

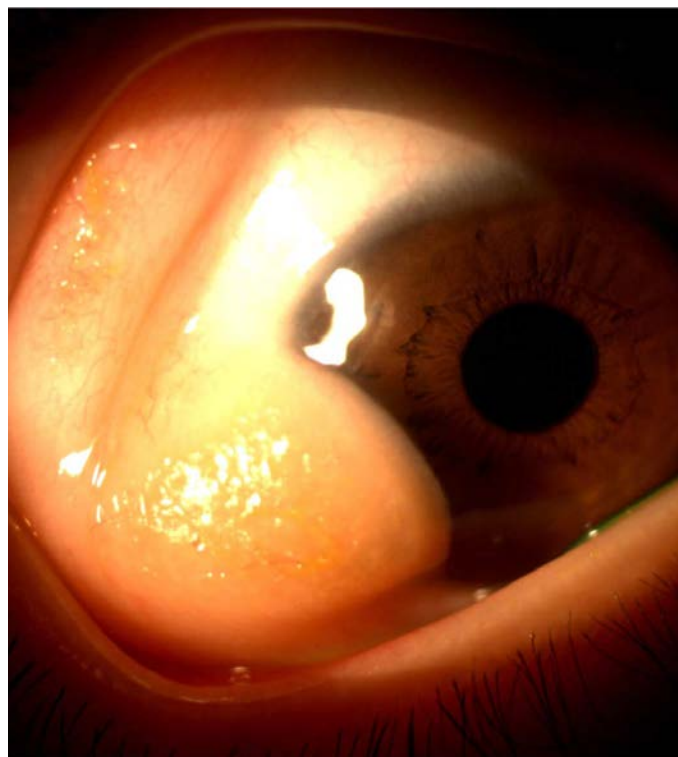


Figura 41. Dermoide epibulbar con un dermolipoma que se extiende hacia el fórnix superior.

El tratamiento está indicado si la lesión se extiende al eje visual, produce una irritación ocular crónica o causa una deformidad estética. Por lo general, se requiere una resección lamelar debido a que, a menudo, el tercio externo de la esclerótica está involucrado. Estos casos pueden precisar de injertos lamelares corneales o esclerales (Figura 39). El trasplante de membrana amniótica puede ser de utilidad para el cierre de los grandes defectos conjuntivales.

Dermolipoma

Desde el punto de vista clínico, los dermolipomas son similares a los dermoides, pero son más amarillos y se suelen localizar cerca de la inserción del recto lateral (Figura 40). Aparecen como masas blandas, móviles y subconjuntivales, que se localizan por lo general en el canto externo, y se puede extender hacia el fórnix superior (Figura 41).

Desde el punto de vista histológico, un dermolipoma es un dermoide en el que destaca la grasa, y en el que no suelen existir anejos cutáneos.

Hay que evitar el tratamiento, porque la cirugía puede complicarse con la cicatrización, la ptosis, el ojo seco y diversos problemas de motilidad ocular. Sin embargo, si resultan muy desagradables, la reducción de la porción anterior puede mejorar la estética sin comprometer la motilidad ocular.

Tanto los dermoides como los dermolipomas pueden aparecer de forma aislada o asociada a otras malformaciones sistémicas que incluyen el síndrome de Goldenhar (displasia oculoaurículo-vertebral, con apéndices preauriculares, microsomía hemifacial y anomalías vertebrales), el síndrome de Treacher Collins (displasia otomandibular) y el síndrome del nevus sebáceo de Jadassohn.

Aproximadamente el 30% de las personas que presentan el síndrome de Goldenhar tiene dermoides epibulbares. Los dermoides y dermolipomas se asocian de forma ocasional a los colobomas palpebrales.

Bibliografía

1. Saornil MA, Becerra E, Mendez MC, Blanco G. Tumores de la conjuntiva. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2009;84:7-22.
2. Sjö NC, Heegaard S, Prause JU, Von Buchwald C, Lindeberg H. Human papillomavirus in conjunctival papiloma. *BR J Ophthalmol*. 2001;85:785-7.
3. Hawkins AS, YU J, Hamming NA, Rubenstein JB. Treatment of recurrent conjunctival papillomatosis with mitomycin C. *Am J Ophthalmol*. 1999;128:638-40.
4. Schechter BA, Rand WJ, Velázquez GE, Williams WD, Starasoler L. Treatment of conjunctival papillomatosis with topical interferon Alpha-2b. *Am J Ophthalmology*. 2002;134:268-70.
5. Shields CL, Shields JA. Tumors of the conjunctiva and cornea. *Surv Ophthalmology*. 2004;49:3-24.
6. Shields CL, Demirci H, Karatza E, Shields JA. Clinical survey of 1643 melanocytic and nonmelanocytic conjunctival tumors. *Ophthalmology*. 2004;111:1747-54.
7. Sutphin JE. *Enfermedades externas y córnea 2007-2008*. Curso de ciencias básicas y clínicas. Sección 8. American Academy of Ophthalmology. Elsevier; 2007. p. 264.
8. López-Caballero C, Saornil-Álvarez MA, Blanco Mateos G, Frutos-Baraja JM, López-Lara F, González-Sansegundo C. Melanoma de coroides en melanosis óculi. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2003;78:99-102.
9. Shields CL, Shields JA, Gündüz K, Cater J, Mercado GV, Gross N, et al. Conjunctival melanoma: risk factors for recurrence, exaneration, metastasis and death in 150 consecutive patients. *Arch Ophthalmology*. 2000;118:1497-507.
10. Say EA, Shields CL, Bianciotto C, Eagle RC Jr, Shields JA. Oncocytic lesions (oncocytoma) of the ocular adnexa: report of 15 cases and review of literature. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2012;28:14-21.
11. Zanetti L, Medina Rivero F, García-Delpech S. Mixoma subconjuntival. A propósito de un caso. *Arch Soc Canar Oftal*. 2011;22:59-61.
12. Shields CL, Shields JA, Carvalho C, Rundle P, Smith AF. Conjunctival lymphoid tumors: clinical analysis of 117 cases and relationship to systemic lymphoma. *Ophthalmology*. 2001;108:979-84.
13. Krachmer, Mannis, Holland. *Cornea. Fundamentals, diagnosis and Management*. 3rd ed. Mosby; 2010.
14. Spencer WH, Zimmerman LE. Conjunctiva. En: Spencer WH, editor. *Ophthalmic pathology: an atlas and textbook*. Philadelphia: WB Saunders; 1985.
15. Mattos J, Contretas F, O'Donnell FE Jr. Ring dermoid syndrome: a new syndrome of autosomal dominantly inherited, bilateral, annular limbal dermoids with corneal and conjunctival extensión. *Arch Ophthalmol*. 1980;98:1059-61.