

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE OFTALMOLOGIA PEDIATRICA Y ESTRABISMO

GUIA DE ATENCION DE ESTRABISMO

I. NOMBRE Y CÓDIGO

H50 Estrabismo

II. DEFINICIÓN

1. Definición:

Alineación ocular anormal (desviación ocular). Podemos diferenciar las desviaciones nasales: esotropías, las desviaciones temporales: exotropías, las latentes: heteroforias, y las paralíticas musculares.

2. Etiología:

Se reconocen las etiologías según el tiempo de aparición:

Estrabismo congénito: de etiología desconocida.

Estrabismo adquirido: pueden ser por parálisis, acomodativos o asociados a otras patologías sistémicas.

3. Aspectos epidemiológicos importantes.

El estrabismo o alineación ocular anormal, es uno de los problemas de la visión más frecuente que se encuentran en niños. La alineación deficiente puede manifestarse en cualquier campo de la mirada, puede ser constante o intermitente y ocurre durante la fijación de cerca, la fijación de lejos o ambas.

El estrabismo afecta a una proporción de 2 a 5% de la población preescolar, y es una causa importante de incapacidad visual y psicológica.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Normalmente uno de los ojos suele tener visión mucho reducida desde el nacimiento (como en una catarata congénita) o los dos ojos pueden tener diferentes propiedades ópticas, por ejemplo un ojo puede ser apreciablemente más miope, o más astigmático que el otro, o puede simplemente tener una miopía, hipermetropía o astigmatismo. Puede también existir lesiones anatómicas en los nervios o en los músculos. También, cualquier tipo de enfermedad que ocasione una disminución de visión en alguno de los ojos puede provocar estrabismo.

• Antecedentes Personales:

Enfermedades maternas en el embarazo, desarrollo del parto, crecimiento y desarrollo, enfermedades generales (infecciones, diabetes, tiroides, alergias, otros), defectos psicomotores, trastornos neurológicos, traumatismos.

Antecedentes Heredo familiares:

De estrabismo, ambliopía, nistagmos, defectos de refracción, enfermedades hereditarias.

IV. CUADRO CLÍNICO

• Síntomas y Signos

Síntomas: cefalea, baja agudeza visual, diplopía, astenopia, visión borrosa.

Signos: nistagmo, posición anormal de cabeza.

Enfermedad Actual: desvío, edad, forma de inicio, sentido del desvío actual e inicial, si es constante o intermitente, que ojo es el que más desvía.

V. DIAGNÓSTICO

- Examen del paciente estrábico:

Inspección: Estado general, posición de la cabeza, posición de las orbitas, hendiduras palpebrales, nistagmos, aspecto del estrabismo, estado de la cirugía.

Agudeza Visual: Antes de los 3 años: si fija, sostiene o mantiene, tambor de nistagmo, optoquinético, Test de mirada preferencial, potencial visual evocado, dominancia ocular. Después de los 3 años: optotipos, figuras, direccionales (E de snellen), letras, números.

Exploración Motora:

Dominancia Ocular: ojo que prefiere fijar.

La determinación cuantitativa del desvío se realiza por el reflejo luminoso y el uso de los prismas en las siguientes pruebas:

- Hirschberg: según la descentración del reflejo luminoso.
- Krimsky: según el prisma con el que se logre centralizar los reflejos.
- Prisma y Cover: es el más exacto, se logra con el prisma que neutralice el movimiento ocular.

Ducción: examen monocular de los movimientos oculares

Versiónes: examen binocular de los movimientos oculares

Examen Sensorial: Agudeza visual, examen de la visión binocular: luces de Worth, Titmus, Vidrios Estriados de Bagolini

Refracción bajo cicloplejia y fondo de ojo

Diagnostico diferencial:

- Pseudo estrabismo: epicantus
- Angulo Kappa
- Con los diferentes tipos de Estrabismo

Es importante hacer el diagnóstico del tipo de estrabismo, para lo cual es necesario saber la clasificación del estrabismo y sus principales características, para hacer el diagnóstico diferencial entre los diferentes tipos de estrabismo, ya que el manejo y tratamiento es diferente:

Los principales tipos de estrabismo son:

De acuerdo a la dirección del desvío:

- Desvíos Horizontales: Esodesvios / Exodesvios
- Desvíos Verticales: Hiperdesvios / Hipodesvios
- Desvíos Torsionales: Inciclodesevios / Exciclodesevios
- Desvíos Combinados: Horizontal, Vertical y/o Torcional

De acuerdo al estado fusional:

- Foria: es el desvío latente controlado por la fusión.
- Tropia: es el desvío constante no controlado por la fusión.
- Tropia Intermitente: el desvío es controlado parte del tiempo por la fusión.

ESOTROPIAS (Desvio convergente):

Refractiva / No Refractiva

Motora

Mixta

Congénita

Adquirida

Esencial

Paralítico: Paresias, Parálisis (III, IV, VI)

Residual

Consecutivo

EXOTROPIAS (Desvio divergente):

Constante

Intermitente

Formas especiales de estrabismo:

Síndrome de Duane,

Síndrome de Brown,

Síndrome de Moebius.

VI. EXÁMENES AUXILIARES

Procedimientos Auxiliares bajo consideración del medico especialista:

- Potencial Visual Evocado
- Electroretinograma
- Electrooculograma
- Interconsultar con neurología (en estrabismos paralíticos)
- TAC y Resonancia Magnética computarizada (en estrabismos paralíticos)
- Para los casos quirúrgicos o exámenes bajo Anestesia General: Radiografía de Tórax, Riesgo Quirúrgico, Examen de Sangre

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Medidas Generales:

- Terapia Especifica
- Tratamiento medico local:
- Corrección de vicios de refracción
- Oclusión para lograr alternancia y tratar las ambliopías
- Colirios mióticos: yoduro de fosfolina al 1.125% para las esotropias acomodativas no refractivas.
- Ejercicios ortopticos en insuficiencia de convergencia
- Prismas
- En los estrabismos paralíticos, tratamiento de la enfermedad base.

Tratamiento Médico Sistémico:

Si hay asociación con algún cuadro sistémico.

Tratamiento Quirúrgico

Según el tipo y magnitud del estrabismo, se actúa sobre 1 o mas musculos, 1 ó 2 ojos, musculos horizontales y/o musculos verticales.

Entre las técnicas quirúrgicas pueden realizarse:

- Retroceso de Rectos Medios
- Retroceso de Rectos Laterales
- Resección de Rectos Medios
- Resección de Rectos Laterales
- Desplazamientos verticales de Rectos Horizontales (para incoincidencias en A o V)
- Retroceso de Rectos Verticales
- Resección de Rectos Verticales
- Retrocesos de oblicuos inferiores, anteriorización de oblicuos inferiores
- Tenectomía de oblicuos superiores

Terapia coadyuvante en casos operados, antibióticos, antiinflamatorios tópicos.

VIII. COMPLICACIONES

- Hiper e hipocorrecciones
- Alteración de la Visión binocular
- Ambliopía
- Supresión
- Fijación Excéntrica

Los casos no tratados no tienen visión binocular, desarrollando ambliopía con fijación excéntrica o correspondencia retiniana anómala.

En los casos tratados a tiempo se consigue cierto grado de visión binocular y resultado cosmético aceptable.

Secuelas:

- Ambliopía
- Ausencia de visión binocular
- Ausencia de estereopsia
- Estrabismo residual o consecutivo

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

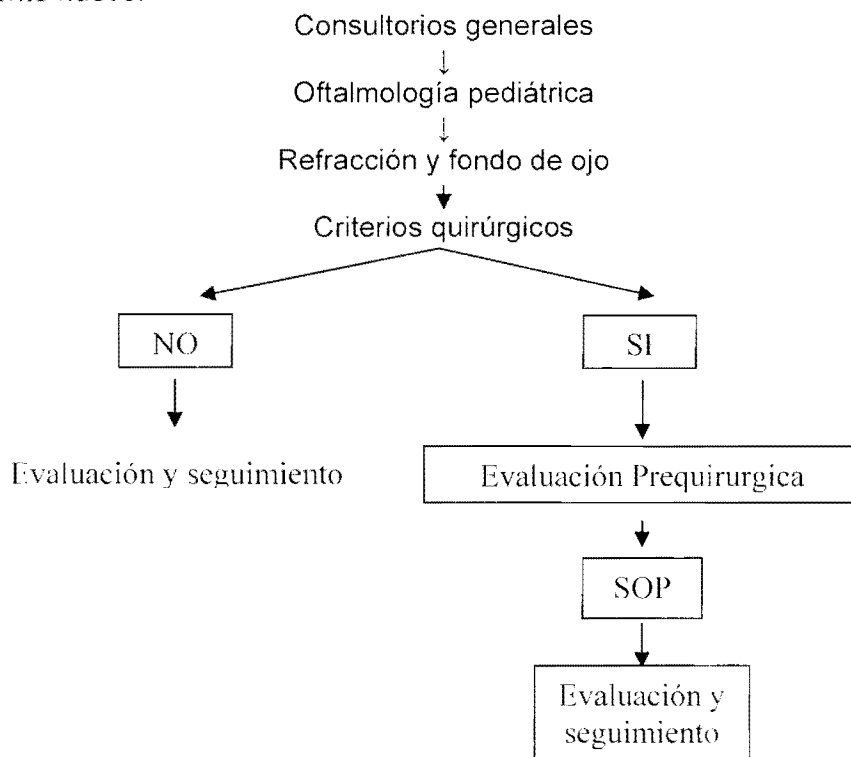
Manejo y seguimiento en los Servicios de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo por médicos **oftalmólogos Pediatras (III)**.

No hay criterios de alta definitivos

Pacientes operados no se hospitalizan, se les trata en forma ambulatoria, con control al día siguiente, a los 5 días y semanalmente hasta el mes.

X. FLUXOGRAMA / ALGORITMO

Paciente nuevo:



XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nano D. Hugo. Normas de Diagnostico y Terapias de Enfermedades Oculares 1995 Pag. 289 a 306
2. Vaughan D. Taylor Asburg. Oftalmología General Pag. 170 a 198
3. Horta Barbose Pablo. Estrabismo 1997 Pag. 1 a 320
4. Pietro Diaz J, Souza Diaz Carlos. Estrabismo 1996 Pag. 45 a 156

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE OFTALMOLOGIA PEDIATRICA Y ESTRABISMO

GUIA DE ATENCION DE CATARATA CONGENITA

I. NOMBRE Y CÓDIGO

Q12.0 Catarata congénita

II. DEFINICIÓN

1. Definición

Es la opacidad del cristalino, generalmente bilateral, simétrica y no progresiva, que se detecta en el niño durante el primer año de vida. (1) (9)

2. Etiología

- Infecciones durante el embarazo: rubéola (50% de los casos presentan cataratas), varicela, herpes, sífilis, toxoplasmosis.
- Alteraciones metabólicas: hipoglicemia neonatal, galactosemia, hipoparatiroidismo.
- De origen genético, hereditarias. (8) (14)

3. Aspectos epidemiológicos importantes.

La catarata congénita es la opacidad del cristalino en niños, no traumática, en uno o ambos ojos, que causa una reducción en la visión que muchas veces puede requerir cirugía. Actualmente representa un desafío para el oftalmólogo, ya que se enfrenta con dos dificultades: la restauración anatómica del globo ocular y el evitar la ambliopía.

La catarata congénita es una de las causas más frecuentes de ceguera en la infancia. La incidencia en América Latina se estima en uno de cada 200 – 300 nacimientos por año.

30% de las cegueras en la infancia (hasta los 6 años) son causadas por catarata.

44% de los pacientes son varones.

60% de los casos son bilaterales.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Antecedentes personales y heredofamiliares

- Personales (8) (14): En los casos de cataratas congénitas asociadas con otros datos clínicos (constituyendo un síndrome) puede haber antecedentes de: rubéola durante el embarazo, varicela, herpes, sífilis, toxoplasmosis, prematurez, alteraciones metabólicas (hipoglicemia neonatal, galactosemia, hipoparatiroidismo), otras enfermedades oculares (glaucoma congénito, desprendimiento de retina, persistencia de vítreo primario hiperplásico, aniridia congénita), síndrome oculocerebrorenal de Löwe, síndrome de Alport, síndrome de Down (15%), síndrome de Patau, neurofibromatosis tipo 2, síndrome de Turner, síndrome cri-du-chat.
- Heredofamiliares:
 - 7.76% de las cataratas congénitas son de origen genético (4)
 - 1/3 de las cataratas congénitas son hereditarias y no están asociadas con alteración alguna, sea metabólica o sistémica. (5)
 - La catarata congénita sola suele transmitirse en forma dominante (3)

IV. CUADRO CLÍNICO

1. Grupos de signos y síntomas relacionados con la patología:

Signos y síntomas de mayor importancia para el diagnóstico:

- Motivo de consulta (3) (1) (7):
 - Leucocoria
 - Nistagmo (tipo pendular)
 - Fotofobia
 - Estrabismo
 - Derivación por parte de otro profesional
- Examen físico ocular (1) (3) (8) (10)
 - Leucocoria visible con iluminación directa.
 - Estrabismo (35 – 38%)
 - Nistagmo tipo pendular o irregular (se presenta cuando la AV es menor que 1/10 y por lo general a los 2 – 3 meses)
 - Reflejo fotomotor perezoso o ausente, falta de seguimiento a la luz fuerte (cuando la catarata es importante).
 - Ambliopía por supresión (en cataratas unilaterales) o por estrabismo.
 - Opacidades del cristalino: pueden observarse con lámpara de hendidura y se ubican en la cápsula (catarata polar anterior y posterior) o en el núcleo (zonular, pulverulenta, stellata, total).
 - La magnitud de la opacificación también puede medirse en función de si el fondo de ojo se ve mediante oftalmoscopia directa e indirecta o no.
 - Buscar signos que indiquen glaucoma asociado (aumento del diámetro corneano, edema corneano, roturas de la membrana de Descemet).

V. DIAGNÓSTICO

1. Criterios de diagnóstico

Opacidad cristaliniiana al examen

2. Diagnóstico diferencial

Diagnóstico Diferencial (10) (1), con las diferentes causas de leucocoria:

- Retinoblastoma
- Enfermedad de Coats
- Persistencia de vítreo primario hiperplásico
- Retinopatía de la prematuridad
- Corioretinitis
- Coloboma de iris, coroides y retina.
- Desprendimiento de retina

VI. EXÁMENES AUXILIARES

Exámenes complementarios oculares:

- Test de la mirada preferencial
- Ecografía
- Tonometría
- Potenciales evocados visuales (a criterio medico)
- Electroretinograma (a criterio medico)

Exámenes complementarios generales: (se solicita a criterio médico)

- Serología: TORCHS (toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes, sífilis)
- Si se sospecha de galactosemia, solicitar análisis de orina por la presencia de sustancias reductoras y actividad GPUT y GK de los hematíes)
- Si se sospecha de hipoglicemia, solicitar determinación de glucosa en sangre.
- Si se sospecha síndrome de Löwe, solicitar cromatografía de orina para aminoácidos.
- Si se sospecha síndrome hipocalcémico, solicitar determinación de calcio y fósforo sérico, como también radiografía simple de cráneo, para determinar la presencia de calcificaciones de los ganglios basales en el hipoparatiroidismo idiopático.
- Derivación al pediatra para exámenes complementarios en busca de anormalidades asociadas.

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Medidas generales:

Tratamiento médico o sistémico: en caso de encontrarse alteración metabólica o infección asociada. Interconsulta con el especialista de glaucoma en caso de glaucoma asociado, y con el especialista de retina en caso de desprendimiento de retina, persistencia del vítreo primario hiperplásico.

Evaluación del paciente: la evaluación del paciente debe ser desde el punto de vista ocular y sistémico.

Cuidados: Evitar traumas, infecciones.

Terapia específica.

- Tratamiento médico local: en catarata axial pequeña: midriáticos (fenilefrina 2.5%) 1 gota dos veces al día, lo que permite que el cristalino periaxial transparente participe en la transmisión de luz.
- Tratamiento médico sistémico: si hay asociación con algún cuadro sistémico.
- Tratamiento quirúrgico: (1) (5) Indicaciones:

Cataratas bilaterales y unilaterales avanzadas en las que no se visualizan los detalles del fondo de ojo con oftalmoscopia indirecta.

Las operaciones deben realizarse en el momento del diagnóstico, en especial en recién nacidos para evitar la falta de estimulación sensorial retiniana.

La operación consiste en extraer la cápsula anterior, aspirar las masas cristalinas y finalmente, efectuar capsulotomía posterior y vitrectomía anterior. En menos de 48 horas se coloca una lente de contacto con la corrección adecuada (15 – 25 dioptrías), en algunos casos se puede poner Lente Intraocular de Cámara Posterior, de preferencia plegable en la bolsa cristalina, previa capsulorexis posterior con vitrectomía anterior.

En caso de catarata bilateral, la intervención quirúrgica puede hacerse simultáneamente (12) o dentro de los dos a tres días siguientes; se mantiene ocluido el primer ojo operado y luego se desocluen ambos a la vez. Es mejor operar cada ojo por separado.

Terapia coadyuvante:

Antibióticos, antiinflamatorios tópicos y ciclopléjicos.

Seguimiento:

En los pacientes operados se realiza curación al día siguiente; control postoperatorio periódico hasta el año y semestralmente hasta los 6 años de edad como mínimo.

Aún con tratamiento precoz y refracción adecuada la recuperación funcional puede ser limitada.

Tiene mejor pronóstico en cataratas bilaterales que en unilaterales (6) (1)

VIII. COMPLICACIONES

Intraoperatoria:

- Ruptura de la cápsula posterior con pérdida de vítreo y formación de una membrana secundaria

Post operatoria:

- Infecciones
- Hemorragias
- Desprendimiento de retina
- Ambliopía
- Estrabismo
- Glaucoma

SECUELAS

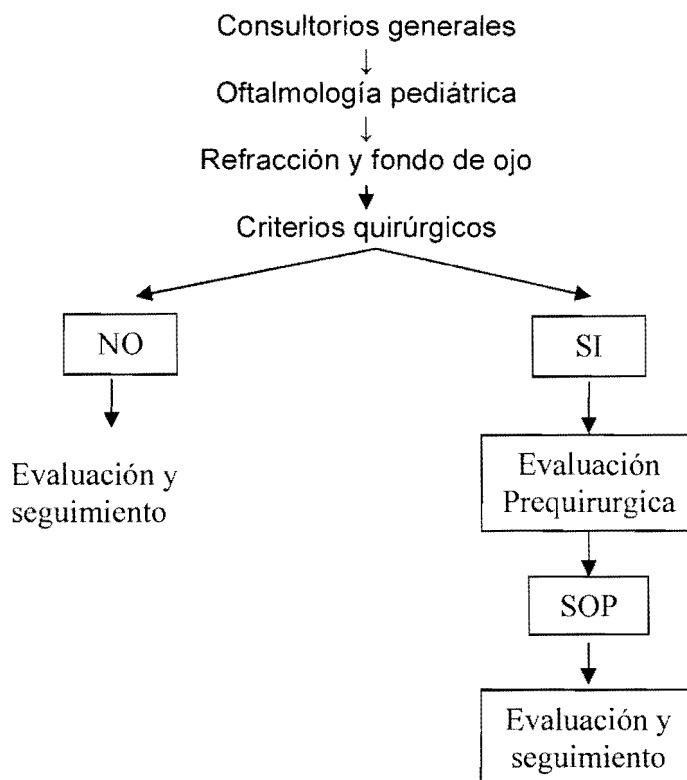
- Ambliopía
- Disminución de la agudeza visual
- Catarata degenerativa
- Glaucoma secundario

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

Atención por Médicos **Oftalmólogos Pediatras (III)**

X. FLUXOGRAMA / ALGORITMO

Paciente nuevo:



XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Consejo Argentino de Oftalmología : Fundamentos de Oftalmología, Editorial Ateneo, 1992, Pág. 175-7
2. Damel, A. – Harviller, V. – Massimo, M – Mansitti, J. – Zelter, M. – Gamios y Olivieri, N. : Catarata en la infancia, Arch. Oftalmología., Bs. As.; 1986; vol. 61, págs. 1-16.
3. Harley: Pediatric Ophthalmology, second ed., WB Saunders Comp., vol I, p. 549-51
4. Genética Medica Integral, Av. Pte. Perón 2082, 2° piso D (1037); Cap. Fed.
5. Kansky J.: Oftalmología, Fundamentos y Conceptos, séptima edición, Editorial DOYMA, 1992, págs. 194-5
6. Fraunfelder and Roy: Current Ocular Therapy, WB Saunders Comp., p. 511
7. Newel, F. : Oftalmología, Fundamentos y Conceptos , Séptima edición, Editorial MOSBY, 1993, págs.365-6
8. Albert & Jakobiec: Principales and Practice of Ophthalmology, Clínica Practice, vol. IV, WB Saunders, 1994, p 2761-6
9. Roveda- Roveda: Manuela de Oftalmología, sexta edición. Lopez Libreros editores, pág. 143
10. The Wills Eye Manual, second ed., JB Lippincott Comp., p.194-7
11. Pavan- Langston: Manual de Diagnostico y Terapéutica Oculares, tercera edición, Masson- Salvat Medicina Edit., 1993; págs. 147-9
12. Guos, S- Nelso, LB – Calhoun, J. – Levin, A. : Simultaneous Surgery for Bilateral Congenit Cataract, J. Pedriatrick Ophthalmol. Strabismo (USA), Jan-Feb. 1990, 27 (1), p.23-5, discussion, 26-7
13. Keech, RV – Tongue, AC – Scott, WE: Complications after Surgery for Corgenital and Infantil Cataracts Am. J. Ophthalmol. (USA), Aug. 1989; 108 (2), p. 136-41
14. P.T. Khaw, D.S. Hughes, S. J. Keightley, R.F. Walters, Ophthalmology Revision Aid, BMJ Publishing Group, primera edición, 1996. Pág. 122.

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE OFTALMOLOGIA PEDIATRICA Y ESTRABISMO

GUIA DE ATENCION DE GLAUCOMA CONGENITO

I. NOMBRE Y CÓDIGO

Q12.0 Glaucoma congénito

II. DEFINICIÓN

1. Definición

Se define como la detención en el desarrollo del ángulo camerular que conduce a una obstrucción de los conductos de salida del humor acuoso, lo que ocasiona un aumento de la presión intraocular y como consecuencia atrofia del nervio óptico, alargamiento del eje axial del ojo y alteraciones de la córnea.

2. Etiología

El desarrollo incompleto del ángulo camerular puede causar una mayor resistencia al flujo de la salida del acuoso, llevando a la aparición de un grupo de glaucomas con una variedad de manifestaciones clínicas.

3. Aspectos epidemiológicos importantes.

El glaucoma congénito afecta a los niños durante los primeros años de la vida, causando los signos clásicos de buftalmos, edema corneal, estrías corneales, miopía. En la forma primaria aislada del glaucoma congénito las anomalías características del ángulo alteran el drenaje del humor acuoso y conducen a las secuelas predecibles del aumento de presión en un ojo inmaduro, este glaucoma puede ser evidente al nacer o desarrollarse poco después.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Antecedentes personales y heredo familiares:

Existe un 15% que indica una herencia autosómico recesiva., se sugiere también un patrón poli génico dad su aparición mas frecuente en los varones (65%)

IV. CUADRO CLÍNICO

Síntomas y signos clínicos en el glaucoma congénito:

- fotofobia
- epifora
- edema corneal
- buftalmos
- edema corneal
- rinorrea
- megalocornea (aumento diámetro corneal de 10.5mm a 12.00 o más)
- ensanchamiento del limboesclerocorneal
- estrías endoteliales (rotura de membrana de Descement)
- elevación de la presión ocular
- miopía y astigmatismo
- fondo de ojo excavación y atrofia del nervio óptico
- gonioscopia restos mesodérmicos patológicos del ángulo, embriotaxon anterior

V. DIAGNÓSTICO

1. Criterios de diagnóstico

Cuadro clínico definido.

2. Diagnóstico diferencial

- Agrandamiento de las estructuras del globo ocular
 - Miopía axial
 - Megalocornea primaria
- Anomalías corneales
 - Esclerocórnea
 - Distrofias endoteliales hereditaria congénita
 - Queratitis
 - Trauma del parto
 - Distrofia Polimorfa posterior
- Epifora
 - Obstrucción del conducto lagrimal
- Glaucomas Secundarios
 - Vitreo primario hiperplásico
 - Retinoblastoma
 - Retinopatía de la prematuridad
 - Post-traumáticos

VI. EXÁMENES AUXILIARES

- Procedimientos auxiliares:
 - Control de la presión ocular con tonómetro de Perkins y/o Schiotz bajo anestesia general con Sevoflurano
 - Control del fondo de ojo para evaluar el grado de EXCAVACIÓN del nervio óptico
 - Se realiza la refracción con cicloplejia para evaluar el grado de ametropía existente
 - Se realiza la ecografía para descartar otra alteración existente en el polo posterior, y la biometría para determinar el eje antero-posterior del ojo y poder ver el crecimiento del globo ocular (según criterio médico)

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

- Medidas generales
 - Se le educa e instruye a los familiares sobre el pronóstico visual del ojo y la importancia de colaborar con el tratamiento ya que son paciente para toda la vida debido a que tiene que estar acudiendo a sus controles periódicos para evaluar el control de presión ocular en niveles normales y el grado de ametropía existente.
- Terapia específica
 - Tratamiento médico local: solo se emplea para el preoperatorio y se utiliza un inhibidor de la anhidrasa carbonica, vía tópica, y en algunos casos vía oral según 20 mg/kg en cuatro tomas diarias.

- Tratamiento quirúrgico :
 - El tratamiento de elección:
 - Goniotomía: (si se puede visualizarse el ángulo camerular)
 - Trabeculotomía
 - Trabeculectomía con mitomicina C que se utiliza para evitar fibrosis de la ampolla
 - Si estas fallan puede realizarse implante de válvula de Ahmed pediátrica.

Luego de normalizar la PIO con la cirugía, se le controla periódicamente, con un intervalo de alrededor de 6 meses. En cada visita realizar según criterio medico:

- Ecografía
- PIO
- Fondo de ojo

Controles posquirúrgico periódicos de por vida para el control de presión ocular corrección de las ametropías residuales y tratamiento para evitar la ambliopía y las recidivas.

VIII. COMPLICACIONES

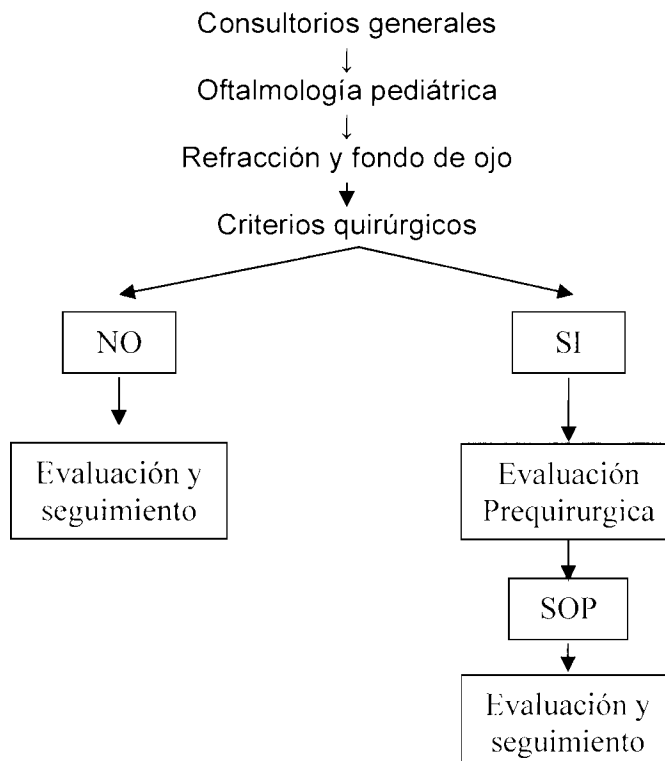
- Atrofia del nervio óptico
- Leucomas corneales
- Reducción del campo visual
- Baja visión
- Ceguera
- Glaucoma

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

Atención por Médicos **Oftalmólogos Pediatras (III)**

X. FLUXOGRAMA / ALGORITMO

Paciente nuevo:



XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sampaolesi R.. Glaucoma, primera edición, 1974, págs. 639-775.
2. Knsky J., Oftalmología Clínica, segunda edición, 1992, págs. 180-181.
3. Sheik-Leydhecker-Sampaolesi, Bases de la Oftalmología, decimoctava edición, 1987, págs. 27-33.
4. Newell F., Oftalmología Fundamentos y conceptos, 1993, pág. 388.
5. Albert and Jakobiec: Principles and Practice of Ophthalmology, 1994, vol. III.p. 1291-1682.
6. Turachim et. Al. : Terapeutical and Genetical Aspects of Congenital Glaucoma, Ophthalmology, sep. 1992, 16(4-5), p. 359 362 Netherlands.
7. Grehn F.: Surgical Therapy of Glaucoma, forts chr ophthalmol. Germany, 1990 87 suppl. P. 175-186.
8. White G.L. et al.: Primary Congenital Glaucoma, Am. Fam. Physician, (U.S.A.) may. 1989, 39 (5) p. 159-162.

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE NEUROOFTALMOLOGIA

GUIA DE ATENCION DE NEURITIS OPTICA

I. NOMBRE Y CÓDIGO CIE-10

Neuritis óptica (H46.0)

II. DEFINICIÓN

1. Definición: Es una enfermedad caracterizada por pérdida visual, generalmente unilateral, que puede estar asociada a dolor al movimiento ocular en el ojo afectado y que comúnmente ocurre en el transcurso de varios días, alcanzando su pico más alto en alrededor una semana.

2. Etiología:

Idiopática

Asociada a Esclerosis Múltiple

Asociada a infecciones virales

Por continuidad (inflamación de meninges, órbitas, o senos paranasales.)

Secundaria a infecciones granulomatosas (TBC, sífilis.)

Secundaria a inflamaciones intraoculares

3. Fisiopatología del problema: La neuritis óptica es un proceso inflamatorio del nervio óptico que causa pérdida visual aguda, es importante mencionar su asociación con la esclerosis múltiple. De los pacientes con esclerosis múltiple, 15-20% se presentan inicialmente con un episodio de neuritis óptica, y, aproximadamente 70% tienen un episodio de neuritis óptica en algún momento durante su enfermedad. Aunque la desmielinización es la causa identificable más común de neuritis óptica, entre otras causas de inflamación del nervio óptico se incluyen aquellas asociadas a infecciones virales, granulomatosas e inflamaciones intraoculares. Puede ocurrir compromiso secundario a partir de afección de los senos paranasales, órbita o meninges

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Esclerosis múltiple diagnosticada previamente

IV. CUADRO CLÍNICO

Síntomas y signos de mayor importancia para el diagnóstico

- Disminución de la agudeza visual
- Comúnmente unilateral
- Alteración en la percepción cromática
- Edad de presentación usual entre 18 y 45 años
- Dolor retro-ocular generalmente con movimientos oculares
- Presencia de defecto pupilar aferente relativo
- Fondo de ojo: normal o papilitis

V. DIAGNÓSTICO

Criterios de diagnóstico: Pérdida visual usualmente unilateral, aguda o subaguda en un paciente joven, asociado a dolor a los movimientos oculares, y con defecto

- Neuropatía óptica isquémica: pérdida visual súbita, no dolorosa, edad típica entre 40 y 60 años, edema pálido del disco.
- Papiledema agudo: buena agudeza visual y visión de colores. edema de disco bilateral, ausencia de defecto pupilar aferente relativo, otros signos de hipertensión intra craneana.
- Hipertensión sistémica severa: edema de disco bilateral con presión arterial elevada, hemorragias retínicas y exudados blandos.
- Tumores orbitarios que causan compresión del nervio óptico: Proptosis unilateral, compromiso de motilidad ocular.
- Tumores intracraneales que comprimen el nervio óptico: Disminución unilateral o bilateral de la agudeza y/o campos visuales, presencia de defecto pupilar aferente cuando hay asimetría, fondo de ojo con disco normal o pálido.
- Neuropatía óptica de Leber: generalmente en varones entre la 2da y 3ra década, pérdida visual rápida en un ojo, seguida del otro en días a meses, telangiectasias peripapilares, historia familiar, edema de disco seguido por atrofia.
- Neuropatía óptica tóxica o metabólica: Pérdida visual bilateral, indolora y progresiva pudiendo ser secundaria a ingesta de alcohol, malnutrición, anemia, toxinas diversas (etambutol, isoniazida, cloroquina, clorpropamida, metales pesados)

VI. EXÁMENES AUXILIARES

Procedimientos auxiliares que se pedirán según criterio médico:

- Exámenes sanguíneos: Hemograma, Hemoglobina, VDRL, FTA-ABS, velocidad de sedimentación, anticuerpos antinucleares
- Radiografía de tórax
- Campimetría.
- Potenciales visuales evocados
- Neuroimágenes
- Punción lumbar
- Chequeo de presión sanguínea

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

1. Medidas generales y preventivas:

Orientación a familiares y al paciente sobre la enfermedad, en especial si se asocia a esclerosis múltiple.

2. Terapia específica

Considerar pulso de corticosteroides endovenoso

Considerar evaluación Neurológica: Esclerosis múltiple

Considerar evaluación psicológica

VIII. COMPLICACIONES

Posibilidad de atrofia óptica, con el consiguiente deterioro de las funciones visuales.

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

Estos criterios son establecidos según la evolución de cada paciente (mejoría de función visual, regresión de los signos clínicos) y los resultados de los exámenes auxiliares. Manejo en los niveles II y III de atención.

X. FLUXOGRAMA / ALGORITMO

Diagrama de flujo que establezca gráficamente los pasos a seguir desde el diagnóstico, el tratamiento hasta el alta del paciente



XI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Optic Neuritis Study Group. Long-term brain magnetic resonance imaging changes after optic neuritis in patients without clinically definite multiple sclerosis. *Arch Neurol.* 2004 Oct;61(10):1538-41.
2. Jin Y, de Pedro-Cuesta J, Soderstrom M, Stawiarz L, Link H. Seasonal patterns in optic neuritis and multiple sclerosis: a meta-analysis. *J Neurol Sci.* 2000 Dec 1;181(1-2):56-64.
3. Brusaferri F, Candelise L: Steroids for multiple sclerosis and optic neuritis: a meta-analysis of randomized controlled clinical trials. *J Neurol* 2000 Jun; 247(6): 435-42.
4. Ghezzi A, Martinelli V, Rodegher M, et al: The prognosis of idiopathic optic neuritis. *Neurol Sci* 2000; 21(4 Suppl 2): S865-9.

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE NEUROOFTALMOLOGIA

GUIA DE ATENCION DE PARÁLISIS DEL VI NERVIIO CRANEAL

I. NOMBRE Y CÓDIGO CIE-10

H 49.2 Parálisis del nervio motor ocular externo

II. DEFINICIÓN

1. Definición: EL VI nervio craneal, inerva el recto lateral ipsilateral, el cual funciona abduciendo el ojo ipsilateral. Tiene el curso subaracnoideo más largo de todos los nervios craneales. El núcleo del VI nervio se localiza en la protuberancia, justamente ventral al piso del cuarto ventrículo, y lateral al fascículo longitudinal medial (FLM).

Los pacientes usualmente se presentan con diplopia horizontal una esotropia en la posición primaria de la mirada. La desviación, como es de esperarse, es mayor cuando el paciente fija con el ojo parético. Los pacientes pueden presentarse también con posición compensadora de la mirada para mantener binocularidad y fusión binocular para minimizar la diplopía.

Es raro encontrar parálisis congénita del VI nervio. En una evaluación típica por una parálisis del sexto nervio se deben excluir paresias de otros nervio craneales (incluyendo VII y VIII), chequeo de la utilidad de los músculos oculares y evaluación de las respuestas pupilares. Es importante la evaluación de los reflejos tendinosos profundos, y de la función motora para excluir compromiso del tracto cortico espinal. La resonancia magnética esta indicada ante cualquier evidencia de compromiso del tallo cerebral, para excluir glioma de la protuberancia en niños (muchos tienen papiledema y nistagmus sin otros signos de compromiso de otros nervios intracraneales), y en adultos que no muestran mejoría.

En los adultos jóvenes, la punción lumbar, para análisis del fluido cerebroespinal (FCE), debe ser realizado para descartar meningitis en pacientes que no tienen historia de diabetes o hipertensión, y que tengan una tomografía cerebral negativa.

2. Etiología:

En adultos:

Más común: Vasculopática (DM, HTA, aterosclerosis), trauma, idiopática.

Menos común: Incremento de presión intracraneal, masa en seno cavernoso, esclerosis múltiple, vasculitis/sarcoidosis, posterior a mielografía o punción lumbar, evento cerebrovascular (usualmente asociado a otros déficit neurológicos), inflamación o infección meníngea, arteritis de células gigantes

En niños:

Condición benigna post-viral, incremento de la presión intracraneal, glioma protuberancia, síndrome de Grane digo, trauma.

3. Aspectos epidemiológicos

Esta parálisis es la mas comun de las parálisis oculomotoras. En niños es la segunda causa mas comun después de la del cuarto nervio craneal.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Edad mayor de 50 años

Hipertensión arterial

Diabetes Mellitus

IV. CUADRO CLÍNICO

Síntomas:

- . Diplopia binocular horizontal

Signo:

- . Esodesviación

V. DIAGNÓSTICO

Es una enfermedad caracterizada por presencia de diplopía binocular horizontal, usualmente empeora al ver a la distancia, y mejora de cerca, es mayor en la dirección del recto externo patético

VI. EXÁMENES AUXILIARES

Procedimientos auxiliares

- Chequeo de presión sanguínea
- Test de tolerancia a la glucosa
- Velocidad de sedimentación
- Neuroimágenes: indicada en los siguientes pacientes
 - Menores de 40 años
 - Parálisis del VI nervio acompañada de dolor severo u otro signo neuro-oftalmológico o neurológico.
 - Historia previa de cáncer

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Medidas generales:

Orientación a familiares y al paciente sobre la enfermedad

Terapia específica:

Cualquier problema sistémico encontrado en la evaluación debe ser tratado de acuerdo.

Parche oclusivo

Prismas

Terapia coadyuvante:

Considerar evaluación por Médico especialista (Cardiólogo, Neurólogo, Neu según condición sistémica.

VIII. COMPLICACIONES

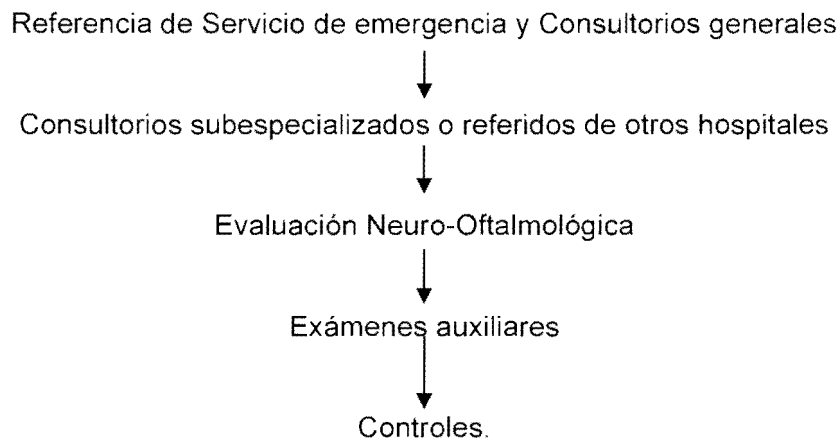
Estarán relacionadas a la patología de fondo

En niños tener precaución ante posibilidad del desarrollo de ambliopía

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

Evaluación y seguimiento en los niveles II Y III de atención.

X. FLUXOGRAMA / ALGORITMO



XI. BIBLIOGRAFIA

1. Evans NM: Ophthalmology. 2nd ed. Oxford University Press Inc; 1995.
2. Kline LB, Bajandas FJ: Neuro-ophthalmology Review Manual. 3rd ed. University of Alabama, Birmingham; 1988.
3. Rhee DJ, Pyfer MF: The Wills Eye Manual: Office and Emergency Room diagnosis and treatment of eye disease. Lippincott Williams & Wilkins; 1999.

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE NEUROOFTALMOLOGIA

GUIA DE ATENCION DE BLEFAROESPASMO ESENCIAL

I. NOMBRE Y CÓDIGO

Blefaroespasmo G 24.5

II. DEFINICIÓN

1. Definición. Esta alteración consiste en una contracción incontrolada de los párpados. El término blefaroespasmo puede ser aplicado a cualquier parpadeo anormal, tic del párpado o contracción como resultado de cualquier causa, desde ojo seco hasta el síndrome de Tourette, o diskinesia tardía. El blefaroespasmo al que referimos aquí, es el blefaroespasmo esencial benigno, para distinguirlo de otros. Benigno se refiere a que no pone en riesgo la vida y esencial por ser de causa desconocida. Es tanto, una distonía focal como craneal. La palabra distonía describe una contracción muscular sostenida e involuntaria. Estos pacientes tienen el globo ocular normal. La alteración de la agudeza visual es solo secundaria al cierre forzado de los párpados.
2. Etiología. No precisada
3. Epidemiología. La prevalencia de blefaroespasmo se estima en 5/100000 habitantes. El promedio de edad es de 56 años; siendo los mayores de 60 años las 2/3 partes.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Idiopática
Asociada a trastornos neurológicos degenerativos

IV. CUADRO CLÍNICO

Es una enfermedad caracterizada por la presencia de contracciones palpebrales bilaterales involuntarias y progresivas, que ocasionan cierre de los párpados con la consiguiente dificultad para la visión.

V. DIAGNÓSTICO

Antecedentes personales y heredo familiares

- Ninguno

Síntomas y signos de mayor importancia para el diagnóstico

- Contracciones involuntarias y episódicas de los músculos orbiculares.
- Edad de presentación usual, mayores de 50 años.

Diagnóstico diferencial

- Espasmo hemifacial: Contracciones involuntarias de los músculos palpebrales y faciales, que comprometen una hemicara, no desaparecen con el sueño.
- Irritación ocular: cuerpos extraños conjuntivales o corneales, triquiasis, blefaritis, ojo seco.
- Mioquimia ocular: contracciones palpebrales leves, por lo general desencadenadas por situaciones de estrés.

Realizar un diagnóstico temprano y adecuado para minimizar las complicaciones y establecer un tratamiento apropiado.

VI. EXÁMENES AUXILIARES

Procedimientos auxiliares, bajo consideración medica se solicitaran:

- Neuroimágenes
- Estudios electromiográficos

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Medidas generales

Orientación a familiares y al paciente sobre la enfermedad

Terapia especifica

Aplicación de tóxina botulínica

Terapia coadyuvante

Considerar evaluación Neurológica en casos atípicos.

Considerar evaluación psicológica

VIII. COMPLICACIONES

No es una condición urgente, pero cuando el blefaroespasmio es severo, puede causar pérdida visual funcional.

XII CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

Estos criterios son establecidos según la evolución de cada paciente (mejoría de las contracciones, regresión de los signos clínicos) y la respuesta a la aplicación de la toxina botulínica. **La atención se realiza en los niveles II y III de atención.**

XIII FLUXOGRAMA./ALGORITMO

Referencia de Servicio de emergencia y Consultorios generales



Consultorios subespecializados o referidos de otros hospitales



Evaluación Neuro-Oftalmológica



Exámenes auxiliares



Controles

XIV . BIBLIOGRAFIA

1. Balash Y, Giladi N. Efficacy of pharmacological treatment of dystonia: evidence-based review including meta-analysis of the effect of botulinum toxin and other cure options. Eur J Neurol. 2004 Jun;11(6):361-70. Review.
2. Anderson RL, Patel BC, Holds JB, Jordan DR: Blepharospasm: past, present, and future. Ophthal Plast Reconstr Surg 1998 Sep; 14(5): 305-17.
3. Grandas F, Elston J, Quinn N, Marsden CD: Blepharospasm: a review of 264 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988 Jun; 51(6): 767-72.

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE ONCOLOGÍA OCULAR Y ORBITA

**GUIA DE ATENCION DE CARCINOMA BASOCELULAR (Carcinoma de células basales
o Epitelioma basocelular)**

I. NOMBRE Y CÓDIGO

Carcinoma basocelular SAI (M8090/3)
Carcinoma basocelular multicéntrico (M8091/3)
Carcinoma basocelular, tipo morfea (M8092/3)
Carcinoma basocelular, tipo fibroepitelial (M8093/3)
Carcinoma de células basales y escamosas (M8094/3)
Carcinoma metatípico (M8095/3)

Según ubicación: Tumor maligno de la piel del párpado, incluida la comisura palpebral (C44.1)

II. DEFINICIÓN

1. Definición: Son tumores epidermales malignos de larga evolución y de bajo grado de malignidad. Su potencial metastático es bajo, pero son localmente invasivos.
2. Etiología: Se cree que la célula de origen se ubica en la capa basal del epitelio o de los anexos, siendo pluripotencial. Estas células se forman a lo largo de la vida y pueden diferenciarse en pelo y glándulas sebáceas o apocrinas. La exposición solar acumulada induce mutaciones en dichas células.
3. Fisiopatología: Se ha planteado que la radiación ultravioleta induce mutaciones en el gen supresor tumoral p53 que se encuentra en el cromosoma 17p, dando lugar a algunos tipos de carcinomas basocelulares.
4. Aspectos epidemiológicos importantes: Es el tumor maligno palpebral más frecuente (80 - 90 % entre todos los tumores malignos palpebrales). Es más frecuente entre los 60 y 80 años de edad. El predominio masculino es de 2:1.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

1. Exposición solar prolongada sin protección
2. Raza blanca
3. Piel, ojos y cabello poco pigmentados y/o presencia de efélides (pecas) (Piel tipo I y II, las que tienen incapacidad para adquirir el bronceado).

TIPOS DE PIEL

Categoría	Color de la piel en áreas no expuestas	Historia de bronceado	Valor de sensibilidad de la piel
Nunca se broncea, siempre se quema	Pálida o lechosa, alabastro blanco	Desarrolla quemadura solar rojiza, edema doloroso, pelamiento de piel	4-10
A veces se broncea, usualmente se quema	Muy poco pigmento, algunas veces pecas	Usualmente se quema, toma coloración rosada o roja, puede desarrollar gradualmente un leve tono bronceado	10-12
Usualmente se broncea, a veces se quema	Bronceado ligero, marrón u olivo, claramente pigmentado	Raramente se quema, respuesta al bronceado moderadamente rápida	11-14
Siempre se broncea, raramente se quema	Marrón, marrón oscuro o negro	Raramente se quema, rápida respuesta de bronceado	12-16

4. Enrojecimiento prolongado después de exposición solar
 5. Edad avanzada.
 6. Genodermatosis o enfermedades dermatológicas asociadas
- En personas menores de 40 años deben descartarse las siguientes genodermatosis:
- Xeroderma pigmentosum
 - Síndrome de Carcinoma nevoide basocelular
 - Síndrome de Bazex
 - Síndrome de Rombo
 - Síndrome de Gardner
 - Síndrome de Muir-Torre
 - Queratoacantomas múltiples, tipo Ferguson-Smith
 - Síndrome de Cowden
 - Síndrome de neuromas múltiples de la mucosa
 - Epidermodisplasia verruciformis
 - Síndrome familiar de nevus atípico y melanoma
 - Cilindromas múltiples
 - Tricoepiteliomas múltiples
 - Síndrome de Brooke-Fordyce
 - Fibrofoliculomas, tricodiscosomas y acrocordones múltiples
 - Quistes pilares hereditarios
 - Pilomatrixomas múltiples
 - Esteatocistoma múltiple
 - Siringomas familiares
 - Síndrome de Nicolau-Balus
 - Colagenoma cutáneo familiar
 - Fibromatosis hialina juvenil
 - Miofibromatosis infantil
 - Histiocitosis mucinosa hereditaria progresiva
 - Leiomiomas cutáneos múltiples

- Lipomatosis múltiple familiar
- Lipomatosis múltiple simétrica
- Angiolipomas múltiples

7. Irradiación

Debe descartarse en sujetos menores de 40 años.

IV. CUADRO CLÍNICO

Es una lesión de larga evolución, suelen haber transcurrido de 1 á 4 años desde su inicio al momento del diagnóstico. Luego de ese periodo el tumor puede medir aproximadamente unos 11 á 20 mm.

Ubicación:

- Párpado inferior (52%)
- Canto medial (27%)
- Párpado superior (15%)
- Canto lateral (6%)

Tipos clínicos:

- Nodulares.: Se presentan como una lesión indurada, no dolorosa, elevada, con una superficie perlada y suele asociarse con telangiectasias. Pueden tener áreas pigmentadas.
- Nódulo-ulcerativos: Son muy similares al tipo anterior, pero presentan una ulceración central. Pueden tener zonas pigmentadas.
- Morfeaformes o esclerosantes: Suelen ser lesiones planas, de límites poco definidos que suelen dar infiltraciones locales. Son el tipo más agresivo.
- Quísticos: Se presentan en menor porcentaje y se asocian a lesiones pigmentadas.

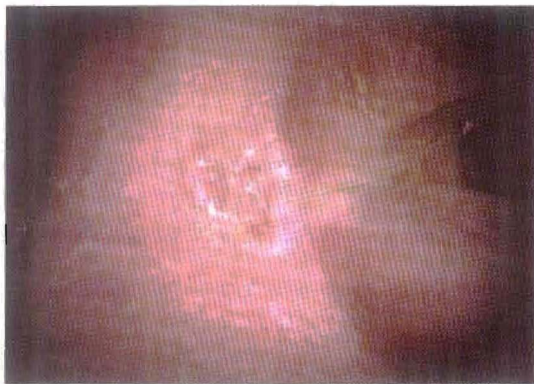


Fig. 1. Carcinoma de células basales en el canto medial. Se observan el cráter central y los bordes elevados.



Fig. 2. Lesión ulcerativa de bordes elevados y centro costroso.



Fig. 3. Extensa lesión ulcerativa con áreas pigmentadas.

Es importante determinar el tiempo de evolución (rápido, lento) y los cambios sufridos por la lesión (color, sangrado, ulceración) como criterios generales de descarte de otras lesiones malignas de similar apariencia. Es conveniente averiguar si el paciente presenta lesiones parecidas en otras partes del cuerpo o si ha tenido lesiones malignas anteriormente.

Los siguientes hallazgos sugieren una neoplasia maligna: lesión asimétrica, de bordes irregulares, con cambios abruptos de color o tamaño y sangrado con la manipulación o costras. Los ganglios pre-auriculares y submaxilares deben examinarse en estos casos.

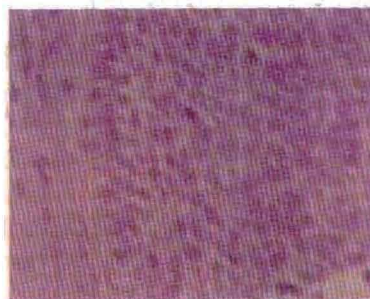
El carcinoma basocelular da metástasis en el 1% de casos. Sin tratamiento o control puede extenderse a la órbita, huesos y senos paranasales.

V. DIAGNÓSTICO

1. Criterios de diagnóstico:

El diagnóstico se basa en los hallazgos histopatológicos obtenidos por una biopsia excisional o incisional, dependiendo del tamaño de la lesión. Sin embargo, la citología provee una alternativa rápida que puede incluso dar una confirmación diagnóstica en la visita inicial. Su precisión es muy buena, pero la sensibilidad en el diagnóstico de este carcinoma no es lo suficientemente alta como para planear la conducta quirúrgica.

Fig. 4. Lóbulo tumoral rodeado de células dispuestas en empalizada periférica.



Los hallazgos histopatológicos son variables y pueden variar de una zona a otra por la presencia de tipos mixtos:

Fig. 5. Variante sólida.

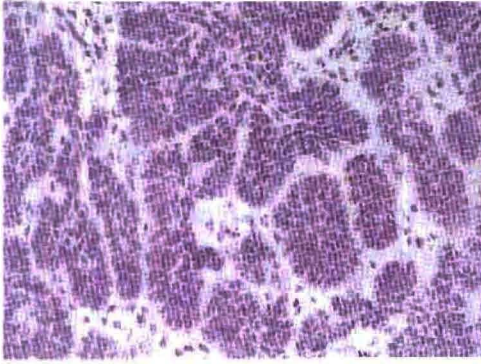
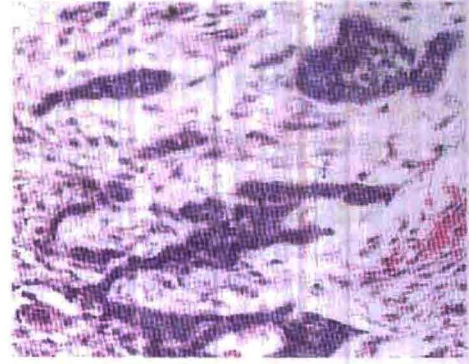


Fig. 6. Variante morfea.



- Nódulo ulcerativo: Nidos bien demarcados de células basaloides bien diferenciadas, con una disposición celular en empalizada periférica, separados por tejido conectivo.
- Morfeiforme: Células basales pobremente diferenciadas que se extienden a distancias variables dentro de la dermis formando digitaciones.
- Otras variantes: Pueden tener apariencia glandular (adenoide), diferenciación sebácea, áreas de carcinoma escamoso (basoescamoso), etc.

Se debe aplicar la Clasificación TNM de los Carcinomas palpebrales según se detalla en el Anexo 1.

2. Diagnóstico diferencial:

- a. Queratosis seborreica: Lesión cutánea benigna de apariencia placoide, elevada, de color carne o variando entre diversos grados de pardo. La diferenciación se realiza por histopatología. En la queratosis seborreica se observan acantosis con proliferación de células basales, hiperqueratosis y quistes de queratina.
- b. Verruga vulgar: Lesión benigna de origen viral que puede tener una apariencia en placa (verruca plana) o papilomatosa (verruca digitata), de color variable en los rangos de rosado a pardo y negro. El diagnóstico histopatológico se basa en la presencia de coilocitos en las células epiteliales y/o la determinación del papilomavirus humano en la muestra.
- c. Queratosis folicular invertida: Lesión cutánea benigna de apariencia nodular, que puede ser papilomatosa y pigmentada. La diferenciación es histopatológica. Esta lesión se caracteriza por la proliferación de células basaloides y escamoides formando remolinos de células escamosas.
- d. Nevus: Tumor benigno derivado de los melanocitos cutáneos que puede ser plano o elevado y tener variados tonos de color pardo. El diagnóstico histopatológico confirma la proliferación de células melanocíticas.
- e. Queratosis actínica: Lesión premaligna que puede tener forma de placa descamativa y/o eritematosa, nodular, verrucosa y cuerno cutáneo. El diagnóstico definitivo es histopatológico y viene dado por la presencia de zonas de acantosis y otras de atrofia epitelial con queratinocitos atípicos, infiltración linfocitaria y degeneración elastótica de la dermis.
- f. Miscelánea: Chalazion, orzuelo, granuloma piogénico, molusco contagioso, neurofibroma, etc.

VI. EXÁMENES AUXILIARES

Radiografía de cráneo: Para el descarte de invasión de los huesos de la órbita, senos paranasales o intracraneana por la presencia de lesiones osteolíticas.

Ultrasonografía: Su utilidad es controversial, ya que sólo distingue las lesiones benignas de las malignas en un 20% de los casos.

Láser Doppler: Es útil para distinguir las lesiones benignas de las malignas y para establecer el margen tumoral.

Tomografía comparativa de órbitas: Util para el descarte de invasión orbitaria.

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

El tratamiento se basa en la remoción completa del tumor, preservación del tejido sano, restitución o mantenimiento de la función palpebral y conservación de una apariencia estéticamente aceptable.

El procedimiento quirúrgico debe ser realizado por el médico oftalmólogo oncólogo o plástico ocular asegurando el estudio de la(s) muestra(s) obtenida(s). Una vez intervenido y confirmado el diagnóstico, el paciente es controlado cada tres meses durante el primer año, y cada seis meses posteriormente. La mayoría de tumores puede ser curado con resecciones amplias locales y cierre primario. Se utilizan técnicas de reconstrucción para lesiones extensas. Las técnicas usadas son:

- a. Excisión quirúrgica: Es el procedimiento tradicional. Tiene una recurrencia a 5 años de 10.1% en casos de histopatología no agresiva. En cambio, si la neoplasia tenía una apariencia histológica agresiva, en la recurrencia se observará más agresivo en las secciones histológicas.
- b. Electrodissección y curetaje: Produce la destrucción de las células tumorales. Tiene una recurrencia de 7.7% a los 5 años.
- c. Criocirugía: Se usa en tumores pequeños primarios clínicamente bien definidos. Es muy útil en pacientes debilitados con condiciones médicas que impidan el empleo de otras cirugías, o en carcinomas basocelulares del canto interno ya que provoca menos daño en el sistema lagrimal. Tiene contraindicaciones absolutas (intolerancia al frío, crioglobulinemia, criofibrinogenemia, enfermedad de Raynaud, déficit de plaquetas, variante morfea) y relativas (tumor del margen libre palpebral). Su mayor ventaja es su bajo costo y ser bien tolerada por el paciente.
- d. Microcirugía de Mohs: Tiene la mayor tasa de cura a los 5 años para el carcinoma basocelular primario (96%) y la recurrencia (90%). Emplea el control microscópico para evaluar la extensión del tumor. Está indicada en tumores primarios ubicados en sitio con alta posibilidad de falla del tratamiento con el método tradicional, en tumores con bordes pobremente definidos por clínica, en tumores mayores de 2 cm, en tumores con patrones morfeiformes y en tumores localizados en sitios donde se desee preservar la mayor cantidad de tejido.

Un grupo de pacientes consulta con invasiones locales extensas a conjuntiva, órbita, huesos orbitarios y/o senos paranasales. Estos casos pueden requerir exenteración (necesaria en menos del 3% de los casos) o manejo por otras especialidades (Cirugía de Cabeza y Cuello, Radioterapia, etc.). Debe recordarse que la zona H de la cara tiene mayor chance de invasión en profundidad por lo que las lesiones cantales mediales podrían necesitar una exenteración finalmente.

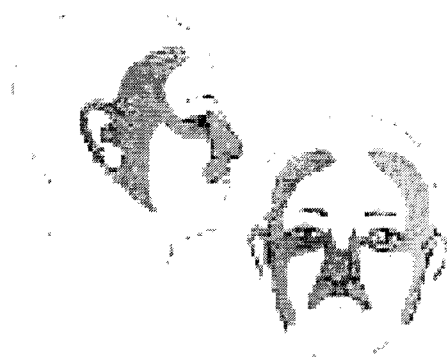


Fig. 7. Zona H de la cara.

Es importante educar al paciente en los conceptos de prevención a la exposición y protección solar de la piel con sombreros, lentes y bloqueadores solares.

En el caso de carcinomas basocelulares juveniles se debe evaluar a los padres y hermanos, cada tres meses el primer año; cada cuatro el segundo y luego cada dos años, y realizar estudios genéticos.

Otros manejos terapéuticos incluyen:

- a. Terapia fotodinámica (PDT): Se usa el ácido 5-aminolevulínico. Sus ventajas incluyen producir la destrucción selectiva del tumor, carecer de toxicidad, ser fácilmente aplicable y requerir una sola aplicación, aunque puede ser empleada repetidamente sin efectos secundarios. Es una técnica conveniente en casos de lesiones múltiples o extensas, y es la única alternativa cuando la cirugía y radioterapia están contraindicadas. El mayor inconveniente es su alta tasa de recurrencia, sobretodo luego de aplicaciones únicas.
- b. Retinoides: El uso de retinoides sistémicos está excluido por la gran toxicidad que producen. El uso tópico de tazarotene (Tazorac) 0.1% gel ha demostrado en estudios efectuados una reducción del tamaño tumoral en un 47% de los casos y la eliminación de este en un 53% de los casos. Como único efecto adverso produce piel seca e irritada, lo que cede al discontinuar el tratamiento.
- c. Interferon alfa: Un estudio piloto con ocho casos de carcinoma basocelular describe la inyección intralesional de 1.5×10^6 IU (0.15 ml) de alfa-2 interferon tres veces por semana por tres semanas (dosis total de 13.5×10^6 IU). La biopsia excisional dos meses después demostró la ausencia de carcinoma en todos los casos

VIII. COMPLICACIONES

La evolución es satisfactoria, aunque pueden surgir nuevas lesiones. Las lesiones menores a 10 mm tienen cura a 5 años de un 95%.

La principal complicación es la recurrencia.

El sangrado y la infección quirúrgica ocurren muy raramente.

Dependiendo de la extensión de la reconstrucción palpebral pueden presentarse cicatrices, granulomas piogénicos, triquiasis, muescas o defectos funcionales post-quirúrgicos. Estos problemas son manejables quirúrgicamente.

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

El paciente debe ser controlado periódicamente, como se ha detallado anteriormente. Todo paciente con diagnóstico de neoplasia maligna palpebral debe ser evaluado por un dermatólogo para el descarte de lesiones en otras zonas de la piel o mucosas.

Algunos casos pueden requerir de Quimioterapia o Radioterapia. Por ejemplo, en los casos en que esté contraindicada la resección quirúrgica o no pueda ser tolerada. Pueden usarse como terapia coadyuvante. La Radioterapia es empleada en tumores recurrentes o primarios que requieren cirugía reconstructiva difícil o extensa. Como efectos adversos incluye dermatitis, queratinización de la conjuntiva y queratitis crónica. Está contraindicada en Xeroderma pigmentosa, Epidermodisplasia verruciforme y Síndrome de nevus basocelular. La Quimioterapia es utilizada en el manejo de lesiones superficiales seleccionadas (canto medio, invasivos, recurrentes o demasiado grandes). Se utilizan 5-fluoruracilo, cisplatino, doxorubicina.

X. FLUXOGRAMA / ALGORITMO



XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Font RL. Eyelids and lacrimal drainage system. En: Spencer WH, ed. Ophthalmic Pathology: An Atlas and textbook, vol. 4, 4^{ta} ed. Philadelphia: WB Saunders, 1996.
2. McLean IW, Burnier MN, Zimmerman LE & Jakobiec FA. Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Eye and Ocular Adnexa. 3ra Serie. Fascículo 12. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1993.
3. Shields JA, Shields CL. Atlas of Eyelid & Conjunctival tumors. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999.
4. Shields C. Basal Cell Carcinoma of the Eyelids. International Ophthalmology Clinics 1993; 33 (3): 1-4.
5. Gilberg SM, Tse DT. Malignant Eyelid Tumors. Ophthalmology Clinics of North America 1992; 5 (2): 261-268.
6. Jones MS, Maloney ME, Billingsley EM. The heterogenous nature of in vivo basal cell carcinoma. Dermatol Surg 1998 Aug;24(8):881-884.
7. Du Vivier A. Atlas de Dermatología Clínica, 2^{da} ed. Madrid: Mosby/Doyma Libros, 1995.
8. Boulinguez S, Grison-Tabone C, Lamant L, Valmary S, Viraben R, Bonnetblanc JM, Bedane C. Histological evolution of recurrent basal cell carcinoma and

- therapeutic implications for incompletely excised lesions. *Br J Dermatol* 2004 Sep;151(3):623-6.
9. Greenway HT, Cornell RC, Tanner DJ, Peets E, Bordin GM, Nagi C. Treatment of basal cell carcinoma with intralesional interferon. *J Am Acad Dermatol* 1986 Sep;15(3):437-43.
 10. Naidenov N, Dencheva R, Tsankov N. Recurrence rate of Basal cell carcinoma after topical aminolevulinic Acid-based photodynamic therapy. *Acta Dermatovenerol Croat* 2004;12(3):157-61.
 11. Varma R. *Essentials of Eye Care. The Johns Hopkins Wilmer Handbook.* Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997.
 12. Lynch PJ. *Dermatology.* 3^{ra} ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1994.
 13. Malhotra R, Huilgol S, Huynh N, Selva D. The Australian Mohs Database, Part I: Periocular Basal Cell Carcinoma Experience over 7 Years. *Ophthalmol* 2004; 111: 624–630.
 14. Malhotra R, Huilgol S, Huynh N, Selva D. The Australian Mohs Database, Part II: Periocular Basal Cell Carcinoma Outcome at 5-Year Follow-up. *Ophthalmol* 2004; 111: 631-636.
 15. Glover T, Grove A. Orbital Invasion by Malignant Eyelid Tumors. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1989; 5(1): 1-12.
 16. Loeffler M, Hornblaus A. Characteristics and Behavior of Eyelid Carcinoma (Basal Cell, Squamous Cell, Sebaceous Gland, and Malignant Melanoma). *Ophthalmic Surgery* 1990; 21(7): 513-518.
 17. McCord C, Cavanagh HD. Microscopic Features and Biologic Behavior of Eyelid Tumors. *Ophthalmic Surgery* 1980; 11(10):671-681.
 18. Falcón L, Falcón P. Tumores Malignos de la Piel: Estudio epidemiológico en el Norte del Perú. *Folia Dermatológica Peruana* 1996; 7(2): 13-23.
 19. Siverio C, Avendaño J. Aspectos clínico-patológicos del Carcinoma basocelular de párpado. *Revista del Instituto de Oftalmología* 1996; XV(1-2): 25-29.
 20. Ortiz L, Contreras F. Carcinoma de células basales en región palpebral. *Revista de Oftalmología* 1978; 1(1): 28-30.
 21. Cook B, Bartley G. Treatment options and future prospects for the management of eyelid malignancies. An evidence-based update. *Ophthalmol* 2001; 108: 2088-2098.
 22. Netscher DT, Spira M. Basal cell carcinoma: an overview of tumor biology and treatment. *Plast Reconstr Surg* 2004 Apr; 113(5): 74E-94E.
 23. Gómez CG, Santos D, Falcón I. Carcinoma basocelular de los párpados. *Rev Cubana Oftalmol* 2001; 14(2): 120-124.
 24. Armstrong BK, Krickler A. Skin Cancer. *Dermatoepidemiology* 1995; 13(3): 583-594.
 25. Rossi JS, Blais LM, Redding CA, Weinstock MA. Preventing Skin Cancer through Behavior Change. *Dermatoepidemiology* 1995; 13(3): 613-622.

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE ONCOLOGÍA OCULAR Y ORBITA

GUIA DE ATENCION DE NEVUS CONJUNTIVAL

I. NOMBRE Y CÓDIGO

Nevo pigmentado SAI (M8720/0)
Nevo de células en balón (M8722/0)
Nevo no pigmentado (M8730/0)
Nevo de unión SAI (M8740/0)
Nevo compuesto (M8760/0)
Nevo de células epitelioides y fusiformes (M8770/0)
Nevo de células epitelioides (M8771/0)
Nevo de células fusiformes (M8772/0)

Según ubicación: Tumor benigno de la conjuntiva (D31.0)

II. DEFINICIÓN

1. Definición: Es una lesión congénita plana o elevada, bien circunscrita que puede carecer de pigmento hasta la pubertad o adultez temprana. Los nevi se dividen en los siguientes tipos:
 - De unión o intraepitelial: Se encuentra en el 10% de casos. Los nidos de células névicas están circunscritos a la porción inferior del epitelio dando una lesión plana. La entidad ocurre sólo en gente joven. Una apariencia parecida en el adulto se debe a la melanosis adquirida primaria sin atipia.
 - Compuesto: El tipo más común, constituye el 60% de los nevi conjuntivales. Los nidos de células névicas se encuentran en el tejido subepitelial y en la zona de unión. El pigmento melánico puede estar ausente. Los quistes de inclusión epitelial son un hallazgo frecuente, y explican el crecimiento que pueden presentar estas lesiones. El potencial maligno es bajo.
 - Subepitelial: El 30% de casos son de este tipo. Los nidos de células névicas se encuentran en el tejido subepitelial.
 - Variedades poco frecuentes en esta ubicación: Nevus de Spitz o melanoma juvenil, nevus azul, nevus celular y nevus combinado (una combinación de nevus nevocítico y azul).
2. Etiología y Fisiopatología: Los melanocitos son células derivadas de la cresta neural que contienen una organela característica, el melanosoma. Durante la vida embrionaria migran desde la cresta neural hacia las células basales de la epidermis y membranas mucosas. Los melanocitos son de tres tipos: dendríticos, fusiformes y névicos. Estos últimos, al formar nidos celulares de manera congénita conforman los nevi.
3. Aspectos epidemiológicos importantes: Es la lesión melanocítica benigna más común de conjuntiva constituyendo el 76% de las lesiones pigmentadas de esta zona. El nevus es una lesión frecuente en niños e inusual en mayores de 35 años. La relación hombre:mujer es 1.7.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Antecedentes personales y heredo-familiares: No contributorios.

IV. CUADRO CLÍNICO

El 65% de los nevi son marrones, dorados el 19% y no pigmentados el 16%. Pueden cursar con enrojecimiento y/o crecimiento, aunque generalmente el curso es estacionario. Se ubican en la conjuntiva bulbar en el 72% de casos (sobretudo en el limbo esclerocorneal), 15 % en la carúncula, 11% en la plica semilunaris, 1% en el fórnix y en el tarso respectivamente. Menos del 1% de casos se localizan en la córnea. Las lesiones tarsales son raras por lo que en esta situación debe descartarse una melanosis adquirida primaria y melanoma. El 46% de los nevi se encuentran en el cuadrante temporal, el 44% en el cuadrante nasal, 6% en la zona superior y 5% inferiormente. Otras características importantes son la presencia de quistes intralesionales (65%), vasos nutricios (33%) y vasos intrínsecos visibles (38%). Los quistes intralesionales se encuentran histopatológicamente en el 70% de los nevi compuestos, 58% de los subepiteliales y en el 40% de los nevi de unión.



Fig. 1. Nevus de conjuntiva bulbar.

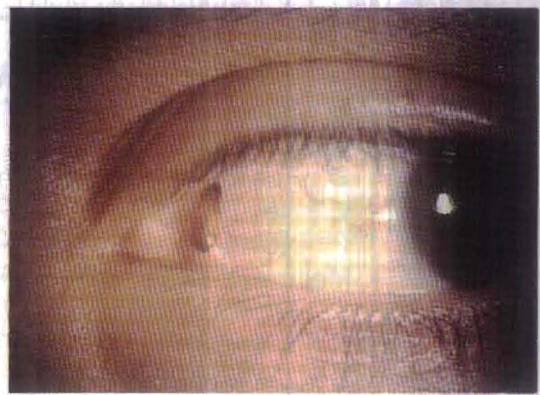


Fig. 2. Nevus de plica semilunaris.

V. DIAGNÓSTICO

1. Criterios de diagnóstico:

El diagnóstico final es histopatológico. Son lesiones bien delimitadas conformadas por nidos de melanocitos benignos (células de núcleo redondo u oval, cromatina fina, nucleolo a veces observable y mitosis raras).

Desde el punto de vista histológico se reconocen tres tipos principales de nevi melanocíticos, que parecen corresponder a etapas evolutivas de la lesión (Ver Fig. 3)

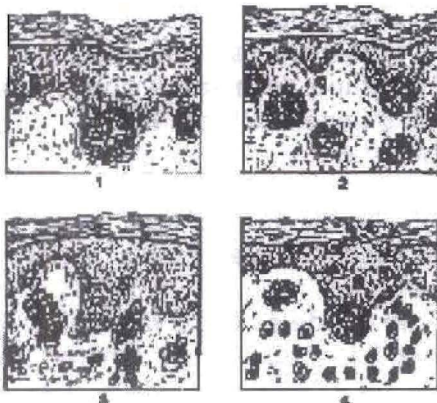


Fig. 3. Aspecto histológico de tumores melanocíticos.

- 1) Nevus de unión o intraepitelial.
- 2) Nevus compuesto.
- 3) Nevus subepitelial.
- 4) Melanoma maligno.

Un caso especial es el del nevus conjuntival juvenil inflamado, el que muestra crecimiento a expensas de un marcado infiltrado inflamatorio mixto (incluyendo eosinófilos) demostrado en el examen histopatológico.

2. Diagnóstico diferencial:

Las lesiones melanocíticas conjuntivales son diversas, como se observa en la clasificación siguiente:

CLASIFICACIÓN DE LAS LESIONES MELANOCÍTICAS DE LOS PÁRPADOS Y CONJUNTIVA

- I. Melanosis congénita
 - A. Epitelial
 1. Efelis
 - B. Subepitelial
 1. Melanocitosis ocular ("melanosis oculi")
 2. Melanocitosis óculodermal ("nevus de Ota")
- II. Nevi
 - A. Intraepitelial o de unión
 - B. Subepitelial o dermal
 - C. Compuesto
 - D. Fusiforme/epitelioide ("melanoma juvenil")
 - E. Nevus azul
 - F. Nevus azul celular
- III. Melanosis adquirida
 - A. Bilateral
 1. Racial
 2. Metabólica
 3. Tóxica
 - B. Unilateral
 1. Secundaria (usualmente racial)
 2. Primaria (idiopática)
- IV. Melanomas malignos
 - A. En melanosis congénita
 - B. En nevi
 - C. En melanosis adquirida primaria
 - D. Por melanomas uveales
 - E. Metastásicos
 - F. De origen indeterminado (de novo)

Los principales diagnósticos diferenciales a considerar son:

- Melanosis adquirida primaria: Lesión plana ocasionada por un incremento en la producción de melanina por los melanocitos de la capa basal del epitelio. Los melanocitos pueden ser normales en número o estar aumentados, pero no se observa la formación de tumores. Un grupo de estas lesiones muestra atipia celular, teniendo un alto riesgo de sufrir transformación maligna.
- Melanosis racial: Lesión plana y difusa presente en personas de piel oscura. La pigmentación generalmente se desarrolla durante los primeros años de vida y se mantiene estacionaria en la vida adulta temprana. Las áreas pigmentadas tienden a ubicarse en el limbo y alrededor de las ramas perforantes de las arterias ciliares anteriores en la esclera.
- Melanoma intraepitelial: Lesión plana en donde se observa una alteración difusa de la capa basal epitelial del área afectada. Las células tumorales, usualmente pigmentadas, tienden a migrar hacia el epitelio superficial. Las células son

pleomórficas notándose la poca tendencia a formar nidos celulares. Cuando las células tumorales invaden el tejido subepitelial la lesión se transforma en un melanoma maligno.

- Melanoma maligno: Aparece generalmente en personas de edad media o tercera edad. La mayoría se originan a partir de una melanosis adquirida primaria con atipia o de novo, un menor porcentaje se inicia en un nevus.

VI. EXÁMENES AUXILIARES

No contributorios, salvo el examen histopatológico descrito anteriormente.

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Control periódico de cualquier lesión pigmentada, documentada con mediciones y fotos clínicas. Si se evidencia crecimiento se recomendará la excisión local.

Prevención y educación de la población en los riesgos de transformación maligna.

Manejo adecuado de los especímenes obtenidos quirúrgicamente.

Tanto el control periódico como el manejo quirúrgico pueden ser realizados por el oftalmólogo general.

Las biopsias incisionales están contraindicadas.

VIII. COMPLICACIONES

Durante los años de observación de la lesión, la mayor parte de pacientes (87%) no presenta variaciones en el color de la lesión, en tanto el 5% de pacientes muestra oscurecimiento y el 8% aclaramiento de la misma. En cuanto al tamaño, éste se mantiene estable en el 92% de casos, mostrando incrementos en el 7% de casos, y reducciones en el 1%. La transformación a melanoma maligno es infrecuente.

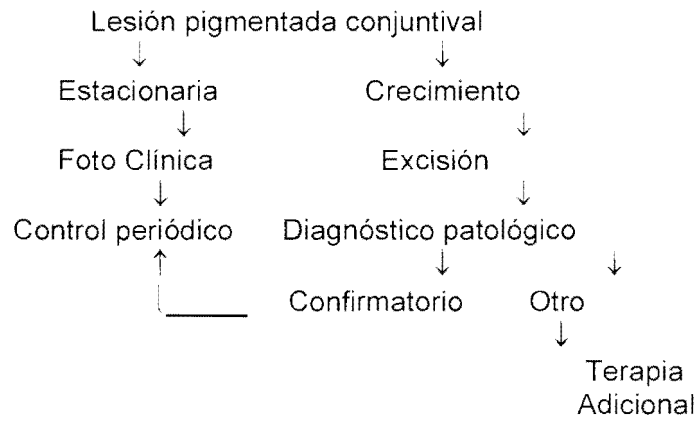
Los casos no operados pueden mostrar inflamación periódica, sobretudo los nevi juveniles inflamados. Las lesiones resecaadas podrían recurrir debido a una excisión incompleta explicable por la presencia de nidos melanocíticos no pigmentados. Los niños pueden desarrollar pseudo-pterigion en la zona quirúrgica. Otras complicaciones post-quirúrgicas como quistes de inclusión epitelial y granuloma piogénicos son infrecuentes.

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

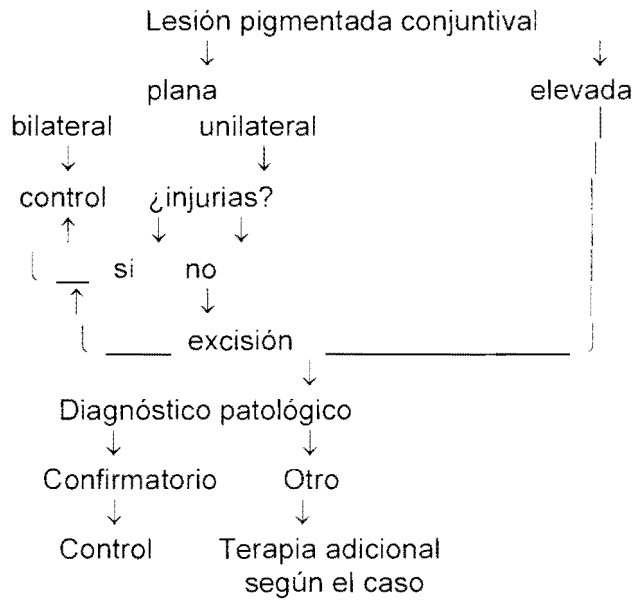
El alta se obtiene luego de que la excisión de la lesión confirme su benignidad y resección completa. La referencia al oftalmólogo especialista en Oncología ocurre ante el hallazgo histopatológico de un melanoma y/o melanosis adquirida primaria con atipia.

X. FLUXOGRAMA / ALGORITMO

1. Paciente menor de 25 años:



2. Paciente mayor de 25 años:



XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. McLean IW, Burnier MN, Zimmerman LE & Jakobiec FA. Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Eye and Ocular Adnexa. 3ra Serie. Fasciculo 12. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1993.
2. Shields JA, Shields CL. Atlas of Eyelid & Conjunctival tumors. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999.
3. Perniciaro C. Pigmented Lesions of the Eyelid and Conjunctiva. Ophthalmology Clinics of North America 5 (2): 290-292, 1992.
4. Shields CL, Fasiuddin A, Mashayekhi A, Shields JA. Conjunctival nevi: clinical features and natural course in 410 consecutive patients. Arch Ophthalmol. 2004 Feb;122(2):167-75.
5. Zamir E, Mechoulam H, Micera A, Levi-Schaffer F, Pe'er J. Inflamed juvenile conjunctival naevus: clinicopathological characterisation. Br J Ophthalmol. 2002 Jan;86(1):28-30.
6. Crawford JB, Howes EL Jr, Char DH. Combined nevi of the conjunctiva. Trans Am Ophthalmol Soc. 1999;97:170-83; discussion 183-5.
7. Kabukcuoglu S, McNutt NS. Conjunctival melanocytic nevi of childhood. J Cutan Pathol. 1999 May;26(5):248-52.
8. Farber M, Schutzer P, Mihm M. Pigmented lesions of the conjunctiva. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 971-978.
9. Jay B. Pigmented lesions of the Conjunctiva – I. Br J Ophthalmol 1967; 51: 862-863
10. Jay B. Pigmented lesions of the Conjunctiva – II. Br J Ophthalmol 1968; 52: 70-71.
11. Jay B. Pigmented lesions of the Conjunctiva – III. Br J Ophthalmol 1968; 52: 198-199.
12. Hussain I, Partington K, Bonshek R, Tullo AB. Melanotic lesions of the conjunctivas. Letter. Br J Ophthalmol 1994; 78: 592.
13. Henkind P, Benjamin JV. Conjunctival melanocytic lesions. Natural history. Trans Ophthal Soc U K 1977; 97: 373-377.
14. Grin J, Grant-Kels J, Grin C, Berke A, Kels B. Ocular melanomas and melanocytic lesions of the eye. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 716-730.
15. Rodriguez-Sains R. Pigmented conjunctival neoplasms. Orbit 2002; 21(3): 231-238
16. Liesegang TJ. Pigmented Conjunctival and Scleral Lesions. Mayo Clin Proc 1994; 69: 151-161.
17. Rosenfeld SI, Smith ME. Benign Cystic Nevus of the Conjunctiva. Ophthalmol 1983; 90: 1459-1461.
18. McDonnell JM, Carpenter JD, Jacobs P, Wan WL, Gilmore JE. Conjunctival Melanocytic Lesions in Children. Ophthalmol 1989; 96: 986-993.
19. Luxenberg MN. Compound Nevus of the Conjunctiva. Arch Ophthalmol 1986 Dec; 104: 1842.
20. Shields JA, Shields C, De Potter P. Surgical Management of Conjunctival Tumors. The 1994 Lynn B. McMahan Lecture. Arch Ophthalmol 1997; 115: 808-815

**INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGIA
MINISTERIO DE SALUD**

SERVICIO DE ONCOLOGÍA OCULAR

GUIA DE ATENCION DE PAPILOMA PALPEBRAL (Papiloma escamoso o fibroepitelial)

I. NOMBRE Y CÓDIGO

Papiloma SAI (M8050/0)

Según ubicación: Tumor benigno de la piel del párpado (D23.1)

II. DEFINICIÓN

1. Definición: Es una lesión benigna, irregular, frondosa, con pedículo central o sésil, única o múltiple, que tiene el color del resto de la piel o color pardo en tonos variables. El término "papiloma" abarca una serie de lesiones del epitelio que tienen como denominador común histológico una acentuación muy marcada de las sinuosidades normales de la unión epidermis-dermis, sinuosidades que en la terminología dermatológica se conocen con el nombre de "papilas". No deben confundirse (aunque ambas sean lesiones epiteliales) con las papilas de la terminología clínica ocular (conjuntivitis papilar, por ejemplo). Las papilas conjuntivales son múltiples y de etiología siempre inflamatoria, mientras que el papiloma es un tumor, en general solitario, de la piel o de las mucosas, cuya principal característica se encuentra en la proliferación de la epidermis y no en la acentuación de las papilas dérmicas.
2. Etiología y Fisiopatología: Los papilomas, por definición, son lesiones no virales (para diferenciarlas de las verrugas). Tienen múltiples causas, pero generalmente se originan de novo como un cambio asociado al envejecimiento de la piel. La aparición es gradual, y una vez formadas, las lesiones no se resuelven espontáneamente. En algunos casos pueden representar lesiones pre-malignas o incluir una neoplasia maligna en la base de la lesión.
3. Aspectos epidemiológicos importantes: Constituye la lesión palpebral benigna más común. La frecuencia va en aumento en relación con la edad, pero puede presentarse a cualquier edad, sobretodo en sujetos mayores de 30 años. No existen diferencias de sexo ni raza.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Antecedentes personales y heredo-familiares: Se describe cierta predisposición familiar.

IV. CUADRO CLÍNICO

Es importante determinar el tiempo de evolución (rápido, lento) y los cambios sufridos por la lesión (color, sangrado, ulceración) como criterios generales de descarte de lesiones malignas de similar apariencia. Es conveniente averiguar si el paciente presenta lesiones parecidas en otras partes del cuerpo o si ha tenido lesiones malignas anteriormente. Debe descartarse una neoplasia maligna si la lesión es asimétrica, de bordes irregulares, muestra

cambios abruptos de color o tamaño o presenta sangrado con la manipulación o costras. Los ganglios preauriculares y submaxilares deben examinarse si se sospecha malignidad.



Fig. 1. Papilomas escamosos pigmentados.

V. DIAGNÓSTICO

1.- Criterios de diagnóstico:

El estudio histopatológico es esencial en el diagnóstico. La lesión debe retirarse incluyendo la base epidermal, ya que ocasionalmente los cambios malignos pueden observarse a este nivel. Los papilomas representan el crecimiento benigno de la capa espinosa de la epidermis (acantosis) rodeando proyecciones digitiformes de tejido fibrovascular con grados variables de queratinización y pigmentación. Puede encontrarse un infiltrado inflamatorio en la dermis subyacente.

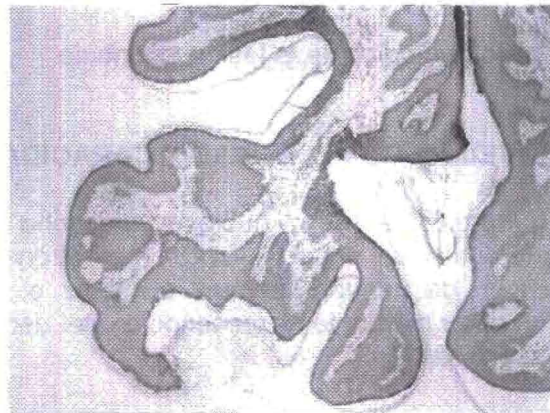


Fig. 2. Centros fibrovasculares rodeados de epidermis acantótica.

2.- Diagnóstico diferencial:

- a. Queratosis seborreica: Lesión cutánea benigna de apariencia placoide, elevada, de color carne o de diversos grados de color pardo. La diferenciación se realiza por histopatología. En la queratosis seborreica se observan acantosis con proliferación de células basales, hiperqueratosis y quistes de queratina.

- b. Verruga vulgar: Lesión benigna de origen viral que puede tener una apariencia en placa (verruca plana) o papilomatosa (verruca digitata). de color variable en los rangos de rosado a pardo y negro. El diagnóstico histopatológico se basa en la presencia de coilocitos en las células epiteliales y/o la determinación del papilomavirus humano en la muestra.
- c. Queratosis folicular invertida: Lesión cutánea benigna de apariencia nodular, que puede ser papilomatosa y pigmentada. La diferenciación es histopatológica. Esta lesión se caracteriza por la proliferación de células basaloides y escamoides formando remolinos de células escamosas.
- d. Nevus: Tumor benigno derivado de los melanocitos cutáneos que puede ser plano o elevado y tener variados tonos de color pardo. El diagnóstico histopatológico confirma la proliferación de células melanocíticas.
- e. Queratosis actínica: Lesión premaligna que puede tener forma de placa descamativa y/o eritematosa, nodular, verrucosa y cuerno cutáneo. El diagnóstico definitivo es histopatológico y viene dado por la presencia de zonas de acantosis y otras de atrofia epitelial con queratinocitos atípicos, infiltración linfocitaria y degeneración elastótica de la dermis.
- f. Carcinoma basocelular: Lesión cutánea maligna que puede ser nodular, ulcerativa o morfea, en muchos casos puede tener áreas pigmentadas. El examen histopatológico establece el diagnóstico en base a la proliferación de células basaloides, las que forman diversos patrones, como sólido, adenoide, morfea, etc.
- g. Miscelánea: Chalazion, orzuelo, granuloma piogénico, molusco contagioso, neurofibroma, etc.

VI. EXÁMENES AUXILIARES

Ninguno, salvo el examen histopatológico de la lesión escindida.

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

La lesión se resuelve quirúrgicamente si hubiese sospecha de malignidad, prurito, problemas de función palpebral o visual por su tamaño o por razones estéticas

Se debe prevenir la aparición de nuevas lesiones similares o pre-malignas y malignas asociadas con la exposición solar mediante la prescripción del uso de lentes protectores, sombreros y bloqueadores solares.

El procedimiento quirúrgico puede ser realizado por el médico oftalmólogo general siempre y cuando tenga el cuidado de remitir el espécimen para su estudio histopatológico.

Si el paciente no deseara operarse se debe documentar cada lesión con mediciones y fotografía clínica para control.

VIII. COMPLICACIONES

La evolución es satisfactoria, aunque frecuentemente surgen nuevas lesiones.

El sangrado y la infección quirúrgica ocurren muy raramente. Raramente pueden presentarse cicatrización defectuosa y/o muesca post-quirúrgica en las lesiones ubicadas en el margen palpebral.

Los pacientes ya operados pueden ser controlados anualmente para descartar la presencia de otras lesiones palpebrales nuevas relacionadas con la exposición solar y reforzar las medidas generales de protección ultravioleta.

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA

Interconsulta con el especialista en Dermatología para el examen general de la piel y mucosas del paciente.

X. FLUXOGRAMA / ALGORITMO



XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Font RL. Eyelids and lacrimal drainage system. En: Spencer WH. ed. Ophthalmic Pathology: An Atlas and textbook, vol. 4, 4^{ta} ed. Philadelphia: WB Saunders, 1996.
2. McLean IW, Burnier MN, Zimmerman LE & Jakobiec FA. Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Eye and Ocular Adnexa. 3ra Serie. Fascículo 12. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1993.
3. Shields JA, Shields CL. Atlas of Eyelid & Conjunctival tumors. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999.
4. Marines HM, Patrinely JR. Benign Eyelid Tumors. Ophthalmology Clinics of North America 5: 243, 1992.
5. Du Vivier A. Atlas de Dermatología Clínica, 2da ed. Madrid: Mosby/Doyma Libros, 1995.
6. Fitzpatrick TB, Johnson RA, Wolf K, Polano MK & Surmond D. Color Atlas and Synopsis of Clinical Dermatology. Common and serious diseases, 3ra ed. New York: McGraw-Hill. 1997.
7. D'hermies F, Morel X, Bourgade JM, Meyer A, Behar Cohen F, Dighiero P, Halhal M, Vu TA, Elmaleh C, Charlot JC, Renard G. Hyperkeratosis papilloma of the eyelid. An anatomic clinical case. J Fr Ophtalmol. 2001 May;24(5):558-61.
8. Tapia E, Avendaño J, Cáceres J. Papilomas oculares. Revista del Instituto Nacional de Oftalmología 1987; 8(2): 45-48.