

Publicación científica del Consejo Argentino de Oftalmología • ISSN 1851-2658 • Volumen 6 • Número 2 • Junio 2013

OFTALMOLOGÍA

Clínica y Experimental

v6.2

PRÓTESIS OCULARES



Visite nuestra web con
su smartphone

El arte y la técnica de
la American Society of Ocularists
en la Argentina

 **Lic. Germán Acerbi**
Miembro diplomado de la American Society of Ocularists



Nuestra recomendación es la visita
periódica al médico oftalmólogo

 **Foucault**
Laboratorio Optico Acerbi

AYACUCHO 228 | (C1025AAF)
CIUDAD DE BUENOS AIRES
TELÉFONOS: 4950-0000
4953-2220 | 4953-4810
www.foucaultacerbi.com.ar



OFTALMOLOGÍA

Clínica y Experimental

6.2

Sumario

Publicación científica
del Consejo Argentino
de Oftalmología

¿TB or not TB? El dilema de la uveítis asociada a tuberculosis
¿TB or not TB? The dilemma of tuberculosis-related uveitis
TB or not TB? O dilema da uveíte associada à tuberculose
Karina Julián **35**

Impacto de la vitrectomía 20G en el segmento anterior en ojos fágicos
The impact of 20G vitrectomy on the anterior segment of phakic eyes
Impacto da vitrectomia 20G no segmento anterior em olhos fágicos
Jeremías Gastón Galletti, Pablo R. Ruiseñor Vázquez, Eugenia Oría, Pablo Chiaradía, Marcelo Zas **45**

Sarcoma melanocítico de órbita como manifestación de leucemia
Orbital melanocytic sarcoma as manifestation of leukemia
Sarcoma melanocítico da órbita como uma manifestação de leucemia
Daniela Welschen **53**

Tumor fibroso solitario maligno de órbita: dos casos
Solitary fibrous tumor of the orbit
Tumor fibroso solitário maligno da órbita
María Raisa Abraham Zainakis, Daniel Weil, Juan Pablo Aldecoa, Guillermo Fridrich y Cristina Hidalgo Landeros **61**

Instrucciones para los autores **iii**
Instructions for authors **vi**
Instruções para os autores **viii**

Volumen 6
Número 2
Junio de 2013

OFTALMOLOGÍA

Clínica y Experimental

La publicación *Oftalmología Clínica y Experimental* tiene una frecuencia trimestral (cuatro números por año). El objetivo es brindar acceso a material científico en español, en portugués y en inglés. Contiene trabajos originales de investigación clínico-quirúrgica y básica, comunicaciones breves, informe de casos y series, revisiones sistemáticas, apuntes en medicina basada en la evidencia, bioestadística y prevención de la ceguera, comentarios de resúmenes destacados para la práctica oftalmológica presentados en congresos y reuniones de la especialidad y referencias a publicaciones de otras revistas. Se estimula el envío de correspondencia para la sección de cartas de lectores abierta a todos los profesionales que deseen expresar sus comentarios sobre los trabajos publicados y observaciones preliminares importantes para la práctica oftalmológica. Los trabajos recibidos son evaluados por profesionales con conocimiento del tema tratado de acuerdo con normas internacionales. La revista contará con un sistema de autoevaluación para contabilizar créditos de educación permanente. Los artículos podrán ser localizados e identificados a través de los buscadores usuales de la web abierta y bases de datos regionales.

El Comité Editorial de la revista adhiere a los principios establecidos por el Internacional Committee of Medical Journal Editors y se ajusta a los principios de la Declaración de Helsinki y a los principios de cuidados de animales para experimentación de la Association for Research in Vision and Ophthalmology (ARVO).

Editor en jefe

Javier Casiraghi

Editores en jefe asociados

Alejandra Carrasco Ariel Schlaen

Editores por sociedades

SARYV

Mariano Irós

AIVO

Juan E. Gallo

ASAG

Jorge Federico Lynch

CAE

Fernando Prieto Díaz

SAPO

Carlos Mir

Emiliano Becerra
David Pelayes
Ricardo Wainsztein

Alejandro Berra
Ruth Rosenstein
Daniel Weil

Consejo editorial

Cristóbal Couto
Felisa Shokida

Leonardo D'Alessandro
Rodrigo M. Torres

Pablo Larrea
Julio Urrets Zavalía

Consejo asesor

J. Fernando Arévalo
Arabia Saudita

Myriam Berman
Argentina

Pablo Chiaradía
Argentina

Alberto Ciancia
Argentina

Ricardo Dodds
Argentina

Fernando Gómez Goyeneche
Colombia

Van C. Lansingh
Estados Unidos

Roque Maffrand
Argentina

Enrique S. Malbran
Argentina

Arturo Maldonado Bas
Argentina

Paulo Augusto de Arruda Mello
Brasil

Cristina Muccioli
Brasil

Hugo Dionisio Nano
Argentina

Alberto Naveyra
Argentina

Javier Odoriz Polo
Argentina

Roberto Sampaolesi
Argentina

Alejo Vercesi
Argentina

Marlene Vogel G.
Chile

Jaime Yankelevich
Argentina

Equipo editorial

Raúl Escandar

Jorge Martins

Myriam Tencha

Inés Ramírez Bosco

Sebastián Centurión

Domicilio editorial: Las instrucciones para los autores se encuentran al final de la publicación. Correspondencia al editor, secretaria@oftalmologos.org.ar. Consejo Argentino de Oftalmología, Tte. Gral. J. D. Perón 1479, PB, 1037AAO, Buenos Aires, Argentina - Teléfono: (54-11) 4374-5400 líneas rotativas



Consejo Argentino de Oftalmología • Comité ejecutivo 2012-2013

Presidente:

Dr. Ernesto Ferrer

Vicepresidente:

Dr. Pablo Daponte

Secretario:

Dr. Gustavo Bodino

Secretario adjunto:

Dr. Fernando Guiñazú Lemos

Tesorero:

Dr. Javier Casiraghi

Protesorero:

Dr. Carlos A. Rodríguez

Director ejecutivo:

Dr. Roberto Ebner

Director de docencia e

investigación:

Dr. Julio Manzitti

Propiedad intelectual: Ninguna parte de esta revista podrá ser reproducida por ningún medio, incluso electrónico, ni traducida a otros idiomas sin autorización escrita de sus editores. Los editores y miembros del comité asesor no tienen interés comercial, ni patrocinan o acreditan ninguno de los productos comerciales o procedimientos de diagnóstico o tratamiento mencionados en los artículos publicados.

¿TB or not TB? El dilema de la uveítis asociada a tuberculosis

Karina Julián

Instituto de la Visión, Buenos Aires
Hospital Universitario Austral, Pilar (Buenos Aires)

Resumen

Objetivo: Este trabajo revisa los conceptos actuales sobre la uveítis de probable origen tuberculoso, sus diferentes presentaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento.

Métodos: Revisión de artículos indexados sobre la uveítis de probable origen tuberculoso con presentación de los conceptos más relevantes en su manejo clínico, de manera sistematizada.

Resultados: El espectro de presentaciones clínicas de la uveítis de probable origen tuberculoso gravita desde formas anteriores granulomatosas e indolentes hasta cuadros severos de panuveítis y coroiditis símil serpigínosa. El diagnóstico es difícil y generalmente está basado en métodos indirectos. El tratamiento debe siempre considerar que el cuadro en cuestión es el resultado de la interacción entre la noxa y la reacción inflamatoria del huésped. Es esencial conocer la manera de combinar inmunosupresores y tuberculostáticos para evitar el daño estructural permanente y la pérdida visual severa.

Conclusiones: La tuberculosis es una enfermedad re-emergente en todo el mundo. El oftalmólogo general necesita conocer las diversas presentaciones clínicas de la uveítis relacionada con tuberculosis para detectar a tiempo una afección con el potencial de producir importante morbilidad ocular y general.

Palabras clave: uveítis, coroiditis, inflamación, tuberculosis.

¿TB or not TB? The dilemma of tuberculosis-related uveitis

Abstract

Objective: To review the current concepts of uveitis of presumed tubercular origin, its different clinical presentations, diagnosis and therapy.

Methods: Review of indexed publications on uveitis of presumed tubercular origin with a description of the most significant concepts regarding its clinical management, in a systematic fashion.

Results: The spectrum of clinical presentations of uveitis of presumed tubercular origin ranges from granulomatous anterior uveitis, which may be an indolent form, to severe panuveitis and serpigínous-like choroiditis. Diagnosis is difficult and it is generally based on indirect methods. Therapy should always consider that the clinical picture is the result of the interplay between the noxa and the host immune system. Combination therapy with tuberculostatics and immunosuppressants is key to prevent permanent structural damage and severe visual loss.

Conclusions: Tuberculosis is a re-emergent disease throughout the world. The general ophthalmologist needs to be acquainted with the diverse clinical presentations of tuberculosis-related uveitis in order to timely detect a condition that can potentially produce significant ocular and general morbidity.

Keywords: uveitis, choroiditis, inflammation, tuberculosis.

TB or not TB? O dilema da uveíte associada à tuberculose

Resumo

Objetivo: Este trabalho revisa os conceitos atuais sobre a uveíte de provável origem tuberculosa, diferentes apresentações clínicas, diagnóstico e tratamento.

Métodos: Revisão de artigos indexados sobre a uveíte de provável origem tuberculosa, com apresentação dos conceitos mais relevantes no manejo clínico de modo mais sistematizado.

Resultados: O espectro de apresentações clínicas da uveíte de provável origem tuberculosa gravita desde formas anteriores granulomatosas e indolentes até quadros severos de panuveítes e coroidite símil serpiginosa. O diagnóstico é difícil e geralmente baseado em métodos indiretos. O tratamento deve sempre considerar que o quadro em questão é o resultado da interação entre a noxa e a reação inflamatória do hóspede. É essencial conhecer a maneira de combinar imunossuppressores com tuberculostáticos para evitar o dano estrutural permanente e a perda visual severa.

Conclusões: a tuberculose é uma doença reemergente em todo o mundo. O oftalmologista geral precisa conhecer as diversas apresentações clínicas da uveíte relacionada com tuberculose para a detecção precoce de uma afecção com potencial para causar significativa morbidade ocular e geral.

Palavras chave: uveíte, coroidite, inflamação, tuberculose.

Recibido: 2 de abril de 2013.

Aceptado: 15 de abril de 2013.

Correspondencia:

Dra. Karina Julián
Instituto de la Visión
Marcelo T. de Alvear 2261
Buenos Aires
Tel. (011) 4827-7900
drajulianuveitis@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658) 2013; 6(2): 35-44.

Introducción

El incremento alarmante de cepas de *Mycobacterium tuberculosis* (MT) resistentes a múltiples drogas (MDR) ha sido una de las noticias relevantes en 2012¹. La tuberculosis se extiende por el mundo, ayudada no sólo por la malnutrición y el hacinamiento sino también por la inmunosupresión (iatrogénica o mórbida), la concentración en grandes urbes y la globalización de las migraciones. Un tercio de la población mundial está infectada, según datos de la Organización Mundial de la Salud². La tuberculosis (TBC) está nuevamente entre nosotros (o tal vez nunca se haya ido).

Entre las diversas manifestaciones extrapulmonares de la enfermedad la uveítis es la forma más frecuente de compromiso ocular y, en consonancia con las demás formas extrapulmonares, la mayor parte de los pacientes afectados por uveítis asociada a MT no presentarán compromiso pulmonar alguno³. El primer dilema que plantea la patología es entonces arribar a un correcto diagnóstico; el siguiente, y no menos importante, instituir un tratamiento prolongado y no exento de toxicidad.

Fisiopatología

Mycobacterium tuberculosis se disemina hacia los tejidos oculares por vía hematógena, siendo el epitelio pigmentario de la retina (EPR) un santuario para el microorganismo⁴. Allí podrá replicarse y producir enfermedad de manera directa o estimular al sistema inmune mediante sus antígenos, generando reacciones de hipersensibilidad. Ambos mecanismos pueden coexistir; sin embargo, se acepta ampliamente que el fenómeno de hipersensibilidad retardada es el principal responsable de las manifestaciones oculares de la enfermedad⁵. La vasculitis retinal secundaria a TBC es el ejemplo clásico de inflamación desencadenada por mecanismo de hipersensibilidad retardada (la reacción podrá también desencadenarse a partir de microorganismos en estado latente presentes en tejidos extraoculares). Los casos de uveítis luego de vacunación con bacilo de Calmette-Guérin (BCG) ejemplifican cómo la activación del sistema inmune para “defender” al huésped puede ser nociva en sí misma⁶. Debe tenerse presente este concepto en todo momento durante el tratamien-

Tabla 1. Comparación clínica entre coroiditis serpiginosa clásica y coroiditis símil serpiginosa relacionada con tuberculosis.

Coroiditis serpiginosa	Coroiditis símil serpiginosa asociada con TBC
Generalmente bilateral	Generalmente unilateral
Vitreítis (-)	Vitreítis (+)
Lesiones en polo posterior con progresión centrifuga	Lesiones en periferia con progresión centripeta
Compromiso de la coroides peripapilar	Respeto de la coroides peripapilar

to, que deberá actuar tanto sobre la noxa como sobre el sistema inmune del huésped.

Cuando se habla de “tuberculosis latente” se hace alusión a un estado de persistente activación del sistema inmune desencadenado por la exposición a antígenos de MTB. El sistema inmune de estos pacientes logra controlar a la micobacteria, pero algunos de ellos desarrollarán la enfermedad en cierto momento de la vida, más aún si están inmunosuprimidos⁷.

Cuadro clínico

El espectro del compromiso ocular es muy amplio: un cuadro de uveítis anterior granulomatosa, con precipitados retroqueráticos gruesos, dispuestos según el triángulo de Arlt (fig. 1), sinequias posteriores y nódulos de Koeppe (fig. 2) es altamente evocativo. La uveítis intermedia, unilateral o bilateral, de curso indolente y escasa inflamación en cámara anterior, también puede ser causada por MT (fig. 3); estos pacientes son diagnosticados no pocas veces como “uveítis intermedia idiopática” y privados de su correcto tratamiento. Cuadros más

Tabla 2. Criterios sugestivos del diagnóstico de uveítis asociada con tuberculosis (TAU, *tubercular associated uveitis*).

Historia clínica y hallazgos sugestivos de la enfermedad
Tests indirectos sugestivos: PPD (+) – IGRA (+) – Rx tórax (+)
Exclusión de otra etiología uveítica
Respuesta favorable al tratamiento con tuberculostáticos

floridos, con la presencia de granulomas coroideos múltiples (fig. 4), facilitan la sospecha diagnóstica. Si estos granulomas se localizan en la papila óptica, la neurorretinitis será una manifestación posible (fig. 5) planteando el diagnóstico diferencial con otras causas de estrella macular⁸. Otra forma de presentación posible son los cuadros de vasculitis retinal, con o sin granuloma coroideo concomitante, y aún presentaciones como la enfermedad de Eales han sido asociadas a fenómenos de hipersensibilidad relacionados con la infección por MT⁹. Una panuveítis severa, asociada incluso a desprendimientos coroideos y desprendimientos de retina serosos, puede también ser la forma de debut de la enfermedad (fig. 6). A este espectro de presentaciones posibles se ha agregado recientemente una variante de coroiditis serpiginosa, que difiere en algunos aspectos de la forma clásica autoinmune (tabla 1) y cuyo manejo inicial corresponde al de una uveítis posterior infecciosa (fig. 7)¹⁰.

De entre todos los hallazgos clínicos, existen tres que han demostrado asociación estadísticamente significativa con la etiología tuberculosa:

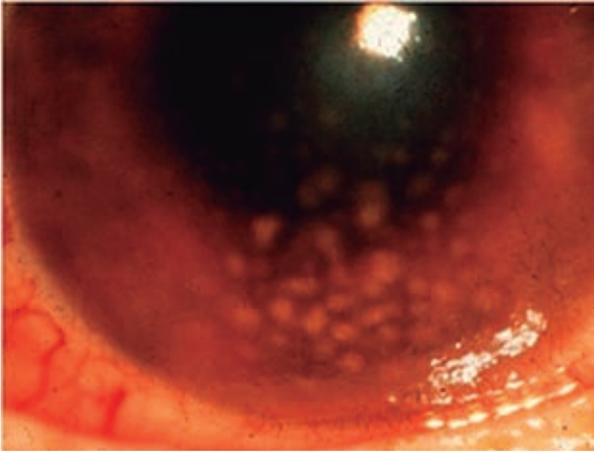


Figura 1. Precipitados retroqueráticos blanquecinos, granulomatosos, de tamaño medio, dispuestos según el “triángulo de Arlt” en un paciente con uveítis anterior relacionada con TBC.

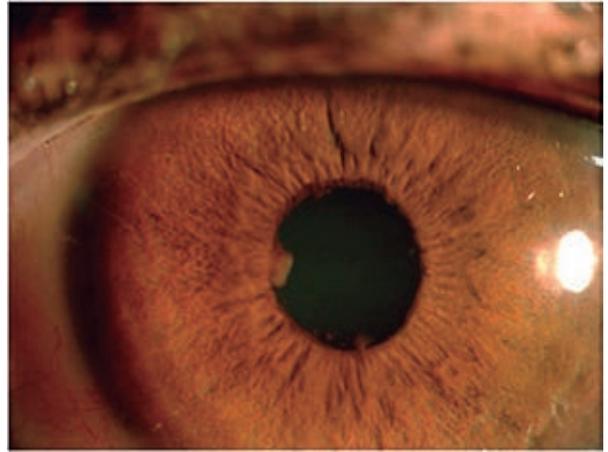


Figura 2. Nódulo de Koepe en el borde pupilar como única manifestación de uveítis anterior granulomatosa, en un paciente con vasculitis posiblemente relacionada con TBC.

las sinequias posteriores de base ancha (es decir, aquellas sinequias que son más “anchas que altas”); la vasculitis retinal aislada y la coroiditis símil-serpiginosa. Ante la presencia de cualquiera de ellos, en un paciente proveniente de área endémica, la tuberculosis debe de tenerse en mente como diagnóstico de base (fig. 6)¹¹.

Diagnóstico

Aquí reside sin dudas el “talón de Aquiles” de la uveítis asociada con tuberculosis (*tubercular associated uveitis, TAU*), muchas veces diagnosticada tardíamente y no pocas veces subtratada. El cultivo y aislamiento de MT, *gold standard* del diagnóstico de la enfermedad, es casi imposible en los cuadros oculares puros, que son por definición paucibacilares (o que tal vez se deban a activación del sistema inmune e hipersensibilidad retardada). De esta forma, el diagnóstico reposa en test indi-

rectos y en el cumplimiento de determinados criterios clínicos (tabla 2).

El test de Mantoux (o PPD, *purified protein derivative*) es el que se usa más ampliamente, siendo su resultado (+) cuando la induración es ≥ 15 mm en pacientes vacunados con BCG o cuando la reacción es flictenular, independientemente del diámetro de la induración (este criterio es arbitrario y varía según la endemia de TBC en las distintas áreas geográficas)¹². Si bien se trata de una prueba simple, accesible y de bajo costo, su principal debilidad radica en la influencia que ejercen sobre el resultado el estado inmunológico del individuo, la vacunación con BCG y la exposición a micobacterias ambientales.

Los tests basados en la liberación de interferón gamma (IFN- γ), IGRA o *interferon gamma release assay* (Quantiferon T-Gold test, T-SPOT.TB) son altamente específicos para MT (y, por lo tanto, no influidos por el uso previo de BCG) pero no pue-



Figura 3. "Bolas de nieve" o "huevos de hormiga" en un paciente que presenta uveítis intermedia unilateral, PPD (+), que mostró posteriormente buena respuesta al tratamiento con tuberculostáticos. Cortesía del Prof. Bahram Bodaghi, Hospital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, Francia.

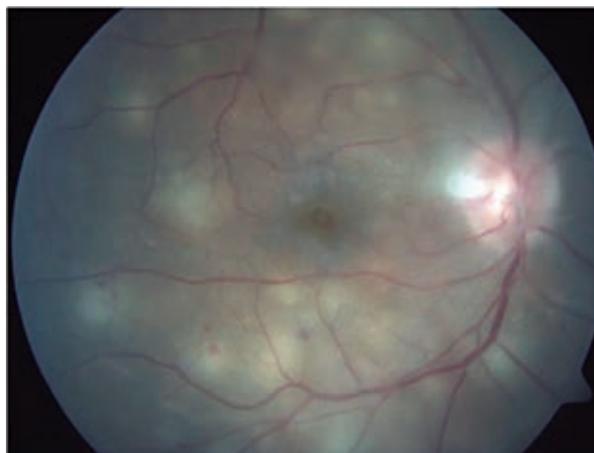


Figura 4. Múltiples granulomas coroideos en el ojo derecho de un paciente con coroiditis asociada con TBC. Cortesía del Prof. Marc D. De Smet, MIOS, Lausanne, Suiza.

den distinguir entre infección activa y latente¹³. Sus costos, además, limitan el uso de estos estudios en las zonas donde la prevalencia de la enfermedad es elevada.

Es importante tener presente que ambas pruebas (sin duda, las más usadas en el manejo clínico), al detectar diferentes aspectos de la infección por MT, son complementarias y no excluyentes. Sus resultados deben interpretarse siempre en el contexto del cuadro clínico y de la endemia de la enfermedad en la región de origen del paciente en cuestión.

La detección en sangre mediante el test de ELISA de anticuerpos dirigidos contra el antígeno *cord factor* (componente lipídico de la pared de MT que juega un papel clave en la patogénesis y la respuesta inmune) además de ser altamente específica y sensible (96% y 81% respectivamente) presenta la ventaja de negativizarse luego del tratamiento exitoso. La prueba mostró resultados más

que prometedores en casos de uveítis asociada con TBC¹⁴ y es sin duda una herramienta muy útil en el diagnóstico y el seguimiento de la enfermedad.

Finalmente, existen pruebas destinadas a poner en evidencia la presencia de MT en muestras oculares mediante la amplificación de su material genético (*nucleic acid amplification techniques*, NAAT). Estas pruebas, como la PCR (*polimerasa chain reaction*) o qPCR (*real time polimerasa chain reaction*), si bien son altamente específicas, tienen baja sensibilidad¹⁵⁻¹⁶. La mayor parte de ellas amplifica un único gen target, su sensibilidad aumentaría considerablemente con el uso de múltiples genes (multitarget PCR)¹⁷.

Tratamiento

Nuevamente aquí se presenta otro dilema en la enfermedad: tratar o no, cómo hacerlo y por cuánto tiempo. Las drogas tuberculostáticas son poten-

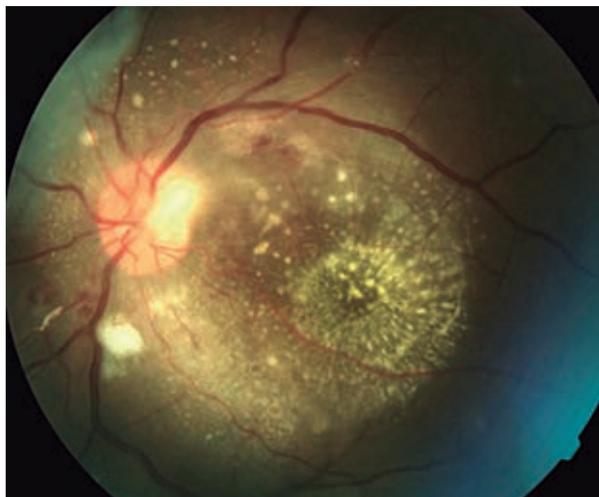


Figura 5. Granuloma en la papila óptica, estrella macular y múltiples hemorragias y exudados en un caso de neurorretinitis posiblemente relacionada con TBC. Cortesía de la Dra. Daniela Rosales, Hospital Santa Lucía, Buenos Aires.

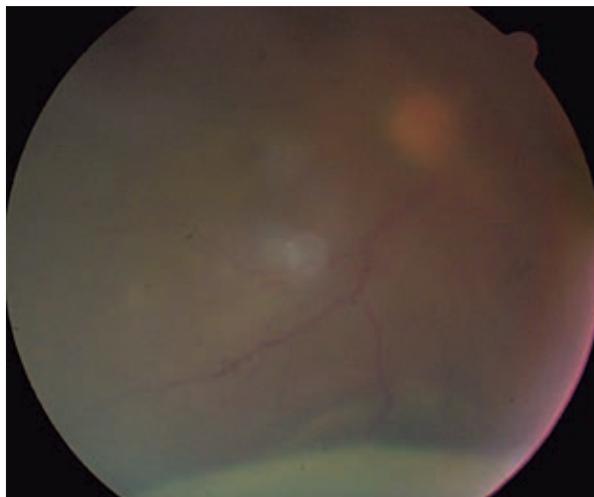


Figura 6. Intensa vitreítis que dificulta la visualización del fondo de ojo de ojo derecho, apreciándose de todos modos hiperemia papilar y desprendimiento coroideo inferior. Las pruebas indirectas para TBC resultaron (+) y el cuadro resolvió completamente con el tratamiento con agentes tuberculostáticos.

cialmente tóxicas y requieren de uso prolongado; ¿es lícito usarlas cuando se sospecha de mecanismo de hipersensibilidad retardada? ¿Cuándo introducir inmunosupresores? ¿Cuál? ¿Por qué vía?

El uso de drogas tuberculostáticas tiene como fin no solamente tratar un cuadro infeccioso puro sino también disminuir el estímulo antigénico responsable de mantener en el tiempo la inmunidad retardada.

Los casos confirmados de uveítis asociada con TBC recibirán el esquema completo de tuberculostáticos (cuatro drogas) durante los dos primeros meses de tratamiento, para seguir luego con dos drogas por un lapso no menor a 6 meses y definido por la evolución de la enfermedad¹⁸. Aquellos casos de presunta uveítis asociada con TBC, cuando sean severos, se beneficiarán del mismo esquema terapéutico mientras que serán tratados sólo con

la combinación rifampicina-isoniacida cuando se trate de inflamación moderada (tabla 3).

Un cuadro clínico será de etiología tuberculosa confirmada cuando presente hallazgos compatibles, positividad de las pruebas indirectas (PPD y/o IGRA según la disponibilidad), positividad en prueba directa (si es posible) y se desarrolle en un paciente que proviene o ha estado en zona endémica. La presencia de signos sugestivos de TBC pulmonar apoyará aún más el diagnóstico, sin ser excluyente, ya que, como se remarcó al principio, la falta de compromiso pulmonar es casi la regla en estos casos. Aquellos cuadros altamente sugestivos pero sin confirmación indirecta o con resultados dudosos, se considerarán presunta TAU.

En todos los casos, el rol de la inmunidad debe ser siempre sopesado y al esquema de antibióticos se le añadirán antiinflamatorios y/o inmunosupre-

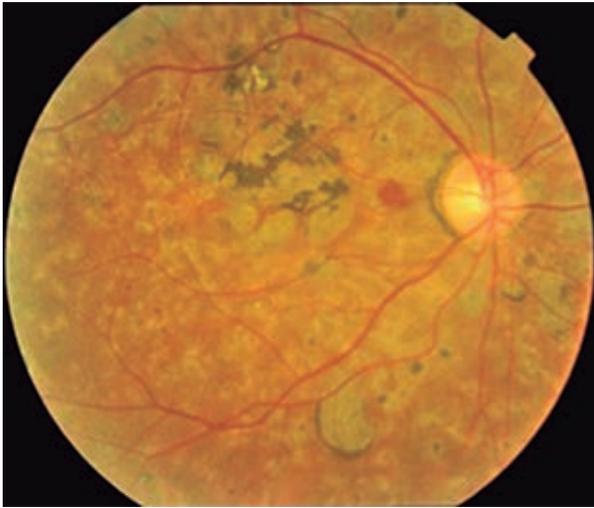


Figura 7. Coroiditis símil-serpiginosa asociada con TBC. El respeto parcial de la coroides peripapilar, la naturaleza multifocal de las lesiones y la vitreítis ayudan a distinguir este cuadro de su contraparte clásica. Cortesía del Prof. Zafar Ul-Islam, Peshawar, Pakistán.

sores cada vez que se observe progresión a pesar del correcto tratamiento antibiótico.

Los corticoides sistémicos son sin duda la primera línea de tratamiento antiinflamatorio; un gran número de pacientes logrará el control de la uveítis con esta combinación¹⁹. Cuando las lesiones avanzan rápidamente, amenazando estructuras delicadas (como la mácula) se hará necesario un control más rápido de la inflamación, sin que esto signifique un aumento del riesgo de reactivación de la enfermedad infecciosa. En este contexto, el uso intravítreo de metotrexato (MTX) demostró gran utilidad en casos de coroiditis serpiginosa asociada a TBC²⁰. La droga tendría un doble mecanismo de acción, inmunosupresora y probablemente tuberculostática: el efecto antibiótico fue comprobado en cultivos de *Mycobacterium avium paratuberculosis*, cuyo crecimiento se inhibió con el agregado de MTX. Esta micobacteria estaría

Tabla 3. Tratamiento de la uveítis asociada con tuberculosis.

Uveítis tuberculosa definitiva	Uveítis tuberculosa presunta
4 drogas/2 meses Isoniazida Rifampicina Etambutol Pirazinamida	Si severa, igual esquema que en la forma definitiva
2 drogas/6-12 meses Isoniazida Rifampicina	Si moderada, isoniazida + rifampicina/6 meses
Corticoides si necesario	Corticoides si necesario

Adaptado de: Brézin A. *Les uvéites*. Paris: Masson, 2010. Rapport annuel de la Société Française d'Ophthalmologie, 3ème partie: Uvéites d'origine infectieuse: uvéites tuberculeuses.

implicada en la patogénesis de la enfermedad inflamatoria intestinal, cuadro en el que MTX es ampliamente usado con éxito terapéutico²¹. Dada la experiencia con el uso de MTX intravítreo en el manejo del linfoma primario de la retina, la droga es una herramienta terapéutica por demás interesante en casos de uveítis severa asociada con TBC.

Merece una consideración especial el uso de drogas anti-TNF (*anti tumor necrosis factor*) en pacientes con uveítis presuntamente autoinmune. La brutal reactivación de la TBC, que puede sobrevenir al introducir cualquier droga de esta familia, con el frecuente desarrollo de formas diseminadas extrapulmonares, pone en serio riesgo no solo el ojo sino la vida del paciente. El riesgo es considerablemente más alto cuando se utilizan anticuerpos monoclonales (infliximab o adalimumab) en comparación con el tratamiento con el receptor soluble (etanercept), siendo el primer grupo de

Tabla 4. Criterios para administrar terapia antituberculosa profiláctica en paciente que recibirán tratamiento con drogas anti TNF.

PPD \geq 5 mm diámetro
Rx tórax con calcificaciones \geq 1cm
Historia de enfermedad tuberculosa (tratada o no) o de contacto con enfermo tuberculoso

Adaptado de Mariette X, Salmon D²⁶.

drogas el más usado en uveítis²². El mecanismo por el cual el bloqueo de la cascada del TNF favorece el desarrollo de TBC no está completamente dilucidado. Es sabido que TNF (tanto en su forma soluble como en la unida a la membrana plasmática de macrófagos activados y linfocitos T específicos antiTBC) es un mediador importante en la defensa contra infecciones micobacterianas²³⁻²⁴. Agregando dosis terapéuticas de adalimumab o etanercept a cultivos de linfocitos T específicos antiTBC se observa una disminución significativa en la proliferación celular y en la secreción de interferón gamma, siendo el fenómeno más marcado con el uso del anticuerpo monoclonal.

Es importante tener presente que los pacientes que ya están recibiendo algún tipo de tratamiento inmunosupresor pueden presentar resultados falsos negativos de la prueba de PPD, dificultando aún más el manejo. Ejemplo de esto es el reporte de un caso fatal de tuberculosis diseminada luego de la infusión de infliximab en un paciente que estaba recibiendo ya terapia inmunosupresora por coroiditis serpiginosa; el resultado de la prueba cutánea de tuberculina previa a la infusión fue negativo, cuando probablemente la etiología del cuadro uveítico era micobacterial²⁵. Algunos autores recomiendan tomar como corte una induración positiva \geq 5 mm para administrar tratamiento profiláctico a pacientes que recibirán terapia anti-TNF, mientras que otros consideran diversos criterios antes de definir la necesidad de profilaxis

anti-TBC (tabla 4)²⁶. En resumen, las drogas que bloquean al TNF están contraindicadas en pacientes con uveítis asociada a tuberculosis y deben extremarse las medidas para excluir la enfermedad en pacientes con uveítis de etiología no tuberculosa que van a recibir cualquier droga de esta familia.

Conclusiones

La tuberculosis es una causa frecuente de inflamación intraocular, el oftalmólogo debe de tenerla en mente ante un cuadro de uveítis, principalmente si está asociada a signos de granulomatosis. La sospecha temprana de esta etiología y la correcta implementación de medidas terapéuticas ayudará sin duda a mejorar el pronóstico de una forma de inflamación intraocular que puede ser desde indolente y leve hasta devastadora en poco tiempo.

Referencias

1. Dalton T *et al.* Prevalence of and risk factors for resistance to second-line drugs in people with multidrug-resistant tuberculosis in eight countries: a prospective cohort study. *Lancet* 2012; 380 (9851): 1406-17.
2. Glaziou, P *et al.* Lives saved by tuberculosis control and prospects for achieving the 2015 global target for reducing tuberculosis mortality. *Bull World Health Organ* 2011; 89: 573-82.
3. Alvarez S, McCabe WR. Extrapulmonary

- tuberculosis revisited: a review of experience at Boston City and other hospitals. *Medicine (Baltimore)* 1984; 63: 25-55.
4. Rao NA, Saraswathy S, Smith RE. Tuberculous uveitis: distribution of *Mycobacterium tuberculosis* in the retinal pigment epithelium. *Arch Ophthalmol* 2006; 124: 1777-9.
 5. Yeh S, Sen HN, Colyer M, Zapor M, Wroblewski K. Update on ocular tuberculosis. *Curr Opin Ophthalmol* 2012; 23: 551-6.
 6. Spratt A, Key T, Vivian AJ. Chronic anterior uveitis following bacille Calmette-Guerin vaccination: molecular mimicry in action? *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2008; 45: 252-3.
 7. Singh DD *et al.* TB or not TB?: difficulties in the diagnosis of tuberculosis in HIV-negative immigrants to Germany. *Eur J Med Res* 2011; 16: 381-4.
 8. Davis EJ *et al.* Clinical spectrum of tuberculous optic neuropathy. *J Ophthalmic Inflamm Infect* 2012; 2: 183-9.
 9. Therese KL, Deepa P, Therese J, Bagyalakshmi R, Biswas J, Madhavan HN. Association of mycobacteria with Eales' disease. *Indian J Med Res* 2007; 126: 56-62.
 10. Gupta V, Gupta A, Arora S, Bambery P, Dogra MR, Agarwal A. Presumed tubercular serpiginouslike choroiditis: clinical presentations and management. *Ophthalmology* 2003; 110: 1744-9.
 11. Gupta A, Bansal R, Gupta V, Sharma A, Bambery P. Ocular signs predictive of tubercular uveitis. *Am J Ophthalmol* 2010; 149: 562-70.
 12. Morimura Y *et al.* Tuberculin skin testing in uveitis patients and treatment of presumed intraocular tuberculosis in Japan. *Ophthalmology* 2002; 109: 851-7.
 13. Ang M, Wong W, Ngan CC, Chee SP. Interferon-gamma release assay as a diagnostic test for tuberculosis-associated uveitis. *Eye (Lond)* 2012; 26: 658-65.
 14. Sakai J, Matsuzawa S, Usui M, Yano I. New diagnostic approach for ocular tuberculosis by ELISA using the cord factor as antigen. *Br J Ophthalmol* 2001; 85: 130-3.
 15. Biswas J, Shome D. Choroidal tubercles in disseminated tuberculosis diagnosed by the polymerase chain reaction of aqueous humor: a case report and review of the literature. *Ocul Immunol Inflamm* 2002; 10: 293-8.
 16. Kotake S *et al.* Polymerase chain reaction for the detection of *Mycobacterium tuberculosis* in ocular tuberculosis. *Am J Ophthalmol* 1994; 117: 805-6.
 17. Negi SS *et al.* Diagnostic potential of IS6110, 38kDa, 65kDa and 85B sequence-based polymerase chain reaction in the diagnosis of *Mycobacterium tuberculosis* in clinical samples. *Indian J Med Microbiol* 2007; 25: 43-9.
 18. Noeske J, Nguenkeno PN. Impact of resistance to anti-tuberculosis drugs on treatment outcome using World Health Organization standard regimens. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 2002; 96: 429-33.
 19. Sanghvi C, Bell C, Woodhead M, Hardy C, Jones N. Presumed tuberculous uveitis: diagnosis, management, and outcome. *Eye (Lond)* 2011; 25: 475-80.
 20. Julian K, Langner-Wegscheider BJ, Haas A, De Smet MD. Intravitreal methotrexate in the management of presumed tuberculous serpiginous-like choroiditis. *Retina* 2013; 33: 1943-8.
 21. Greenstein RJ, Su L, Haroutunian V, Shahidi A, Brown ST. On the action of methotrexate and 6-mercaptopurine on *M. avium* subspecies paratuberculosis. *PLoS One* 2007; 2: e161.
 22. Tubach F *et al.* Risk of tuberculosis is higher with anti-tumor necrosis factor monoclonal antibody therapy than with soluble tumor necrosis factor receptor therapy: the three-year prospective French Research Axed on Tolerance of Biotherapies registry. *Arthritis Rheum* 2009; 60: 1884-94.
 23. Appelberg R. Protective role of interferon gamma, tumor necrosis factor alpha and interleukin-6 in *Mycobacterium tuberculosis* and *M. avium* infections. *Immunobiology* 1994; 191: 520-5.
 24. Kisich KO, Higgins M, Diamond G, Heifets

L. Tumor necrosis factor alpha stimulates killing of *Mycobacterium tuberculosis* by human neutrophils. *Infect Immun* 2002; 70: 4591-9.

25. Cordero-Coma M, Benito MF, Hernández AM, Antolín SC, Ruíz JM. Serpiginous choro-

ditis. *Ophthalmology* 2008; 115: 1633.

26. Mariette X, Salmon D. French guidelines for diagnosis and treating latent and active tuberculosis in patients with RA treated with TNF blockers. *Ann Rheum Dis* 2003; 62: 791.

Impacto de la vitrectomía 20G en el segmento anterior en ojos fágicos

Jeremías Gastón Galletti^b, Pablo R. Ruiseñor Vázquez^{a, b}, Eugenia Oría^a, Pablo Chiaradía^a, Marcelo Zas^a

^aDivisión Oftalmología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires.

^bLaboratorio ECOS (Estudios Clínicos Oculares), Buenos Aires.

Resumen

Objetivos: Evaluar las consecuencias de la vitrectomía 20G sobre la forma y espesor corneales, el recuento endotelial corneal y la profundidad de la cámara anterior en ojos fágicos.

Metodología: Serie de casos comparados de 26 pacientes fágicos a los que se le realizó vitrectomía 20G en uno de los ojos. Se analizaron los 26 ojos operados y se utilizó el ojo contralateral de cada uno de los pacientes como grupo control. Se les realizó topografía, tomografía corneal y OCT de cámara anterior antes de la cirugía y 30 días después. Se compararon las medias por grupo (ojos operados y controles) de cada variable mediante la prueba t de Student para la comparación de medias y la significancia estadística se definió como $p < 0,05$.

Resultados: La queratometría promedio de la cara corneal anterior fue de $42,75 \pm 2,06$ D en el preoperatorio y $42,95 \pm 2,17$ D en el postoperatorio ($p < 0,05$); la densidad celular endotelial fue de $2550 \pm 263,1$ células/mm² en el preoperatorio y $2525 \pm 311,8$ células/mm² en el postoperatorio ($p < 0,05$); el astigmatismo de la cara posterior corneal fue de $0,34 \pm 0,21$ D en el preoperatorio y de $0,28 \pm 0,15$ D ($p < 0,05$) en el postoperatorio; el volumen de la cámara anterior (ACV) fue de $157,9 \pm 50,22$ mm³ en el preoperatorio y de $172,2 \pm 57,26$ mm³ en el postoperatorio ($p < 0,05$); y la profundidad de la cámara anterior (ACD), de $2,79 \pm 0,58$ mm en el preoperatorio y de $2,97 \pm 0,74$ mm en el postoperatorio ($p < 0,05$). El resto de los parámetros evaluados no presentaron cambios estadísticamente significativos.

Conclusión: Los ojos fágicos parecen sufrir un mínimo impacto sobre la morfología del segmento anterior y el endotelio corneal en el postoperatorio a los 30 días de la realización de una vitrectomía 20G sin complicaciones.

Palabras clave: Vitrectomía, segmento anterior

The impact of 20G vitrectomy on the anterior segment of phakic eyes

Abstract

Objective: To evaluate the consequences of 20G vitrectomy on corneal shape and thickness, corneal endothelial count and anterior chamber depth in phakic eyes.

Methods: Comparative case series of 26 phakic patients who underwent 20G vitrectomy in one eye. An analysis of the twenty-six eyes that underwent surgery was performed using the contralateral eye of each patient as control group. Corneal topography and tomography, as well as anterior chamber OCT were performed preoperatively and 30 days after surgery. Mean values of each variable by group (surgical eyes and controls) were compared using the Student's t-test for comparison of means, and statistical significance was defined as $p < 0.05$.

Results: The average preoperative keratometric value of the anterior corneal surface was 42.75 ± 2.06 D vs. 42.95 ± 2.17 D postoperatively ($p < 0.05$); preoperative endothelial cell density was 2550 ± 263.1 cells/mm² vs. 2525 ± 311.8 cells/mm² postoperatively ($p < 0.05$); astigmatism of the posterior corneal surface was 0.34 ± 0.21 D preoperatively vs. 0.28 ± 0.15 D ($p < 0.05$) postoperatively; preoperative anterior chamber volume (ACV) was 157.9 ± 50.22 mm³ vs. 172.2 ± 57.26 mm³ postoperatively ($p < 0.05$); preoperative anterior chamber depth (ACD) was 2.79 ± 0.58 mm vs. 2.97 ± 0.74 mm postoperatively ($p < 0.05$). The remaining parameters evaluated failed to evidence any statistically significant changes.

Conclusion: In phakic eyes, uneventful 20G vitrectomy seems to have a minimum impact on the morphology of their anterior segment and corneal endothelium 30 days after surgery.

Keywords: vitrectomy, anterior segment.

Impacto da vitrectomia 20G no segmento anterior em olhos fáticos

Resumo

Objetivos: Avaliar as consequências da vitrectomia 20G em forma e espessura corneanas, contagem endotelial corneana e profundidade da câmara anterior em olhos fáticos.

Metodologia: Série de casos comparados de 26 pacientes fáticos submetidos à vitrectomia 20G em um olho. Foram analisados 26 olhos operados e foi utilizado o olho contralateral de cada um dos pacientes como grupo controle. Foram feitas topografia, tomografia corneana e OCT da câmara anterior antes da cirurgia e 30 dias depois. Foram comparadas as médias por grupo (olhos operados e controles) de cada variável mediante teste t de Student para comparação de médias e a significância estatística foi definida como $p < 0,05$.

Resultados: A ceratometria média da face anterior corneana foi de $42,75 \pm 2,06$ D no pré-operatório e $42,95 \pm 2,17$ D no pós-operatório ($p < 0,05$); a densidade celular endotelial foi de $2550 \pm 263,1$ células/mm² no pré-operatório e $2525 \pm 311,8$ células/mm² no pós-operatório ($p < 0,05$); o astigmatismo da face posterior da córnea foi de $0,34 \pm 0,21$ D no pré-operatório e de $0,28 \pm 0,15$ D ($p < 0,05$) no pós-operatório; o volume da câmara anterior (ACV) foi de $157,9 \pm 50,22$ mm³ no pré-operatório e de $172,2 \pm 57,26$ mm³ no pós-operatório ($p < 0,05$); e a profundidade da câmara anterior (ACD), de $2,79 \pm 0,58$ mm no pré-operatório e de $2,97 \pm 0,74$ mm no pós-operatório ($p < 0,05$). O resto dos parâmetros avaliados não apresentaram alterações estatisticamente significativas.

Conclusão: Os olhos fáticos parecem sofrer um impacto mínimo sobre a morfologia do segmento anterior e do endotélio corneano no pós-operatório, após 30 dias da realização de uma vitrectomia 20G sem complicações.

Palavras chave: vitrectomia, segmento anterior.

Recibido: 14 de marzo de 2013.

Aceptado: 20 de abril de 2013.

Autor responsable:

Dr. Jeremías Galletti
Estudios Clínicos Oculares
(ECOS)
Av. Pueyrredón 1716 7º B,
1119 Buenos Aires
jeremiasg@gmx.net

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658) 2013; 6(2): 45-52.

Introducción

La vitrectomía por pars plana es considerada actualmente la principal intervención quirúrgica para el tratamiento de la mayoría de los desórdenes vitreoretiniales. A medida que se ha ganado experiencia en la técnica y debido al desarrollo de nuevo instrumental quirúrgico, la tendencia a la disminución del tamaño de las incisiones y la mejora en los resultados anatómicos y visuales postoperatorios, las indicaciones de cirugía se han expandido para incluir patologías retinales con compromiso moderado de la visión, no estando limitada solo a cuadros con disminución marcada o riesgo de pérdida absoluta de la agudeza visual, por lo que esta intervención se realiza cada día con mayor frecuencia.

La influencia que este procedimiento tiene en el segmento anterior del ojo se ha estudiado previamente; sin embargo, no suele ser tenido en cuenta habitualmente debido a las implicancias de la patología retinal que aqueja al paciente. No obstante y como se explico anteriormente, la evolución en la técnica ha llevado a que actualmente el trauma quirúrgico haya disminuido en gran medida, llevando a una importante mejoría en los resultados posquirúrgicos. Sería de gran utilidad por tanto, evaluar el impacto que este procedimiento tiene sobre dichas estructuras en nuestro medio y una vez establecidas deberían tenerse en cuenta para poder sopesar mejor los riesgos y beneficios de una intervención, no solamente a corto plazo en relación al éxito anatómico y funcional retinal, sino

también sobre el impacto a futuro en la viabilidad de las estructuras del segmento anterior.

Se han realizado varios estudios en pos de identificar los cambios que se establecen a nivel del segmento anterior luego de esta intervención quirúrgica¹⁻⁴; sin embargo, algunos de los parámetros que nos proponemos investigar no han sido publicados hasta el momento y por tanto se desconoce el potencial impacto que tiene sobre los mismos.

Se estableció como hipótesis de estudio de este trabajo que la vitrectomía por pars plana podría modificar la configuración del segmento anterior y de esta forma interferir en el resultado posoperatorio. Se propuso evaluar algunos parámetros que consideramos importantes en la configuración y morfología del segmento anterior antes y después de la cirugía vitreoretinal y tratar de identificar cuáles de los parámetros son de mayor utilidad al momento de la evaluación.

Material y método

Se realizó un estudio observacional de una serie de casos que incluyó 26 pacientes reclutados entre junio de 2011 y junio de 2012 con indicación de vitrectomía 20G, las cuales fueron realizadas por cirujanos expertos en el Hospital de Clínicas José de San Martín (Buenos Aires, Argentina). El protocolo de investigación siguió los principios de la Declaración de Helsinki y fue aprobado por un comité de ética. Se les comunicó a los pacientes sobre todos los aspectos del procedimiento y firmaron un consentimiento informado antes de su inclusión en el estudio. Dichos pacientes fueron evaluados en una ocasión durante las dos semanas previas a la intervención quirúrgica y luego de 30 días de efectuada la misma. El ojo no operado contralateral de cada uno de los pacientes fue estudiado de la misma manera y utilizado como control.

Todos los estudios fueron realizados en el Laboratorio Estudios Clínicos Oculares (ECOS) por dos operadores entrenados, entre las 13 y las 18 horas con el paciente sentado. Los datos topográficos

se obtuvieron con un topógrafo de Plácido (TP 2000, Kerntec) para lo cual se realizaron al menos tres topografías corneales, seleccionándose la de mejor calidad para descartar artefactos inducidos por el film lagrimal o los párpados. Se realizó recuento de densidad de células endoteliales, coeficiente de variación en el tamaño (polimegatismo) y porcentaje de hexagonalidad (pleomorfismo) de las mismas mediante microscopía especular (EM3000, Tomey); se utilizó la tomografía Scheimpflug para la obtención de la potencia media [Km] y el astigmatismo de la cara anterior y posterior de la córnea (Pentacam, Oculus) y finalmente los datos de la paquimetría corneal, profundidad de la cámara anterior [ACD] y volumen de la cámara anterior [ACV]) fueron adquiridos a través de la tomografía de coherencia óptica del segmento anterior (Visante, Carl Zeiss).

Se utilizaron como criterios de exclusión: pacientes menores de 18 años; cirugías retinales previas (vitrectomía, explante escleral o retinopexia neumática); presencia de patología ocular con capacidad conocida de afectar la forma o el grosor corneales y/o la conformación del segmento anterior de un modo no previsible (glaucoma neovascular, opacidad corneal, traumatismo ocular, etc.).

El análisis estadístico se realizó con el *software* Prism 5 (GraphPad Software, La Jolla, California). Se utilizó la prueba t de Student para la comparación de medias y la significancia estadística se definió como $p < 0,05$. Para la distribución de sexo se utilizó la prueba exacta de Fisher.

Resultados

La edad media de los pacientes fue de $57,4 \pm 14,9$ años (rango de 26-79); la distribución de sexos arrojó 62% (16) varones y 58% (10) mujeres. Se realizó vitrectomía por pars plana 20G de tres vías sin complicaciones para la patología retinal en 26 ojos de 26 pacientes fámicos diferentes debido a distintas condiciones vitreoretinales (4 agujeros maculares; 6 desprendimientos de retina; 10 retinopatías diabéticas proliferativas), de los cuales

4 requirieron taponamiento con aceite de silicón y 6 con gas. En las tablas 1 y 2 se muestran los valores de los parámetros estudiados del segmento anterior y del endotelio corneal durante las dos semanas previas a la cirugía y 30 días posteriores a la misma respectivamente, tanto para los ojos del grupo control como para los del grupo operados.

Como se presumía, no se observaron cambios estadísticamente significativos en los valores prequirúrgicos y posquirúrgicos en los ojos control. Sin embargo, en los ojos operados la queratometría promedio de la cara corneal anterior (Km anterior) fue de $42,75 \pm 2,06$ D en el preoperatorio y $42,95 \pm 2,17$ D en el postoperatorio ($p < 0,05$); la densidad celular endotelial fue de $2550 \pm 263,1$ células/mm² en el preoperatorio y $2525 \pm 311,8$

células/mm² en el postoperatorio ($p < 0,05$); el astigmatismo de la cara posterior corneal fue de $0,34 \pm 0,21$ D en el preoperatorio y de $0,28 \pm 0,15$ D ($p < 0,05$); en el postoperatorio, el volumen de la cámara anterior (ACV) fue de $157,9 \pm 50,22$ mm³ en el preoperatorio y $172,2 \pm 57,26$ mm³ en el postoperatorio ($p < 0,05$) y la profundidad de la cámara anterior (ACD) fue de $2,79 \pm 0,58$ μm en el preoperatorio y $2,97 \pm 0,74$ μm en el postoperatorio ($p < 0,05$). El resto de los parámetros evaluados no presentaron cambios estadísticamente significativos.

En la tabla 3 y en la figura 1 se observa el cambio evidenciado en los parámetros estudiados entre los valores previos a la realización de la vitrectomía y posterior a la misma, tanto en los ojos del gru-

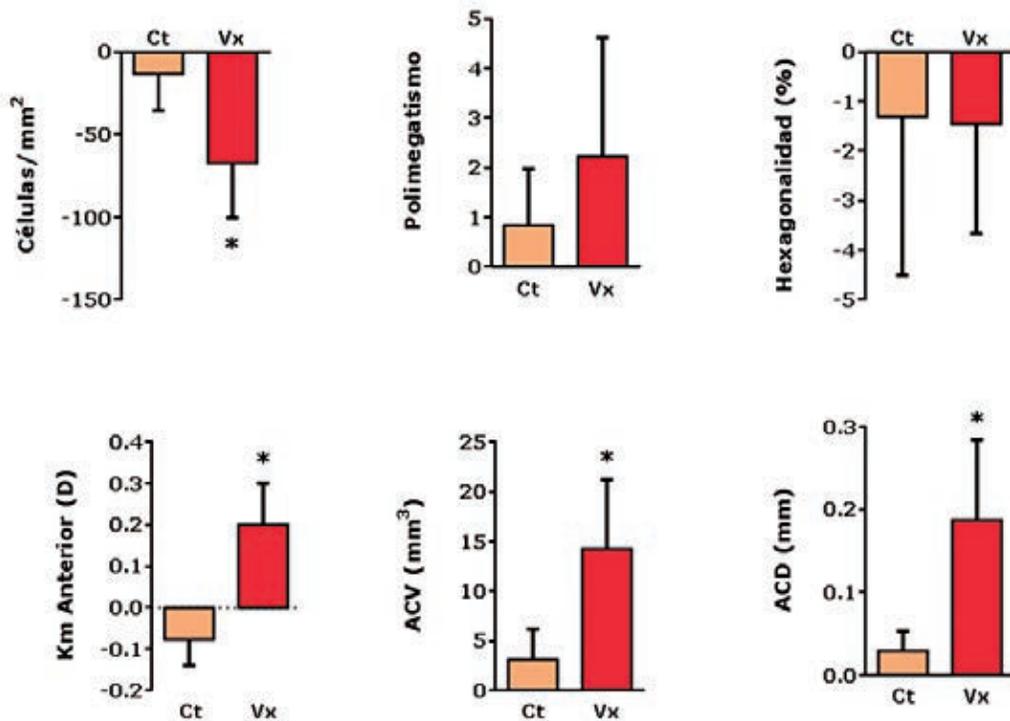


Figura 1.

Ct: Grupo control, Vx: Grupo Operado, Km anterior = queratometría promedio anterior, ACV = volumen de la cámara anterior, ACD = tamaño de la cámara anterior.

Cambio observado en los parámetros estudiados previos a la realización de la vitrectomía y posterior a la misma, entre los ojos del grupo control (Ct) y los que fueron intervenidos quirúrgicamente (Vt). La presencia de * sobre la barra indica aquellos parámetros en los que se evidenciaron cambios estadísticamente significativos.

po control como en los que fueron intervenidos quirúrgicamente. Se puede observar que de los 12 parámetros estudiados, al realizar un análisis del cambio en los valores del ojo operado antes de la cirugía y después de ella, sólo se observaron cambios estadísticamente significativos en la densidad celular (prequirúrgico vs. posquirúrgico, células/mm², $-13,54 \pm 21,85$ vs $67,23 \pm 33,17$; $p < 0,05$), en la queratometría promedio anterior (D, $-0,07 \pm 0,06$ vs $0,20 \pm 0,10$; $p < 0,05$), en el volumen de la cámara anterior (mm³, $3,07 \pm 3,04$ vs $14,23 \pm 6,99$; $p < 0,05$) y en el tamaño de la cámara anterior (mm, $0,02 \pm 0,02$ vs $0,18 \pm 0,09$; $p < 0,05$).

Discusión

El aumento en las indicaciones para la realización de la vitrectomía por pars plana, el desarrollo de nuevas tecnologías cada vez menos invasivas y la mejora en los resultados posquirúrgicos conlleva a una necesidad imperiosa de disminuir o al menos estimar el posible impacto que dicho procedimiento tiene sobre el resto de las estructuras del ojo, con particular atención al segmento anterior debido a su importante contribución en el resultado refractivo del paciente y su consecuente agudeza visual posquirúrgica.

Los cambios en algunos de los parámetros del segmento anterior (astigmatismo anterior, potencia media, entre otros) luego de realizada la vitrectomía han sido estudiados y definidos anteriormente; sin embargo, se ha definido que estos cambios son transitorios y retornan a valores casi basales luego de un promedio de 30 días⁸⁻⁹. En nuestro estudio solamente algunos de los cambios observados en los parámetros analizados fueron significativos estadísticamente (densidad de células endoteliales, queratometría corneal promedio anterior, volumen de la cámara anterior y tamaño de la cámara anterior) si bien no creemos que fueran clínicamente relevantes y concuerdan con lo observado en estudios previos, pues el examen postoperatorio se realizó en promedio 30 días posteriores a la vitrectomía.

Tabla 1. Medidas del segmento anterior y endotelio corneal previo a la vitrectomía.

	Ojo control	Ojo operado
Densidad celular (células/mm ²)	2564 ± 283.6 (2162 – 3225)	2590 ± 237.3 (2248 – 3006)
Polimegatismo (CV)	38.62 ± 6.38 (31.00 – 53.00)	39.69 ± 5.46 (33.00 – 51.00)
Hexagonalidad (%)	48.92 ± 10.69 (30.00 – 66.00)	48.92 ± 6.09 (38.00 – 58.00)
Km anterior (D)	43.09 ± 1.30 (41.00 – 45.00)	42.75 ± 2.06 (37.40 – 45.00)
Astigmatismo anterior (D)	0.72 ± 0.37 (0.20 – 1.50)	0.85 ± 0.45 (0.30 – 1.60)
Km posterior (D)	-6.19 ± 0.23 (-6.50 – -5.80)	-6.18 ± 0.27 (-6.50 – -5.70)
Astigmatismo posterior (D)	0.29 ± 0.10 (0.10 – 0.40)	0.34 ± 0.21 (0.10 – 0.70)
Paquimetría pupilar (µm)	522.1 ± 31.96 (478.0 – 590.0)	518.4 ± 33.05 (471.0 – 586.0)
Paquimetría en vértice (µm)	523.7 ± 32.58 (479.0 – 593.0)	521.8 ± 34.08 (475.0 – 588.0)
Paquimetría en punto más fino (µm)	518.0 ± 31.21 (475.0 – 582.0)	509.2 ± 34.93 (468.0 – 580.0)
ACV (mm ³)	152.7 ± 53.97 (59.00 – 285.0)	157.9 ± 50.22 (92.00 – 264.0)
ACD (mm)	2.79 ± 0.50 (1.75 – 3.92)	2.79 ± 0.58 (1.63 – 4.06)

Km anterior = queratometría promedio anterior. Km posterior = queratometría promedio posterior. ACV = volumen de la cámara anterior. ACD = tamaño de la cámara anterior. Datos expresados como media ± desvío estándar (rango).

Se observó una pérdida de pequeña magnitud en el recuento de células endoteliales luego de la cirugía (2,6%) que no fue clínicamente significativa y que podría perfectamente ser atribuida a los cambios inflamatorios que se producen en la cámara anterior luego de cualquier procedimiento intraocular invasivo²³⁻²⁶, donde ya ha sido descrito que existe una disminución en la densidad celular y cambios morfológicos de las células endoteliales¹²⁻²². Si bien la vitrectomía no involucra generalmente un procedimiento en la cámara anterior, se observa con frecuencia flare y células en cámara anterior luego de la realización de una

Tabla 2. Medidas del segmento anterior y endotelio corneal 30 días posquirúrgicos.

	Ojo control	Ojo operado
Densidad celular (células/mm ²)	2550 ± 257.8 (2158 – 3127)	2523 ± 311.8 (2098 – 3148)
Polimegatismo (CV)	39.46 ± 4.53 (33.00 – 48.00)	41.92 ± 6.75 (31.00–54.00)
Hexagonalidad (%)	47.62 ± 8.94 (31.00 – 68.00)	47.46 ± 8.71 (33.00–64.00)
Km anterior (D)	43.02 ± 1.46 (40.80 – 45.00)	42.95 ± 2.17 (37.10–45.30)
Astigmatismo anterior (D)	0.92 ± 0.52 (0.20 – 1.70)	1.24 ± 0.84 (0.40–3.50)
Km posterior (D)	-6.19 ± 0.23 (-6.50 – -5.80)	-6.16 ± 0.22 (-6.40–-5.80)
Astigmatismo posterior (D)	0.25 ± 0.09 (0.10– 0.40)	0.28 ± 0.15 (0.0–0.50)
Paquimetría pupilar (µm)	524.2 ± 38.17 (471.0–620.0)	526.6 ± 41.57 (450.0 – 590.0)
Paquimetría en vértice (µm)	526.2 ± 40.36 (472.0–631.0)	526.8 ± 42.36 (452.0 – 591.0)
Paquimetría en punto mas fino (µm)	521.1 ± 37.25 (469.0 – 613.0)	523 ± 43.79 (447.0 – 585.0)
ACV (mm3)	155.8 ± 51.90 (63.00 – 283.0)	172.2 ± 57.26 (71.00 – 281.0)
ACD (mm)	2.82 ± 0.50 (1.78 – 3.97)	2.97 ± 0.74 (1.81 – 4.79)

Km anterior = queratometría promedio anterior. Km posterior = queratometría promedio posterior. ACV = volumen de la cámara anterior. ACD = tamaño de la cámara anterior. Datos expresados como media ± desvío estándar (rango).

cirugía vitreorretinal^{11, 26}. Sin embargo, el porcentaje de pérdida de células endoteliales resultante de nuestro estudio es significativamente menor que el observado en otros procedimientos quirúrgicos intraoculares como son la cirugía de cataratas por facoemulsificación, en la cual después de 12 meses el promedio de pérdida de células endoteliales es aproximadamente del 8,5%¹²; o la cirugía de trabeculectomía donde la pérdida se ha estimado en alrededor del 6%^{13, 20-22}. Por otra parte, algunos factores se encontraron relacionados al aumento de la pérdida de células endoteliales como el tiem-

po quirúrgico más prolongado y la presencia de ojos más cortos¹², parámetros que podrían evaluarse perfectamente en estudios subsecuentes. Es importante remarcar que en este estudio solamente se incluyeron ojos fágicos donde probablemente el cristalino contribuya a proteger a la célula endotelial del potencial daño provocado durante la cirugía y restaría evidenciar si el porcentaje de pérdida es mayor en pacientes pseudofágicos y aún más en aquellos pacientes afágicos.

La profundización de la cámara anterior se debe a la pérdida del apoyo vítreo después de la vitrectomía y queda por determinar si este desplazamiento posterior del cristalino se ve acompañado de alguna modificación de la malla trabecular, debido a que ya se describió la existencia a nivel del ángulo de un soporte anterior dado por la membrana de Descemet y uno posterior formado por el cuerpo ciliar, cristalino y cuerpo vítreo^{27, 29}. Este último se altera indudablemente cuando se extrae el cristalino o al realizar una vitrectomía y el anterior se afecta sin excepción al trepanar la córnea durante una queratoplastia penetrante con la consecuente distorsión a nivel del seno camerular²⁷. Esta es una de las teorías del desarrollo de glaucoma luego de queratoplastia, una patología de difícil evaluación y seguimiento^{28, 30-31}.

Finalmente, el pequeño aumento observado en la curvatura corneal anterior debe tener poco impacto clínico (menos de 0,25 D de cambio en la refracción del ojo) y probablemente ser enmascarada por el cambio en la retina inducido por la cirugía. También se debe tener en cuenta los posibles cambios inducidos a nivel del cristalino y el cambio refractivo inducido por el aceite de silicón en los casos en que fue utilizado. Probablemente se debería profundizar en este aspecto del trabajo.

Los ojos fágicos parecen tener mínimo impacto sobre la morfología del segmento anterior y el endotelio corneal en el postoperatorio a los 30 días de la realización de una vitrectomía por pars plana 20G sin complicaciones. Sin embargo, las consecuencias de este procedimiento antes de los 30 días posquirúrgicos y a largo plazo no se

Tabla 3. Cambio en las medidas del segmento anterior y el endotelio corneal.

	Ojo control	Ojo operado
Densidad celular (células/mm ²)	-13.54 ± 21.85	-67.23 ± 33.17
Polimegatismo (CV)	0.84 ± 1.13	2.23 ± 2.40
Hexagonalidad (%)	-1.30 ± 3.19	-1.46 ± 2.19
Km anterior (D)	-0.07±0.06	0.20±0.10
Astigmatismo anterior (D)	0.20 ± 0.08	0.39 ± 0.27
Km posterior (D)	0.0 ± 0.01	0.01 ± 0.02
Astigmatismo posterior (D)	-0.02 ± 0.01	-0.05 ± -0.03
Paquimetríacentropupilar (µm)	2.07 ± 2.78	8.23 ± 7.16
Paquimetría apical (µm)	2.46 ± 3.31	5.00 ± 8.67
Paquimetría en punto más fino (µm)	3.07 ± 2.62	13.85 ± 8.64
ACV (mm ³)	3.07 ± 3.04	14.23 ± 6.99
ACD (mm)	0.02 ± 0.02	0.18 ± 0.09

Km anterior = queratometría promedio anterior, Km posterior = queratometría promedio posterior, ACV = volumen de la cámara anterior, ACD = tamaño de la cámara anterior. Datos expresados como media - error estándar de medición. Se expresa en negrita los resultados estadísticamente significativos ($p \leq 0,05$)

pueden descartar a partir de estos datos y por lo tanto una evaluación no invasiva del segmento anterior podría ser útil para pacientes con patología corneal preexistente a quienes se les indica esta intervención.

Se justificaría mayor investigación para la evaluación del comportamiento en ojos afáquicos y pseudofáquicos en las que el cristalino no constituye una barrera física, así como una comparación del impacto que producen las diferentes técnicas de vitrectomía (20G, 23G y 25G) entre sí, para poder determinar la conveniencia en la utilización

de cada una de ellas en virtud de la afección de cada paciente en particular.

Referencias

1. Mohamed AA, Abdrabbo M. Corneal topographic changes following trans-conjunctival 20 gauge sutureless vitrectomy (TC20V). *Clin Ophthalmol* 2012; 6: 565-9.
2. Watanabe A, Shibata T, Takashina H, Ogawa S, Tsuneoka H. Changes in corneal thickness following vitreous surgery. *Clin Ophthalmol* 2012; 6: 1293-6.
3. Watanabe A, Shibata T, Ozaki M, Okano K, Kozaki K, Tsuneoka H. Change in anterior chamber depth following combined pars plana vitrectomy, phacoemulsification, and intraocular lens implantation using different types of intraocular lenses. *Jpn J Ophthalmol*. 2010; 54: 383-6.
4. Mitamura Y, Takeuchi S, Kasai H, Yamamoto S, Matsumura S, Kudou H. [Corneal endothelial cell damage associated with pars plana vitrectomy]. *Nihon Ganka Gakkai Zasshi* 1998; 102: 59-63.
5. Inoue Y *et al.* Surgically-induced inflammation with 20-, 23-, and 25-gauge vitrectomy systems: an experimental study. *Retina* 2009; 29: 477-80.
6. Gotzaridis EV. Three-port 20-gauge transconjunctival pars plana vitrectomy. *Retina* 2007; 27: 382-4.
7. Gotzaridis EV. Sutureless transconjunctival 20 gauge pars plana vitrectomy. *Semin Ophthalmol* 2007; 22: 179-83.
8. Domniz YY, Cahana M, Avni I. Corneal surface changes after pars plana vitrectomy and scleral buckling surgery. *J Cataract Refract Surg* 2001; 27: 868-72.
9. Wirbelauer C, Hoerauf H, Roeder J, Laqua H. Corneal shape changes after pars plana vitrectomy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1998; 236: 822-8.
10. Slusher MM, Ford JG, Busbee B. Clinically significant corneal astigmatism and pars plana vitrectomy. *Ophthalmic Surg Lasers* 2002; 33: 5-8.

11. Tachi N, Kondo M, Uchida H, Ogino N. [Anterior chamber inflammation after vitrectomy in posterior vitreous membrane syndrome and phacoemulsification and intraocular lens implantation]. *Nihon Ganka Gakkai Zasshi* 1995; 99: 329-35.
12. Walkow T, Anders N, Klebe S. Endothelial cell loss after phacoemulsification: relation to preoperative and intraoperative parameters. *J Cataract Refract Surg* 2000; 26: 727-32.
13. Soro-Martínez MI, Villegas-Pérez MP, Sobrado-Calvo P, Ruiz-Gómez JM, Miralles de Imperial Mora-Figueroa J. Corneal endothelial cell loss after trabeculectomy or after phacoemulsification, IOL implantation and trabeculectomy in 1 or 2 steps. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2010; 248: 249-56.
14. Armitage WJ, Dick AD, Bourne WM. Predicting endothelial cell loss and long-term corneal graft survival. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2003; 44: 3326-31.
15. Schultz RO, Glasser DB, Matsuda M, Yee RW, Edelhauser HF. Response of the corneal endothelium to cataract surgery. *Arch Ophthalmol* 1986; 104: 1164-69.
16. Werblin TP. Long-term endothelial cell loss following phacoemulsification: model for evaluating endothelial damage after intraocular surgery. *Refract Corneal Surg* 1993; 9: 29-35.
17. Díaz-Valle D, Benítez del Castillo Sánchez JM, Toledano N, Castillo A, Pérez-Torregrosa V, García-Sánchez J. Endothelial morphological and functional evaluation after cataract surgery. *Eur J Ophthalmol* 1996; 6:242-5.
18. Díaz-Valle D, Benítez del Castillo Sánchez JM, Castillo A, Sayagués O, Moriche M. Endothelial damage with cataract surgery techniques. *J Cataract Refract Surg* 1998; 24: 951-5.
19. Frost NA, Wu J, Lai TF, Coster DJ. A review of randomized controlled trials of penetrating keratoplasty techniques. *Ophthalmology* 2006; 113: 942-9.
20. Fiore PM. The effect of anterior chamber depth on endothelial cell count after filtration surgery. *Arch Ophthalmol* 1989; 107: 1609-11.
21. Lázaro García C, Castillo Gómez A, García Feijóo J, Macías Benítez JM, García Sánchez J. Estudio del endotelio corneal tras la cirugía del glaucoma. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2000; 75: 75-80.
22. Arnavielle S, Lafontaine PO, Bidot S, Creuzot-Garcher C, D'Athis P, Bron AM. Corneal endothelial cell changes after trabeculectomy and deep sclerectomy. *J Glaucoma* 2007; 16: 324-8.
23. Siriwardena D, Kotecha A, Minassian D, Dart JK, Khaw PT. Anterior chamber flare after trabeculectomy and after phacoemulsification. *Br J Ophthalmol* 2000; 84: 1056-7.
24. El-Harazi SM, Feldman RM, Ruiz RS, Villanueva G, Chuang AZ. Consensual inflammation following ocular surgery. *Ophthalmic Surg Lasers* 1999; 30: 254-9.
25. Chee SP, Ti SE, Sivakumar M, Tan DT. Postoperative inflammation: extracapsular cataract extraction versus phacoemulsification. *J Cataract Refract Surg* 1999; 25: 1280-5.
26. Hoshi S *et al.* Time course of changes in aqueous flare intensity after vitrectomy for rhegmatogenous retinal detachment. *Retina* 2012; 32: 1862-7.
27. Chiaradía P. *Cirugía de la córnea: principios generales y técnicas*. Buenos Aires: Edit. Médica Panamericana, 2012.
28. Casiraghi J, Chiaradía P. Glaucomas posqueratoplastias. *Rev Hosp Clín B Aires* 1995; 9(3): 31-39.
29. Zimmerman TJ, Krupin T, Grodzki W, Waltman SR. The effect of suture depth on outflow facility in penetrating keratoplasty. *Arch Ophthalmol* 1978; 96: 505-6.
30. Thoft RA, Gordon JM, Dohlman CH. Glaucoma following keratoplasty. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1974;78: OP-352-64.
31. Irvine AR, Kaufman HE. Intraocular pressure following penetrating keratoplasty. *Am J Ophthalmol* 1969; 68: 835-44.

Sarcoma melanocítico de órbita como manifestación de leucemia

Daniela Welschen

Hospital Pedro Elizalde "Ex Casa Cuna", Buenos Aires

Resumen

Objetivo: El propósito de este trabajo es presentar el caso de un paciente de 7 años de sexo masculino portador de un sarcoma granulocítico de la órbita que se manifestó con una proptosis de comienzo agudo sin otras alteraciones sistémicas asociadas como única forma de presentación de una leucemia.

Discusión: El sarcoma granulocítico (SG) es un tumor raro que aparece en pacientes portadores de leucemia mieloide aguda, pudiendo manifestarse en diferentes regiones del cuerpo incluyendo la órbita, constituyendo una de sus localizaciones extramedulares más frecuentes luego de la piel.

Resultados: El paciente fue diagnosticado de sarcoma granulocítico debido a las manifestaciones oftalmológicas que presentó.

Conclusión: Aunque el oftalmólogo tenga un rol secundario en el tratamiento de las leucemias, un pronto reconocimiento de las manifestaciones oculares y su importancia como signo de posible enfermedad extramedular es crucial para iniciar un tratamiento adecuado. Este caso muestra que las leucemias, aún sin manifestaciones sistémicas, pueden presentarse como una afectación ocular. Las alteraciones oculares son de valor pronóstico junto con la afectación del sistema nervioso central y medular, pues en su presencia la sobrevida es menor.

Palabras clave: sarcoma granulocítico de órbita, leucemia mieloide aguda.

Orbital melanocytic sarcoma as manifestation of leukemia

Abstract

Objective: The purpose of this paper is to report the case of a 7-year-old boy with orbital granulocytic sarcoma that became manifest by acute-onset proptosis and no other associated systemic conditions as the only form of presentation of leukemia.

Discussion: Granulocytic sarcoma (GS) is a rare tumor developing in patients with acute myeloid leukemia that can become manifest in different areas of the body, including the orbit; this latter one being one of the most common extramedullary locations after the skin.

Results: The patient was diagnosed with granulocytic sarcoma due to his ophthalmic manifestations.

Conclusion: Though the ophthalmologist has a secondary role in the treatment of leukemias, early identification of their ocular manifestations and knowledge of their significance as a sign of possible extramedullary disease is vital for the initiation of adequate therapy. This case evidences that leukemia, even with no systemic manifestations, may present as an ocular disorder. Ocular conditions have prognostic value, together with central nervous system and medullar involvement, because survival is lower in their presence.

Keywords: orbital granulocytic sarcoma, acute myeloid leukemia.

Sarcoma melanocítico da órbita como uma manifestação de leucemia

Resumo

Objetivo: O intuito deste trabalho é apresentar um caso de um paciente de 7 anos, de sexo masculino com sarcoma granulocítico da órbita, que se manifestou com proptose de início agudo, sem outras alterações sistémicas associadas como única forma de apresentação da leucemia.

Discussão: O sarcoma granulocítico (SG) é um tumor raro que aparece em pacientes com leucemia mieloide aguda, que pode se manifestar em diferentes áreas do corpo incluindo a órbita, constituindo uma das localizações extramedulares mais frequentes após da pele.

Resultados: O paciente foi diagnosticado com sarcoma granulocítico devido às manifestações oftalmológicas apresentadas.

Conclusão: Embora o oftalmologista tenha um papel secundário no tratamento das leucemias, um reconhecimento precoce das manifestações oculares e sua importância como um sinal de uma possível doença extramedular é fundamental para iniciar um tratamento adequado. Este caso mostra que as leucemias, mesmo sem manifestações sistêmicas, podem ocorrer como uma afecção ocular. As alterações oculares são de valor prognóstico, junto com a afecção do sistema nervoso central e medular, pois na sua presença a sobrevivência é menor.

Palavras chave: sarcoma granulocítico da órbita, leucemia mieloide aguda.

Recibido: 28 de abril de 2013.

Aceptado: 15 de mayo de 2013.

Correspondencia:

Dra. Daniela Welschen

Av. Gaona 1237, 2º 3

Buenos Aires

Tel (+54 11) 4588-3012.

dra.welschen@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658) 2013; 6(2): 53-60.

Introducción

Las neoplasias malignas constituyen una de las principales causas de muerte por enfermedad entre los niños de 1 a 16 años¹. Las leucemias son el grupo de neoplasias más frecuente en la infancia y suponen el 25% del total. Se trata de enfermedades causadas por proliferaciones clonales de células hematopoyéticas que se clasifican —de acuerdo con la estirpe celular— en tipo mieloide o linfoide y, de acuerdo con el grado de diferenciación celular, en agudas y crónicas. La distribución general de los diferentes subgrupos de leucemias que afectan a los menores de 15 años es: 75% para la leucemia linfocítica aguda (LLA), 20% para la leucemia mieloide aguda (LMA) y menos de un 5% para la leucemia mieloide crónica².

Las manifestaciones clínicas de la leucemia son variadas, básicamente expresan la falla hematológica (anemia, trombocitopenia, leucopenia), la reexpansión medular por blastos o la infiltración por células leucémicas de órganos extramedulares

tales como el ojo. A nivel ocular, aunque la manifestación clínica más común de la leucemia es la retinopatía leucémica, todas las estructuras pueden verse comprometidas y la infiltración orbitaria puede producir proptosis, tumefacción palpebral y equimosis, signos que pueden confundir al momento del diagnóstico.

El propósito de este trabajo es presentar un caso de un paciente de 7 años de sexo masculino portador de un sarcoma granulocítico que se manifestó con una proptosis de comienzo agudo sin otras alteraciones sistémicas asociadas como única forma de presentación de una leucemia, remarcando la importancia del rol del oftalmólogo en el diagnóstico y seguimiento de esta patología, ya que muchas veces el compromiso ocular puede ser la primera forma de presentación de la enfermedad, siendo de tal relevancia que incluso puede sugerir el diagnóstico para la indicación de una biopsia. El conocimiento de las lesiones en el fondo de ojo como signos clínicos de enfermedad leucémica y



Figura 1



Figura 2

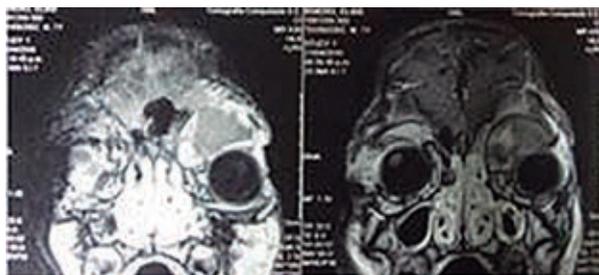


Figura 3

linfomatosa es muy importante porque refleja el estado de enfermedad sistémica y asocia con peor pronóstico y una menor supervivencia.

Relato de caso

El paciente de 7 años de edad, sexo masculino, raza blanca, consultó por una proptosis progresiva en su ojo izquierdo de dos meses de evolución acompañada de dolor. No hay antecedentes personales patológicos ni heredofamiliares de importancia.

Presentaba una agudeza visual de 10/10 sin corrección en su ojo derecho y 3/10 en el izquierdo. Al examen externo se observaba proptosis axial en ojo izquierdo, que no aumentaba con maniobra de Valsalva. En la motilidad extrínseca presentaba severa limitación en la elevación, aducción y abducción con desplazamiento inferior del globo ocular a expensas de una masa superointerna dolorosa a la palpación (fig. 1).

La exoftalmometría era de 12 mm para el ojo derecho y 25 mm en su ojo izquierdo.

La biomicroscopía era normal en el ojo derecho, observándose en el izquierdo un edema palpebral con quemosis. La presión intraocular era de 14 y 19 mmHg. El fondo de ojos era de características normales en ambos ojos.

Como posibilidades diagnósticas se plantearon el rhabdiosarcoma, el linfoma no Hodgkin y el sarcoma granulocítico. Se solicitó: laboratorio completo con frotis de sangre, electrocardiograma, radiografía de tórax y tomografía computada y RNM de cerebro y órbitas con cortes axiales y coronales. El examen clínico sistémico no presentaba alteraciones.

La ecografía ocular del ojo izquierdo mostraba una lesión heterogénea que ocupaba el ángulo superointerno de aspecto nodular poco compresible y sin movimientos espontáneos.

El examen de la tomografía computada de cerebro y órbitas revelaba una masa con densidad

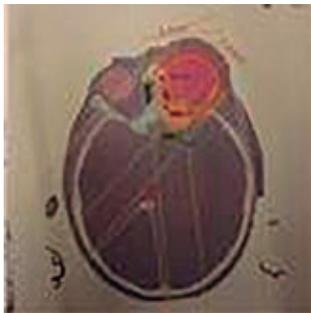


Figura 4



Figura 5

de tejidos blandos de 35 mm de diámetro antero-posterior, de márgenes definidos, localizada en el ángulo superointerno de la órbita izquierda, con gran efecto de masa sobre el globo ipsilateral que condicionaba la proptosis del mismo. Las paredes óseas de la órbita izquierda no evidenciaban lesiones (fig. 2). El calibre del nervio óptico estaba respetado. El examen de la órbita derecha no mostraba alteraciones.

En la resonancia magnética nuclear de cerebro y órbitas bajo anestesia general con contraste endovenoso de gadolinio, el cerebro y la órbita derecha no revelaban alteraciones ni realces patológicos pos-contraste endovenoso en la intensidad de la señal. En la órbita izquierda se observaba una imagen expansiva sólida con señal intermedia en T1 y T2 que ocupaba la región superointerna extraconal provocando una proptosis axial. La lesión mostraba refuerzo de la señal con el gadolinio. La

grasa intraconal y extraconal se encontraban respetadas y los músculos extraoculares no mostraban alteración (fig. 3).

El análisis de sangre periférica reveló: recuento de glóbulos blancos 10.960 mm^3 , plaquetas 100.000 mm^3 , blastos 45%, hemoglobina 12.6 g/dl . Por la presencia de blastos en el hemograma se decidió internación en la sala de hematología y estudio sistémico del niño.

Se le realizó punción-aspiración de médula ósea. El medulograma reveló un aumento global de la celularidad con un 56% de infiltración por blastos de aspecto mieloblástico granulares con bastones de Auer. Esto permitió arribar al diagnóstico de LMA que debutó con un sarcoma granulocítico sin la realización de una biopsia incisional/excisional.

En la radiografía de tórax no se evidenciaron alteraciones.

Se decidió iniciar con medidas antilisis tumoral, junto con quimioterapia con Ara C, citarabina, etopósido e irrorubicina y, debido a la baja en su agudeza visual, se sugirieron tres dosis de radioterapia (fig. 4).

El niño respondió favorablemente al tratamiento instaurado, mejorando notablemente su proptosis, su agudeza visual y su motilidad extrínseca. Requirió de varias internaciones por cuadros de neutropenia febril (fig. 5).

Discusión

Durante la infancia pueden aparecer varios tipos de tumoraciones de localización orbitaria. A diferencia de lo que ocurre en el adulto, en el niño las causas más frecuentes corresponden a procesos benignos tales como quistes dermoides, hemangiomas, linfangiomas, cuadros inflamatorios como el pseudotumor inflamatorio o celulitis; sin embargo, los tumores malignos en esta región anatómica suponen hasta el 18% de las lesiones, por lo que, aunque no sean frecuentes, es importante

pensar en las neoplasias a la hora de realizar un diagnóstico diferencial de una lesión ocupante de espacio en la órbita para un diagnóstico temprano y un correcto tratamiento.

El sarcoma granulocítico (SG) o leucemia extramedular es una manifestación inusual de la leucemia mieloide aguda (LMA), principalmente en los subtipos M4 y M5³. Representa el 3% de todos los casos de LMA⁴ y ésta, a su vez, del 15% al 20% del total de las leucemias en niños⁵ y el 30% de las muertes por leucemia en la infancia⁶.

El SG fue descrito por primera vez por Allen Burns en 1811 como un tumor verde que involucraba la órbita⁴. Debido a su característico color verde, en 1853 King los denominó cloromas (del griego: *chloros* = verde). La exposición de la enzima mieloperoxidasa—presente en este tumor— a la radiación ultravioleta es responsable de este color verdoso. Sin embargo, cerca de un tercio de estos tumores no exhiben este fenómeno. Rappaport sugirió el nombre de sarcoma granulocítico considerando la asociación de estos tumores con la leucemia⁷. El SG es conocido también por muchos otros nombres tales como mieloblastoma, mielocitoma, cloroleucemia y sarcoma mieloide⁸.

Aunque puede presentarse desde la infancia a la adultez, típicamente ocurre en niños con una media de edad de 7 años como fue comunicado por Zimmerman y Stockl.

La incidencia de esta patología es mayor en las poblaciones africanas, del este asiático, y latinoamericanas⁹. Se han reportado casos raros en adultos con características citogenéticas específicas¹⁰⁻¹⁴.

La afección orbitaria es más frecuente en niños y adultos jóvenes con discreto predominio en el sexo masculino¹⁵.

La afectación ocular se puede presentar como un cuadro de proptosis, pseudocelulitis orbitaria, dacrioadenitis, tumoración palpebral iridiana o conjuntival, con un cuadro de pseudouveítis o escleritis. De estos signos, la proptosis es la más común¹⁶⁻¹⁷.

En su estudio sobre autopsias en Japón Liu encontró que el lugar más afectado por el SG eran

los huesos y, dentro de éstos, los de la órbita, el esternón, las costillas y las porciones proximales de los huesos largos¹⁸. Menos frecuente es su presentación extraósea, habiéndose descrito en ovarios, mamas, ganglios, apéndice, oído medio, tiroides, timo, pulmón, estómago, intestino, vejiga, hígado, bazo y peritoneo, entre otros.

Se cree que el SG se origina en la médula ósea y que las células alcanzan el subperiostio a través de los canales de Havers, formando masas de tejido blando.

El comienzo del SG orbitario en relación con la LMA sistémica puede ser muy variable¹⁹.

La órbita puede estar afectada incluso antes que la médula ósea y que la sangre periférica muestren signos de malignidad. En la serie de Zimmerman, el 88% de los SG se desarrollaron antes que la leucemia sistémica; esto coincide con lo comunicado por otros estudios^{4, 9, 16}. Generalmente la afectación sistémica aparece entre los 2 a 5 meses posteriores a la afección orbitaria.

Panda reportó proptosis bilateral de presentación aguda con infiltración de los músculos extraoculares como manifestación inicial de SG²⁰. En su estudio de 86 niños indios con LMA, Ghose y colaboradores reportaron la presencia de masa orbitaria en el 9.3% de los casos¹⁵. Cavdar, en su estudio con niños turcos con LMA reportó SG en el 36% de ellos⁹. Templeton hizo lo propio sobre tumores orbitarios en África y notó que la segunda causa más común de malignidad orbitaria en niños era el SG luego del linfoma de Burkitt²¹.

Un hallazgo constante que encontró Murthy en sus pacientes con SG fue la localización superior o superotemporal del tumor en once de sus 12 pacientes²².

El diagnóstico del SG puede ser difícil cuando no hay signos de afectación sistémica, como en el caso del paciente presentado en este trabajo.

La evaluación del extendido de sangre periférica es una herramienta muy útil para establecer el diagnóstico²³⁻²⁴. En ella se evidencia la presencia de células blásticas inmaduras junto con un conteo de leucocitos aumentado y una relativa neutropenia.

Para la confirmación diagnóstica se requiere muchas veces de la punción o biopsia de médula ósea. El mismo se basa en las características morfológicas que se pueden evidenciar desde la presencia de un infiltrado difuso de células maduras de estirpe granulocítica hasta la aparición de blastos mieloides, monocitoides o megacariocíticos. La inmunohistoquímica y el inmunofenotipo permiten clasificar diferentes tipos de sarcomas mieloides. La citología de impresión y el squash pueden ser de mucha utilidad también²⁵. Al utilizar anticuerpos contra mieloperoxidasa la inmunohistoquímica puede confirmar el diagnóstico principalmente en los casos de tumores aislados sin compromiso de sangre periférica ni de médula ósea¹¹.

Los principales diagnósticos diferenciales del sarcoma granulocítico orbitario en el niño son: el rhabdomyosarcoma, el linfoma de Burkitt, la histiocitosis de células de Langerhans, la extensión orbitaria de un retinoblastoma y los tumores metastáticos tales como el neuroblastoma, los tumores neuroectodérmicos periféricos (PNET) y el sarcoma de Edwing. El neuroblastoma y el sarcoma de Edwing generalmente causan mayor destrucción ósea, pero este hecho no es específico para ayudar en el diagnóstico.

Con respecto de los hallazgos radiológicos de estas lesiones, tampoco son característicos. En la TAC son descriptos como lesiones focales homogéneas, de márgenes definidos, usualmente isodensos con respecto del músculo⁵. Estos tumores pueden causar remodelación de las estructuras vecinas.

En la RNM en T2 el tumor se muestra iso-intenso mientras que en T1 es hiperintenso. El SG muestra un importante aumento del contraste con gadolinio.

Con respecto del tratamiento de la LMA, se inicia con una inducción a la remisión que incluye profilaxis del sistema nervioso central y se continúa con un régimen de consolidación y de mantenimiento. La quimioterapia de inducción con citarabina e idarrubicina, con o sin etopósido, ha

mejorado los porcentajes de remisión y representa la principal forma de tratamiento en la actualidad. Si se dispone de un donante familiar histocompatible, el trasplante hematopoyético está recomendado como tratamiento de consolidación. Con las mejoras en los tratamientos, aproximadamente el 40-50% de los niños con LMA se curan²⁶⁻²⁷.

El pronóstico de los pacientes con SG es similar al de los portadores de una leucemia mieloblástica sin formación de tumor y suele ser fatal⁸.

Conclusión

Las leucemias infantiles pueden ocasionar numerosas manifestaciones intra y extraoculares; aunque algunas de ellas son raras, su detección puede ser de gran importancia pronóstica.

Si bien el oftalmólogo tiene un rol secundario en el tratamiento de las leucemias, un pronto reconocimiento de las manifestaciones oculares y su importancia como signo de posible enfermedad extramedular es crucial para iniciar un tratamiento adecuado.

Este caso muestra que las leucemias, aún sin manifestaciones sistémicas, pueden presentarse como una afectación ocular.

Las alteraciones oculares son de valor pronóstico junto con la afectación del sistema nervioso central y medular, pues en su presencia la supervivencia es menor.

Todos los tipos de leucemia pueden afectar a la órbita; sin embargo su compromiso es más frecuente en las formas agudas. El SG es una rara causa de proptosis en los niños. Representa una variante de LMA y clásicamente involucra la órbita.

Un examen de sangre periférica debería realizarse en todos los casos de comienzo súbito con proptosis o masa orbitaria en niños o adultos jóvenes. Esto debería ser complementado con una biopsia de la lesión o de la médula, en especial en aquellos casos donde el resultado de sangre esté inconcluso.

Referencias

1. Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM. *Nelson: Compendio de pediatría*. 3ra. ed. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana, 1999, p. 534-557.
2. Weinstein H, Tarbell N. Leucemias and lymphomas of childhood. En: DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA. *Cancer: principles and practice of oncology*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott, 1997, p. 2145-54.
3. Pizzo PA, Poplack DG (eds.). *Principles and practice of paediatric oncology*. 2nd ed. Philadelphia: J. B. Lippincott, 1993, p. 483-500.
4. Stockl FA, Dolmetsch AM, Saornil MA, Font RL, Burnier MN Jr. Orbital granulocytic sarcoma. *Br J Ophthalmol*. 1997; 81: 1084-8.
5. Stein-Wexler R, Wootton-Gorges SL, West DC. Orbital granulocytic sarcoma: an unusual presentation of acute myelocytic leukemia. *Pediatr Radiol* 2003, 33: 136-9.
6. Bathia S, Neglia JP. Epidemiology of childhood acute myelogenous leukemia. *J Pediatr Hematol Oncol* 1995; 17: 94-100.
7. Rappaport H. Tumors of the hematopoietic system. En: *Atlas of tumor pathology* Washington, DC.: Armed Forces Institute of Pathology, 1966, p. 241-3.
8. Davis JL, Park DW II, Font RL. Granulocytic sarcoma of the orbit: a clinicopathologic study. *Ophthalmology* 1985; 92: 1758-62.
9. Cavdar AO, Arcasoy A, Babacan E, Gözdaşoğlu S, Topuz U, Fraumeni JF Jr. Ocular granulocytic sarcoma (chloroma) with acute myelomonocytic leukemia in Turkish children. *Cancer* 1978; 41: 1606-9.
10. Tallman MS, Hakimian D, Shaw JM, Lissner GS, Russell EJ, Variakojis D. Granulocytic sarcoma is associated with the 8;21 translocation in acute myeloid leukemia. *J Clin Oncol* 1993; 11: 690-7.
11. Ple-plakon PA, Demirci H, Cheng JX, Elner VM. Orbital myeloid sarcoma in an adult with acute myeloid leukemia, FAB M1, and 12p-deletion. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2013; 29: e73-75.
12. Maka E, Lukáts O, Tóth J, Fekete S. Orbital tumour as initial manifestation of acute myeloid leukemia: granulocytic sarcoma: case report. *Pathol Oncol Res* 2008; 14: 209-11.
13. Lee SG *et al.* Preceding orbital granulocytic sarcoma in an adult patient with acute myelogenous leukemia with t(8;21): a case study and review of the literature. *Cancer Genet Cytogenet* 2008; 185: 51-4.
14. Fonseca Junior NL da, Paves L, Nakanami DM, Seixas MT, Manso PG. Sarcoma granulocítico em órbita: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol* 2005; 68: 557-60.
15. Sethi A, Ghose S, Gurjral S, Jain P, Kumar R. Childhood proptosis: the invaluable but overlooked peripheral blood smear. *Indian J Ophthalmol* 2001; 49: 121-3.
16. Zimmerman LE, Font RL. Ophthalmologic manifestations of granulocytic sarcoma (myeloid sarcoma or chloroma): the third Pan American Association of Ophthalmology and American Journal of Ophthalmology lecture. *Am J Ophthalmol* 1975; 80: 975-90.
17. Grossniklaus HE, Wojno TH. Leukemic infiltrate appearing as periorbital cellulitis. *Arch Ophthalmol* 1990; 108: 484.
18. Liu PI, Ishimaru T, McGregor DH, Okada H, Steer A. Autopsy study of granulocytic sarcoma (chloroma) in patients with myelogenous leukemia: Hiroshima-Nagasaki 1949-1969. *Cancer* 1973; 31: 948-55.
19. Sisack MJ, Dunsmore K, Sidhu-Malik N. Granulocytic sarcoma in the absence of myeloid leukemia. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 308-11.
20. Panda A, Dayal Y. Acute proptosis in myeloid leukaemia. *Indian J Ophthalmol* 1984; 32: 239-41.
21. Templeton AC. Orbital tumours in African children. *Br J Ophthalmol* 1971; 55: 254-261.
22. Murthy R, Vemuganti GK, Honavar SG, Naik MN, Reddy V. Extramedullary leucemia

- in children presenting with proptosis. *J Hematol Oncol* 2009; 2: 4.
23. Rénard C, Girard S, Pracros JP, Dijoud F, André JM, Mialou V, Bertrand Y. Granulocytic sarcoma, a diagnostic challenge: 3 pediatric cases. *Arch Pédiatr* 2010; 17: 149-153.
24. Murthy R, Vemuganti GK, Honavar SG, Naik MN, Reddy V. Extramedullary leucemia in children presenting with proptosis. *J Hematol Oncol* 2009; 2: 4.25. Vemuganti GK, Naik MN, Honavar SG, Secar GC. Rapid intraoperative diagnosis of tumors of the eye and orbit by squash and imprint cytology. *Ophthalmology* 2004; 111: 1009-1015.
26. Biondi A, Ciumino G, Pieters R, Pui CH. Biological and therapeutic aspects of infant leukemia. *Blood* 2000; 96: 24-33.
27. Ebb DH, Weinstein HJ. Diagnosis and treatment of childhood acute myelogenous leukemia. *Pediatr Clin North Am* 1997; 44: 847-62.

Tumor fibroso solitario maligno de órbita: dos casos

María Raisa Abraham Zainakis^a, Daniel Weil^b, Juan Pablo Aldecoa^b, Guillermo Fridrich^b y Cristina Hidalgo Landeros^c

^aServicio de Oftalmología del Instituto de Cardiología de Corrientes.

^bServicio de Oftalmología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Buenos Aires.

^cDepartamento Oculoplástica y Órbita, Hospital Guillermo Grant, Concepción, Chile.

Resumen

Objetivo: Presentar dos nuevos casos clínicos con diagnóstico de tumor fibroso solitario de la órbita (TFS), neoplasia de origen mesenquimático de rara localización en la órbita.

Método: Reporte de los casos y revisión bibliográfica.

Resultados: Ambos casos se presentaron con proptosis y disminución de la agudeza visual y, tras observar en las imágenes (TC y RMN) una masa de bordes netos, se realizó escisión quirúrgica completa. El examen histopatológico mostró pleomorfismo celular y células con mitosis anómalas inmunorreactivas para vimentina y CD34, el cual juega un importante rol en la diferenciación de los TFS.

Conclusión: El número de TFS orbitarios reportado alcanza un promedio de cinco tumores anuales, según las publicaciones. Nosotros añadimos dos nuevos casos, uno con características histopatológicas de malignidad. Creemos que los TFS deberían incluirse en el diagnóstico diferencial de todo tumor orbitario que se presente en cualquier grupo etario de pacientes.

Palabras clave: órbita, tumor fibroso solitario, vimentina, CD34.

Solitary fibrous tumor of the orbit

Abstract

Purpose: To report two new cases of solitary fibrous tumor of the orbit (SFT). SFT is a mesenchymal tumor rarely described in the orbit, whose real incidence is still not known.

Methods: Case report and literature review.

Results: In both cases, patients presented proptosis, visible mass and impaired vision of her left eye. Orbital imaging showed a well-defined supero-temporal mass therefore escisional surgery was performed. Pathological examination revealed cellular pleomorphism and high mitotic activity. Immunohistochemical stains of the tumor demonstrated a positive staining for vimentin and CD34. With these data, it was finally diagnosed as a SFT.

Conclusion: The number of reported TFS of the orbit has been increased remarkably to date, reaching an annual average of five tumors, according to publications. We added two new cases of TFS which unlike most, it displays malignant histopathological features. We think that SFT of the orbit should be included in the differential diagnosis of any orbital tumor presented at any age.

Keywords: orbit, solitary fibrous tumor, vimentin, CD34.

Tumor fibroso solitário maligno da órbita

Resumo

Objetivo: Apresentar dois novos casos clínicos de tumor fibroso solitário da órbita (TFS), neoplasia de origem mesenquimática, de estranha localização na órbita.

Método: Reporte de os casos e revisão bibliográfica.

Resultados: Depois de observar nas imagens (TC e RMN) uma massa de bordes netos, foi realizada cisão cirúrgica completa. O exame histopatológico mostrou pleomorfismo celular e células com mitoses anômalas imunorreativas para vimentina e CD34, o qual joga um importante papel na diferenciação dos TFS.

Conclusão: O número de TFS orbitários reportado alcança média de cinco tumores anuais, segundo as publicações. Adicionamos também dois novos casos, um deles com características histopatológicas de malignidade. Achemos que os TFS teriam de ser incluídos no diagnóstico diferencial de todo tumor orbitário apresentado em qualquer grupo etário de pacientes.

Palavras chave: órbita, tumor fibroso solitário, vimentina, CD34.

Recibido: 31 de marzo de 2013.

Autor responsable:

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658) 2013; 6(2): 61-72.

Aceptado: 20 de abril de 2013.

Dra. María Raisia Abraham

9 de julio 248

5400 Corrientes

Argentina

raisa_abraham@hotmail.com

Introducción

El tumor fibroso solitario maligno (TFS) es una neoplasia de las células mesenquimáticas originalmente descrito como tumor del mesotelio pleural¹ y solo más recientemente reportado en otros sitios anatómicos. Su comportamiento es difícil de predecir aunque en su mayoría indolente y sus características clínicas y radiológicas no se correlacionan con sus signos histológicos de malignidad². Los TFS primarios de la órbita son lesiones relativamente raras, reconocidas primeramente en 1994 por Westra y colaboradores y desde entonces un número creciente de casos han sido informados³. A continuación se describen dos casos de TFS orbitarios con diferentes características histológicas.

Reporte de casos

Caso 1

Mujer de 72 años de edad que consulta por proptosis ínfero temporal de ojo izquierdo y masa palpable en órbita izquierda de 5 meses de evolución. Se asocia con dolor y disminución de agu-

deza visual homolateral. En la consulta presenta al examen oftalmológico: AV: OD: 20/20. OI: 20/200 (no mejora con corrección); PIO: OD: 15 mmHg. OI: 18 mmHg, examen externo: OD: s/p. OI: edema bipalpebral. Epífora. Exoftalmometría: OD: 11 mm OI: 23 mm. Sensibilidad: conservada. Palpación: tumoración duro elástica en zona superoexterna de órbita izquierda. MOE: OD: s/p. OI: limitación en la supraducción, depresión y abducción del OI. FO: OD: s/p. OI: pliegues coroideos y desprendimiento de retina exudativo superior con compromiso macular (fig. 1).

La tomografía de órbita dio como resultado lesión tumoral redondeada, bien delimitada, ligeramente hiperintensa, que en su interior presenta escasas áreas quísticas. Se localiza en área superoexterna de la órbita izquierda (fosa lagrimal). En los cortes coronales se observa desplazamiento del globo ocular inferior y temporal y del nervio óptico y músculos extraoculares hacia la pared interna de la órbita a causa de la lesión (figs. 2 a y b y 3).

El rastreo oncológico sistémico dio negativo. Por lo tanto, se decide realizar cirugía escisional.

Se realiza incisión por pliegue palpebral superior con extensión lateral. Se disecciona por planos hasta



Figura 1. Paciente de 72 años al momento de la consulta.

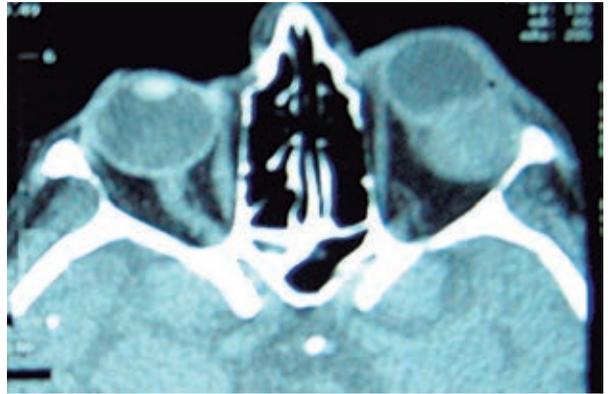


Figura 3. TC de órbitas cortes axiales: tumor que desplaza globo ocular izquierdo hacia adelante.

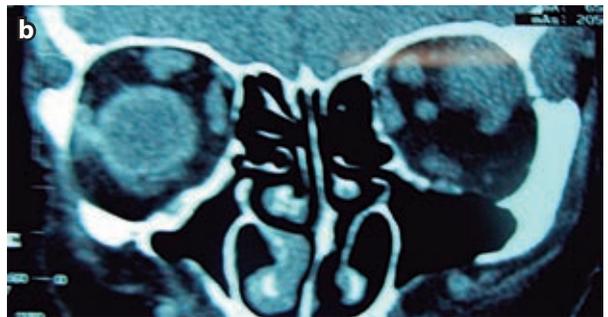
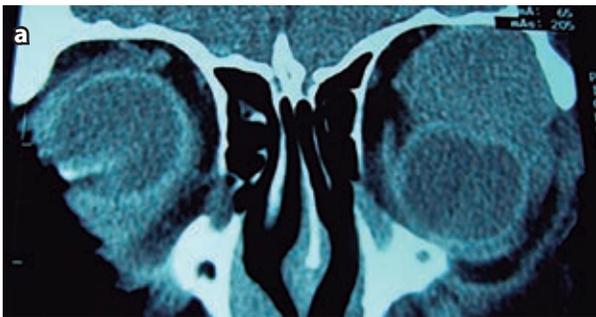


Figura 2 a y b. TC de órbitas coronales: lesión bien delimitada en órbita izquierda.

hallar masa tumoral. Se observa que la misma presenta una coloración rojo violácea, de consistencia elástica y muy vascularizada y pseudoencapsulada. Se escinde cuidadosamente el tumor para evitar sangrado. Se cierra la herida por planos dejando una tubuladura de drenaje externo durante 24 horas (fig. 4 a y b).

Al examen macroscópico se observa lesión redondeada lisa blanco-amarillenta pseudoencapsu-

lada. Al corte se presenta sólida con áreas rojizas y pequeñas formaciones quísticas (fig. 5).

En el examen microscópico se observa proliferación neoplásica de células predominantemente ahusadas que muestran anisocitosis y elevado índice mitótico, con patrón vascular en parte hemangio-pericitomatoso. Sectores de hemorragias y focos de necrosis. La técnica de aceite rojo O, el CD68 y proteína S-100 son negativas para las

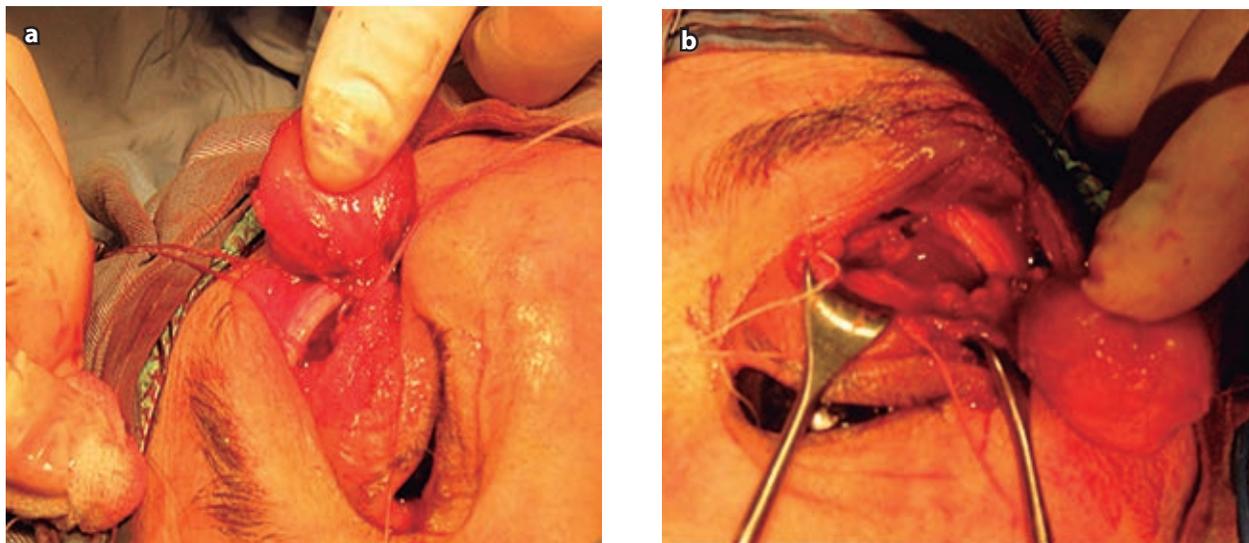


Figura 4 a y b. Escisión y ligación de vasos sangrantes del tumor.

células neoplásicas. Las células neoplásicas atípicas son fuertemente positivas con antígeno CD34 (fig. 6 a y b). Se diagnostica tumor fibroso solitario maligno.

A la semana de la cirugía se observa gran mejoría clínica tanto de la motilidad extrínseca como de la AV (fig. 7 a y b).

A las 4 semanas de la cirugía se halla una muy buena evolución (fig. 8).

Actualmente se encuentra bajo seguimiento periódico para descartar recurrencia tumoral.

Caso 2

Hombre de 47 años de edad consulta por exoftalmos progresivo de 2 años de evolución y diplopia ocasional. Al examen oftalmológico presenta: AV: OD: 20/20. OI: 20/100 (con +1,5 esf = cil -2,0 x 70°) corrige a 20/20. Exoftalmometría: 16/23 mm (115). BMC, FO y reflejos: sin parti-

cularidades. MOE: alteración en la supraducción de OI (fig. 9 a y b).

La TC de órbitas muestra lesión tumoral ovalada de límites netos isointensa con el parénquima cerebral. Localizada predominantemente en región súpero externa de órbita izquierda aunque abarcando en realidad todo el espacio intraconal, produce desplazamiento del globo ocular y el resto de las estructuras de la órbita (figs. 10 a y b y 11 a y b).

En la resonancia magnética nuclear orbitaria se puede observar claramente la lesión, isointensa con el parénquima cerebral que realza homogéneamente con gadolínico. El rastreo oncológico sistémico da negativo.

Se realiza orbitotomía por pliegue de belleza, lográndose extirpar la totalidad del tumor (fig. 12 a y b).

En la anatomía patológica el examen macroscópico da como resultado: lesión redondeada pseu-



Figura 5. Examen macroscópico.

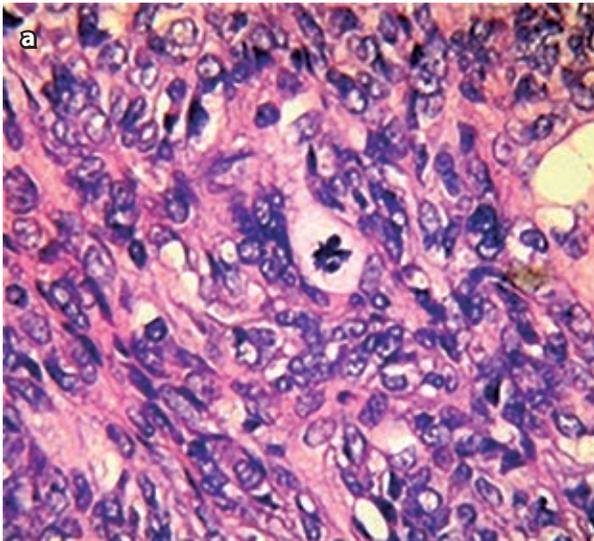


Figura 6 a y b. Examen microscópico.

doencapsulada que al corte se observa sólida, homogénea y blanquecina (fig. 13 a y b).

Mientras que en el examen microscópico se observa lesión fusocelular que se entremezcla con abundante colágeno observable en la tinción con H/E; en las tinciones inmunohistoquímicas presenta vimentina (+), bcl-2 (-) y CD34 (+). El diagnóstico es: tumor fibroso solitario maligno.

En el control posquirúrgico inmediato se observa mejoría en la motilidad extrínseca como en la AV (fig. 14).

Actualmente se encuentra bajo seguimiento y hasta el momento se descarta recurrencia tumoral (fig. 15).

Discusión

El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia descrita primeramente por Klemper y Rabin en 1931 quienes suponían que se trataba de un “mesotelioma localizado” originario de las células mesoteliales de la pleura. Actualmente su histiogé-



Figura 7 a y b. Una semana de evolución posquirúrgica.



Figura 8. Cuatro semanas de evolución posquirúrgica.

nesis es un tema controvertido ya que se discute su probable origen a partir de células estromales submesoteliales o de células mesenquimáticas tipo fibroblastos. Recientemente se han reportado numerosos TFS en sitios extrapleurales como en pulmón, mediastino, peritoneo, tracto respiratorio superior, tiroides, hígado y tejidos blandos⁴.

En 1994 Dorfman *et al.*⁵ y Westra *et al.*³ describieron por primera vez el TFS orbitario como un tumor inusual que se origina a partir de los tejidos mesenquimáticos de la órbita y que se asemeja a otros tumores benignos mesenquimáticos de la región como el schwannoma, el meningioma y especialmente los tumores vasculares como el hemangiopericitoma (HPC).

Stout y Murray fueron los primeros en describir las características microscópicas de los tumores fibrosos solitarios⁶. Los TFS muestran regiones hipocelulares e hipercelulares de células ahusadas distribuidas sin un patrón estable sobre un fondo de gruesas bandas de colágeno. Posteriormente se describieron una multiplicidad de patrones histológicos indefinidos que, sumado a la falta de una arquitectura intralesional particular, es lo que finalmente caracterizó a los TFS y lo que a su vez predispone a los errores diagnósticos.

La incidencia de estos tumores sobre la totalidad de los tumores de la órbita es baja, aunque presenta un notable aumento en los últimos tiempos. Carecemos de datos confiables sobre la misma

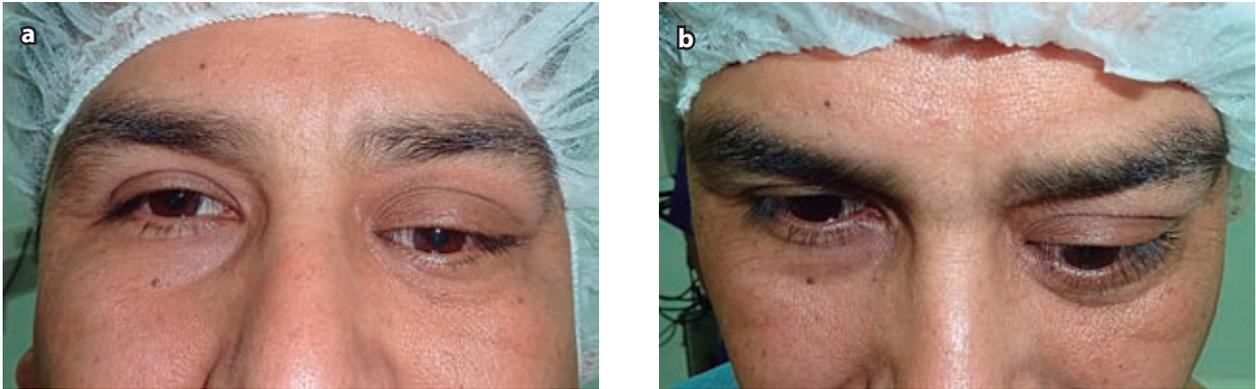


Figura 9 a y b. Paciente de 47 años en el momento de la consulta.

aunque creemos que en realidad los TFS orbitarios presentaban anteriormente una mayor prevalencia de lo que se piensa, pero que, previamente al artículo publicado por Westra y colaboradores, muchos de ellos eran subdiagnosticados o incluidos bajo otro diagnóstico.

El TFS orbitario afecta en su mayoría a la población adulta entre la cuarta y séptima década de la vida, aunque no es nada infrecuente su aparición en pacientes jóvenes, a diferencia de lo que ocurre con los TFS de otras localizaciones sistémicas, los cuales predominan notoriamente en la adultez tardía.

Al examen clínico se presentan con proptosis unilateral generalmente indolora, de variable tiempo de evolución, que puede asociarse a edema de párpados y secreción conjuntival homolateral. Los TFS orbitarios no presentan síntomas sistémicos como hipoglucemia, artralgia, efusión pleural o peritoneal como se ha descrito en los TFS de localización pleural.

Recientemente la inmunohistoquímica demostró que la inmunoreactividad al CD34, un antígeno

no expresado en el endotelio vascular y en las células progenitoras hematopoyéticas, se encuentra presente en la mayoría de los TFS (75% a 100%), por lo que constituye un marcador sensible para su diagnóstico y principalmente ayuda a diferenciarlo del HPC³. Sin embargo, este antígeno también se encontró en otros tumores como dermatofibrosarcomas protuberantes, tumores de células musculares lisas, neurofibromas y schwannomas⁷⁻⁸.

También se han informado análisis genéticos realizados sobre los TFS: se describió una translocación balanceada (9; 22) (q31; p13) en estos tumores; apenas diferente del cromosoma Philadelphia, t (9; 22) (q31; 11) característico de algunas neoplasias hematológicas⁹. Se cree que, al igual que otros tumores de los tejidos blandos, los TFS presentan aberraciones genéticas típicas; sin embargo, faltarían estudios más profundos para describirlas en detalle.

Histológicamente se observa en los tumores fibrosos solitarios una proliferación de células neoplásicas predominantemente ahusadas fuertemente positivas para el antígeno CD 34, acompañado

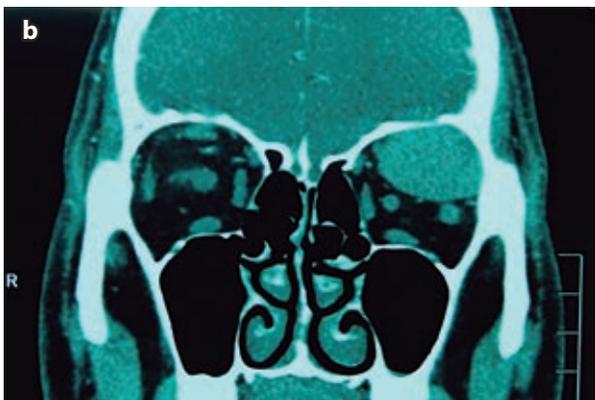


Figura 10 a y b. TC de órbitas axial y coronal: lesión bien delimitada en órbita izquierda intraconal a predominio en cuadrante superotemporal.

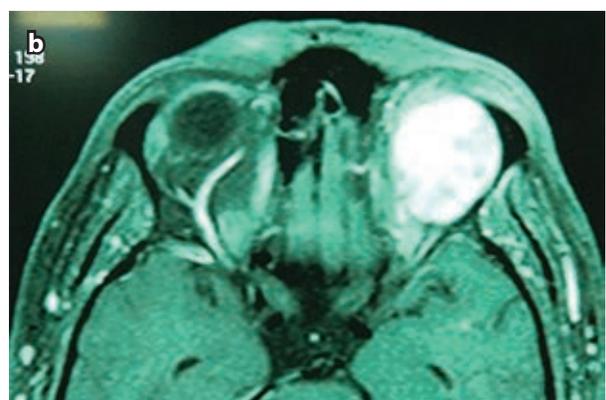
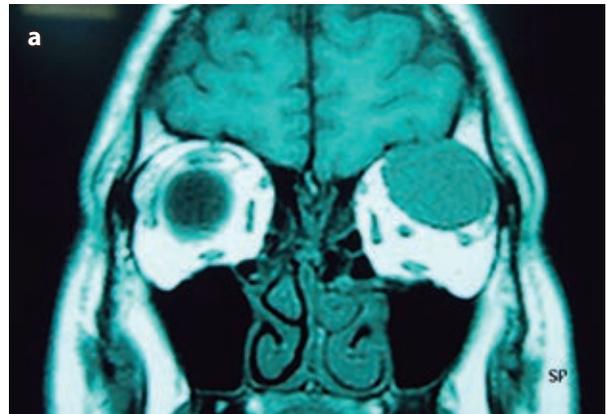


Figura 11. RMN corte coronal en T1: masa delimitada isointensa con el parénquima cerebral; corte axial en T1 con gadolinio: masa con realce homogéneo característico.

de un patrón vascular tipo hemangiopericitoma o en “astas de ciervo” distribuido focalmente. Se describen dos tipos de TFS: los *benignos*, cuyas células presentan escasas mitosis y positividad para el antígeno CD34¹⁰, y los *malignos*, cuyas células presentan altos índices de proliferación celular medido Ki-67 y en algunos casos falta de expresión de CD34 y/o positividad para la proteína p53, como características más importantes. La conversión de un TFS CD34 positivo a CD34 negativo se asocia típicamente a transformación maligna. Los criterios de malignidad incluyen la presencia de más de cuatro mitosis por campo de gran aumento (en

presencia de figuras mitóticas anormales), pleomorfismo y atipía celular o presencia de células tumorales gigantes¹¹, patrón epiteloide y zonas de hemorragias y necrosis intratumoral. Según lo revisado, existen muy escasos informes de TFS maligno orbitario¹² a los que nosotros añadimos dos nuevos casos. De todos modos, el comportamiento clínico de los TFS no siempre puede predecirse en base a los hallazgos histológicos. Algunos casos reportados como atípicos o malignos no presentaron recurrencias ni metástasis en su seguimiento a largo plazo. Asimismo, tumores recurrentes no siempre demuestran atipía histológica⁴.

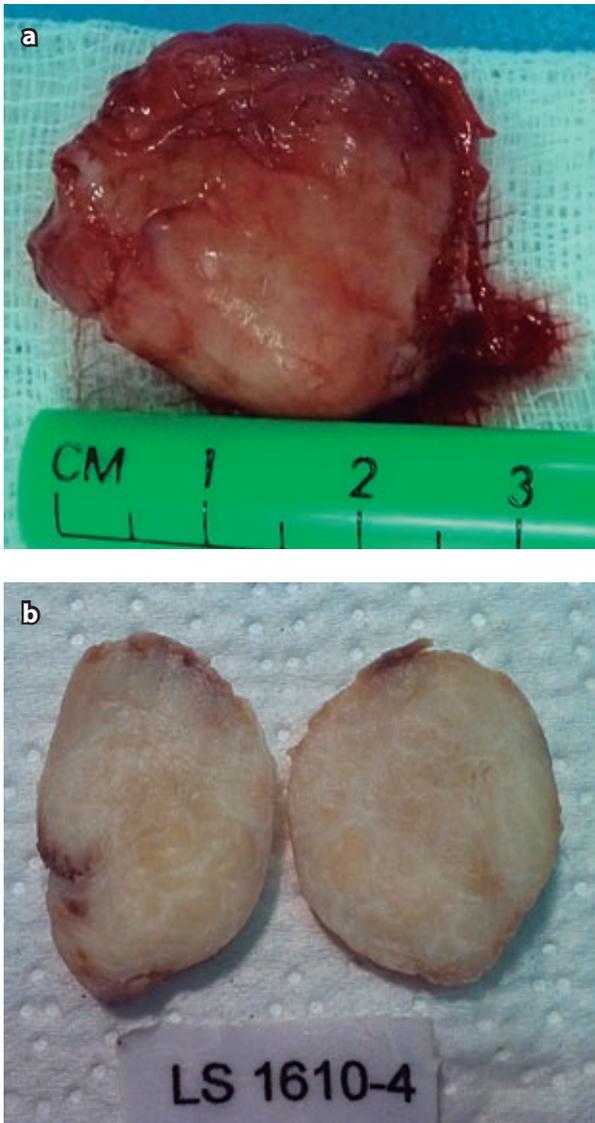


Figura 12. Macroscopía. Lesión bien delimitada por pseudocápsula. Al corte macroscópico se observa lesión blanquecina homogénea.

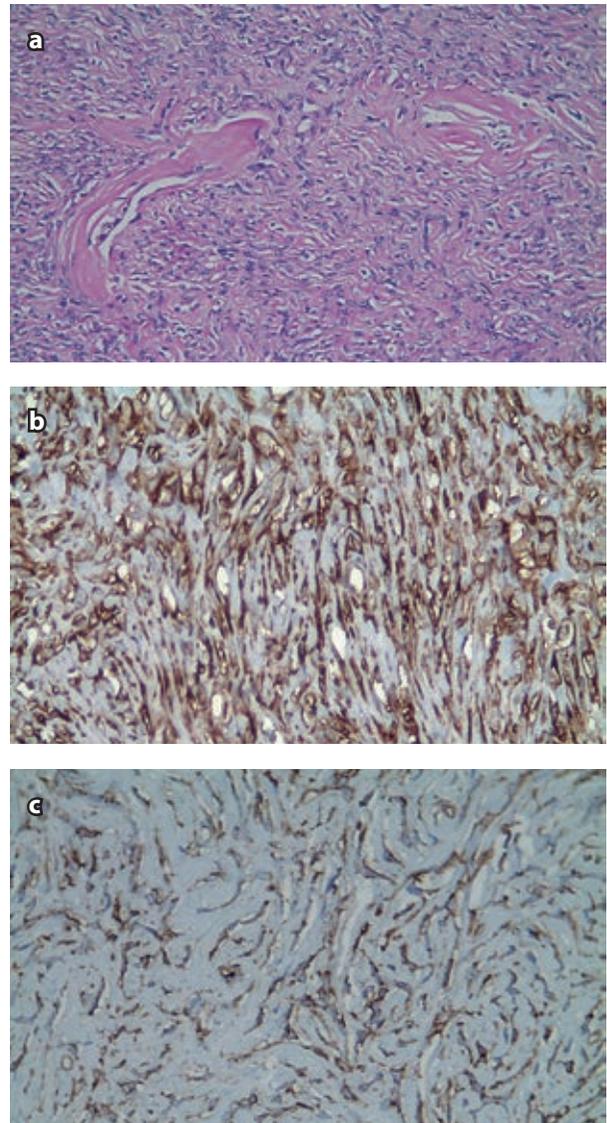


Figura 13. Examen microscópico con H/E, vimentina (a y b); tinción inmunohistoquímica para bcl-2 y CD 34 (c).

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, el tumor fibroso solitario es inmunorreactivo para Bcl-2, marcadores mesenquimáticos como vimentina, pero negativo para: desmina, marcadores epiteliales (citoqueratina), marcadores vasculares (antígeno relacionado al factor VIII), marcadores

neurales (proteína S-100), actina específica de músculo y actina específica de músculo liso. Como mencionamos previamente, la inmunorreactividad al marcador CD34 está presente en el 79-100% de los casos, pero aunque su sensibilidad es aparentemente excelente, la especificidad



Figura 14. Evolución posquirúrgica inmediata.

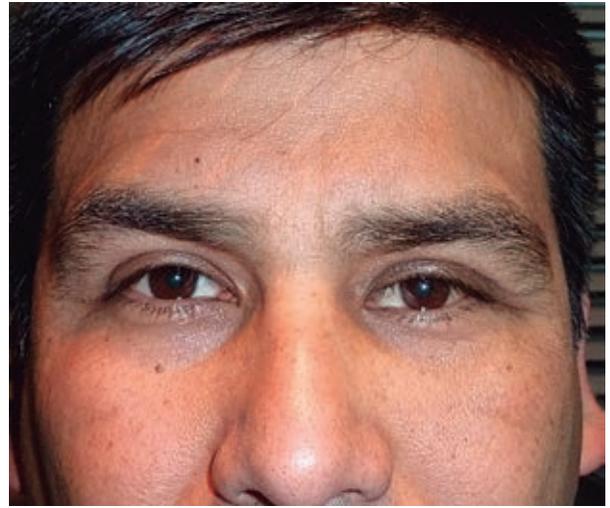


Figura 15. A los 3 meses de la cirugía.

del mismo está lejos de la perfección ya que, por ejemplo, se encontró este marcador fuertemente positivo en otros tumores como los neurofibromas. La positividad uniforme para vimentina y CD34 ayudado de una histología característica, sugiere vigorosamente el diagnóstico de TFS³.

El diagnóstico diferencial microscópico del TFS incluye el hemangiopericitoma, el angiofibroma de células gigantes, el histiocitoma fibroso, los tumores de la vaina periférica del nervio, el sarcoma fibromixóide, el sarcoma sinovial monofásico y otros raros tumores mesenquimáticos. Como el diagnóstico diferencial más frecuente lo constituyen el HPC y el schwannoma, señalaremos sus características diferenciales más notorias: este último tiende a originarse en el retroperitoneo, miembros proximales y meninges, a diferencia del TFS que prefiere el tejido celular subcutáneo y el tejido blando profundo en las extremidades. Los HPC, al igual que los TFS benignos, muestran áreas hipo o hiper celulares en un estroma hialino y con bajos índices mitóticos; la positividad para el CD34 de

los HPC es débil y en forma de parches o lagunas; los marcadores vimentina y BCL2 son positivos en ambos y la proteína S100 y actina pueden ser positivos en los TFS, pero son siempre negativos en los HPC. Con el schwannoma es algo más sencillo ya que, si bien ambos expresan CD34, este último presenta una inmunorreactividad focal y las células tumorales son fuertemente positivas para marcadores neurales como la proteína S-100.

El TFS es raramente diagnosticado como una entidad clínica en sí. Sin embargo, las características radiológicas típicas pueden llevar a su sospecha preoperatoria.

La tomografía computada muestra una masa bien delimitada de intensidad moderada a intensa. El moldeado óseo o su erosión puede observarse en lesiones de larga evolución adyacentes a la pared orbitaria. Un marcado realce de la intensidad en las mismas tras la administración del contraste es un signo muy característico.

La resonancia magnética, aunque no siempre se la solicita al paciente, demuestra en T1 una lesión

isointensa al parénquima cerebral con realce homogéneo o heterogéneo tras la administración de gadolinio. En T2 la lesión es predominantemente hipointensa respecto de la sustancia gris cerebral. Los TFS frecuentemente demuestran focos centrales profundamente hipointensos tanto en T1 como en T2. La hipointensidad de las lesiones en T2 sugiere la presencia de una masa fibrosa con alto contenido de colágeno que, junto con la heterogeneidad intralesional, son características distintivas del TFS. Esto último podría orientar al cirujano para proceder mediante una escisión completa de la lesión en vez de realizar una aspiración con aguja fina o una biopsia incisional.

Hayashi propone el uso de la tomografía por emisión de positrones con FDG (FDG-PET) como un instrumento útil para predecir la malignidad de los TFS, en el cual se observaría un leve realce de la lesión. Esto último indicaría un aumento en el metabolismo de la glucosa, lo que se correlacionaría con un comportamiento maligno del tumor. Sin embargo, se requieren de mayores investigaciones para corroborar la efectividad de esta técnica¹³.

El tratamiento de los TFS es indiscutiblemente la escisión en bloque del tumor seguido de un cuidadoso seguimiento para descartar recurrencias que se describieron que pueden aparecer hasta varios años luego de su extirpación¹⁴.

Aunque estos tumores se presentan siempre bien circunscritos —lo que facilita su extirpación total—, se han reportado casos ocasionales de recurrencia tumoral. La recurrencia luego de la escisión inicial sugiere fuertemente una extirpación incompleta del tumor¹⁵. Los TFS recurrentes tienen tendencia a invadir tejidos adyacentes y paredes óseas de la órbita convirtiendo a la cirugía secundaria en un procedimiento más complicado.

El pronóstico del TFS orbitario a largo plazo es aún desconocido. Es sabido que durante su evolución los TFS presentan un comportamiento benigno y poco agresivo ya que no invaden tejidos adyacentes y aún no se han reportado metástasis a partir de un TFS orbitario. Los TFS de la pleu-

ra han sido responsables de muerte hasta en un 12% de los casos según lo informado, ya sea por diagnóstico tardío o por constituirse en una recurrencia irreseccable¹⁶. Sin embargo, no existen casos de TFS como causa de muerte hasta la fecha en la literatura.

Conclusión

Presentamos dos casos de TFS orbitario maligno según sus características histológicas pero de curso relativamente benigno. Los TFS de la órbita ocurren en un grupo etario muy variado con predominio en adultos mayores, como nuestra paciente. Actualmente debe considerarse a los TFS en el diagnóstico diferencial de todo enfermo que presenta proptosis unilateral y en cuyas imágenes se observa una masa bien delimitada que realza intensamente en las TC con contraste. Si bien algunos autores proponen realizar aspiración con aguja fina para llegar a un diagnóstico preoperatorio, la mayoría prefiere su extirpación primaria y posterior análisis histopatológico. Con el fin de evitar recurrencias se debe ejecutar una resección amplia con preservación de la pseudocápsula tumoral. Es de buena práctica realizar un prolongado seguimiento del paciente. El valor de la quimioterapia o la radioterapia es aún desconocido.

Referencias

1. Klemperer P, Rabin C. Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11: 385-412.
2. Romer M, Bode B, Schuknecht B, Schmid S, Holzmann D. Solitary fibrous tumour of the orbit: two cases and a review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 81-88.
3. Westra WH, Gerald W, Rosai J. Solitary fibrous tumor: consistent CD34 immunoreactivity and occurrence in the orbit. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 992-8.

4. Chan JK. Solitary fibrous tumor: everywhere and diagnosis in vogue. *Histopathology* 1997; 31: 568-576.
5. Dorfman DM, To K, Dickersin GR, *et al.* Solitary fibrous tumor of the orbit. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 281-7.
6. Stout AP, Murray MR. Localized pleural mesothelioma. *Arch Pathol* 1992; 34: 951-64.
7. Traweek ST, Kandalaft PL, Metha P, Battifora H. The human hematopoietic progenitor cell antigen (CD 34) in vascular neoplasia. *Am J Clin Pathol* 1991; 96: 25-31.
8. Cohen PR, Rapini RP, Farhood AI. Expression of the human hematopoietic progenitor cell antigen CD 34 in vascular and spindle cell tumors. *J Cutan Pathol* 1993; 20: 15-20.
9. Havlik DM, Faranth DA, Bocklage T. Solitary fibrous tumor of the orbit with a t (9;22) (q31;p13). *Arch Pathol Lab Med* 2000; 124: 756-8.
10. Krishnakumar S, Subramanian N, Mohan ER, Mahesh L, Biswas J, Rao NA. Solitary fibrous tumor of the orbit: a clinicopathologic study of six cases with review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2003, 48: 544-54.
11. Hanau CA, Miettinen M. Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol* 1995; 26: 440-9.
12. Cameron IL, Ord VA, Fullerton GD. Characterization of proton NMR relaxation times in normal and pathological tissues by correlation with other tissue parameters. *Magn Reson Imaging* 1984; 2: 97-106.
13. Hayashi S, Kurihara H, Hirato J, Sasaki T. Solitary fibrous tumor of the orbit with extra-orbital extension: case report. *Neurosurgery* 2001; 49: 1241-5.
14. Scott IU, Tanenbaum M, Rubin D, Lores E. Solitary fibrous tumor of the lacrimal gland fossa. *Ophthalmology* 1996; 103: 1613-18.
15. Alexandrakis G, Johnson TE. Recurrent orbital solitary fibrous tumor in a 14-year old girl. *Am J Ophthalmol* 2000; 130: 373-6.
16. Carrera M, Prat J, Quintana M. Malignant solitary fibrous tumour of the orbit: report of a case with 8 years follow up. *Eye* 2001; 15: 102-4.

Instrucciones para los autores

La revista OFTALMOLOGÍA CLÍNICA Y EXPERIMENTAL acepta trabajos originales de investigación clínica, procedimientos quirúrgicos e investigación básica; informes de series de casos, informes de casos, comunicaciones breves, cartas de lectores, trabajos de revisiones sistemáticas y casos en formato de ateneos. Los trabajos originales pueden ser enviados en español, inglés o portugués.

El Comité Editorial de la revista adhiere a los principios establecidos por el International Committee of Medical Journal Editors, se ajusta a los principios de la De-

claración de Helsinki y a los principios de cuidado de animales para experimentación de la Association for Research in Vision and Ophthalmology.

Los manuscritos y las imágenes deben ser enviados por correo electrónico a la siguiente dirección: secretaria@oftalmologos.org.ar

Cada manuscrito debe ser acompañado por una carta indicando la originalidad del trabajo enviado, con la firma de conformidad de todos los autores para que el trabajo sea publicado y puesto en el sitio web. En casos de más de 5 (cinco) autores para trabajos originales y 3 (tres) autores para los

demás tipos de trabajo, se debe justificar por escrito la participación de los autores y la tarea que realizó cada uno.

Los trabajos que incluyan sujetos experimentales deben mencionar haber leído y estar de acuerdo con los principios establecidos en las declaraciones para el uso de individuos y animales en proyectos experimentales.

Los trabajos con intervención en pacientes o con información epidemiológica de individuos deben tener una carta de aprobación por el Comité de Ética de la institución donde se realizó el trabajo.

Instrucciones generales

Todos los trabajos deben ser escritos con el programa Word (Microsoft Office) en páginas tipo carta 21,6 x 26,9 cm dejando 2,5 cm de espacio en los cuatro márgenes y utilizando la familia tipográfica *Times New Roman*, tamaño de cuerpo 12, en formato "normal" (sin negrita ni cursiva) y con renglones a doble espacio. Cada página debe ser numerada consecutivamente desde la primera hasta la última con un título abreviado del trabajo y números correlativos automáticos. Aunque la extensión de los trabajos originales tienen un límite variable en general no debe superar las 6.000 palabras.

El formato básico incluye.

a) Página inicial: título en español y en inglés, autores y filiación académica, dirección y email del autor responsable; palabras clave en español y en inglés. Se debe incluir toda institución o industria que haya financiado el trabajo en parte o en su totalidad.

b) Resumen en español que no ocupe más de una página o 250 palabras y deberá ser *estructurado*, es decir que tiene que incluir los subtítulos: *Propósito/Objetivo, Métodos, Resultados y Conclusiones*.

c) Abstract (inglés) de la misma extensión al resumen y *estructu-*

rado también según estos ítem: *Purpose, Methods, Results y Conclusions*. No se aceptarán traducciones automáticas con procesadores de texto.

d) Cuerpo del trabajo dividido en: *Introducción, Material y métodos, Resultados y Discusión*.

e) Las referencias bibliográficas de acuerdo con formatos de las publicaciones médicas. Numeradas en forma consecutiva según orden de mención en el texto.

Ejemplos:

• Artículos en revistas:

Halpern SD, Ubel PA, Caplan AL. Solidorgan transplantation in HIV-infected patients. *N Engl J Med* 2002; 347:284-7.

• Libro:

Murray PR, Rosenthal KS, Kobayashi GS, Pfaller MA. *Medical microbiology*. 4th ed. St. Louis: Mosby, 2002.

• Texto electrónico en CD:

Anderson SC, Poulsen KB. *Anderson's electronic atlas of hematology* [CD-ROM]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

• Sitios web en internet:

Cancer-Pain.org [sitio en internet]. New York: Association of

*Los trabajos de poblaciones y estudios comparativos deben seguir los lineamientos de los ensayos clínicos (ver Consort E-Checklist and E-Flowchart. Acceso: <http://www.consort-statement.org/> [última consulta: 19 de octubre de 2010]). Aquellos manuscritos con análisis estadísticos deben mencionar los procedimientos utilizados y en la carta de presentación aclarar quién realizó el análisis estadístico. Las abreviaturas deben ser las de uso frecuente y utilizando las siglas generalmente mencionadas en publicaciones de la especialidad. Se desaconseja la creación de nuevas abreviaturas de uso común. La primera vez que aparece la abreviatura debe estar precedida por la/s palabra/s originales. Las unidades de medida deben adecuarse al sistema internacional de unidades métricas (SI). Para las aclaraciones se debe utilizar el siguiente orden de signos: *, †, ‡, §, ||, ¶, **, ††, ‡‡, §§

Cancer Online Resources, Inc.; c2000-01 [actualizado 2002 May 16; citado 2002 Jul 9]. Disponible en: <http://www.cancer-pain.org/> (consultado el 20 ene. 2010)

f) Tabla/s escrita/s en Word con espacios entre columnas realizados con el tabulador. Cada tabla debe tener un título breve. No copiar tablas de Excel o Power Point. Cada tabla debe ser numerada en forma consecutiva según mención en el texto. Incluir las tablas al final del manuscrito no entre los párrafos del texto.

g) Leyendas de las ilustraciones (figuras y gráficos). Numerada en forma consecutiva según mención en el texto.

Ilustraciones

Figuras. Deben ser en blanco y negro (escala de grises de alto contraste). La resolución de captura inicial de las imágenes no debe ser menor de 300 dpi y el tamaño mínimo es de 10 cm de ancho. Se enviarán en formato TIFF o JPG *sin comprimir*. En caso de haber sido retocadas con Photoshop debe ser aclarado en que consistió la modificación en la carta que acompaña el envío del manuscrito. Las figuras en color tienen un costo adicional a cargo de los autor/es. Las figuras combinadas deben realizarse en Photoshop. Las letras o textos dentro de las figuras tienen que tener un tamaño tal que al reducir la imagen a 10 cm de ancho las letras no sean más chicas que 3 mm de alto. Usar letras de trazos llenos. *No usar figuras extraídas de presentaciones en Power Point.* Ninguna figura debe contener información del paciente ni poder reconocerse el paciente a través de la imagen excepto que éste dé su consentimiento por escrito para hacerlo.

Importante: Todas las imágenes deben ser originales y no pueden ser obtenidas de ningún medio digital que no sea del propio autor. En caso de imágenes cedidas por otro autor esto debe estar claramente mencionado entre paréntesis en la leyenda de la figura.

Gráficos. Los gráficos deben ser realizados en programas destinados a ese fin y guardados en forma TIFF o JPG con resolución inicial de 1200 dpi. No se deben enviar gráficos realizados en Excel o Power Point. Los gráficos serán impresos en blanco y negro aconsejándose el uso de tramas claramente definidas para distintas superficies.

Instrucciones particulares para los distintos formatos

Trabajos originales. Pueden ser de investigación clínica aplicada, técnicas quirúrgicas, procedimientos diagnósticos y de investigación oftalmológica experimental básica. Se seguirán los lineamientos mencionados previamente en términos generales.

Comunicaciones breves. Serán hallazgos diagnósticos, observaciones epidemiológicas, resultados terapéuticos o efectos adversos, maniobras quirúrgicas y otros eventos que por su importancia en el manejo diario de la práctica oftalmológica requieren de una comunicación rápida hacia los médicos oftalmólogos.

Series y casos. Se estructurarán en: *Introducción, Informe de caso, Comentarios.* El resumen consistirá de una breve descripción no estructurada que incluya el porqué de la presentación, la información más destacada de lo observado y una conclusión. El texto tendrá una extensión máxima de 1000 palabras incluyendo no más de 5 a 7 referencias bibliográficas y hasta 4 fotografías representativas.

Cartas de lectores. Serán dirigidas al editor y su texto no podrá exceder las 500 palabras. Pueden tratar sobre dichos y publicaciones en la misma revista o comentarios sobre otras publicaciones o comunicaciones en eventos científicos médicos.

Revisiones sistemáticas. Deben actualizar un tema de interés renovado y debe realizarse basadas en una precisa revisión, lectura y análisis de la bibliografía. Debe incluir un índice de los subtemas desarrollados, las bases de datos bibliográficas utilizadas (tradicionales y no tradicionales) y una descripción de cómo se realizó la búsqueda y criterios de selección de las publicaciones.

Casos en forma de ateneos. Los manuscritos debe incluir: 1) página inicial (igual que en los demás trabajos), 2) presentación del caso con la información necesaria para realizar un diagnóstico presuntivo, 3) discusión incluyendo diagnósticos diferenciales y procedimientos que pueden colaborar en la realización del diagnóstico, 4) resultados de los procedimientos diagnósticos, 5) diagnóstico, 6) seguimiento, 7) comentarios y 8) bibliografía. En lugar de resumen final del manuscrito se realizará una síntesis sumaria del caso presentado.

Imágenes en oftalmología. Se recibirán una o dos figuras que ilustren en forma excepcionalmente clara una enfermedad, evolución o resolución quirúrgica. Las imágenes seguirán las normas requeridas para ilustraciones. El texto —excluyendo el título, autores y bibliografía— no deberá exceder las 250 palabras. Se podrán incluir no más de 3 referencias bibliográficas.

Información suplementaria

International Committee of Medical Journal Editors. *Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals: writing and editing for biomedical publication.* Se obtiene de <http://www.icmje.org>. [actualizado a abril 2010, consultado el: 19 de noviembre de 2010].

Nota: El objetivo del Comité editorial es alcanzar un nivel de excelencia en los trabajos aceptados para su publicación con el fin acceder a bases de datos de información médica internacionales. Tanto el Comité editorial como las autoridades del Consejo Argentino de Oftalmología son conscientes de las dificultades que tiene un oftalmólogo de atención primaria para la realización de trabajos, es por eso que a través de la secretaría de la revista se apoyará con los medios técnicos adecuados a aquellos autores que lo soliciten.

Si necesita más información comuníquese con el teléfono (011) 4374-5400 o envíe un mail a: revistacientifica@oftalmologos.org.ar

Lista de cotejo

Antes de enviar el manuscrito sugerimos cotejar y marcar que cada una de las siguientes pautas se hayan verificado, incluir esta lista de cotejo en página aparte al final de la carta de solicitud de publicación.

- Manuscrito con el texto completo en archivo electrónico (Word de Microsoft Office, letra Times New Roman, tamaño 12, espaciado doble, indentado al principio del párrafo, alineado sólo a la izquierda).
- Texto organizado con cada una de las siguientes secciones comenzando en página aparte (ctrl+enter) : 1) página de título, 2) resumen, 3) abstract, 4) texto (introducción, métodos, resultados y discusión), 5) bibliografía, 6) tablas, 7) leyendas de figuras (incluyendo gráficos).
- Bibliografía citada en forma consecutiva de acuerdo con el orden de mención en el texto.
- Tablas*: cada una con título y numeradas en forma consecutiva de acuerdo con orden de mención en el texto.
- Figuras*: cada una con su leyenda en forma consecutiva de acuerdo con el orden de mención en el texto.
- Título de no más de 120 caracteres y sin abreviaturas, en español y en inglés.
- Nombre y apellido completo de todos los autores y filiación académica de cada uno.
- Nombre completo, institución, dirección de correo, teléfono y email del autor a quien debe ser dirigida la correspondencia.
- Resúmenes en español y en inglés de no más de 250 palabras, estructurados de acuerdo con las instrucciones para los autores.
- Cada figura (fotos, dibujos, gráficos y diagramas) están en el formato y tamaño solicitado y se envían cada uno en archivos independientes (NO deben estar “pegados” en el Word).
- Cada archivo electrónico por separado y nombrado con el apellido del primer autor, título breve y número de la figura. Ejemplo: *Pérez – Mixomacanjuntiva – Fig. 1.xxx* (extensión automática del archivo, ya sea .doc, .tiff, .jpg, etc).

Instructions for authors

The OFTALMOLOGÍA CLÍNICA Y EXPERIMENTAL journal welcomes the submission of original manuscripts describing clinical investigation, surgical procedures and basic investigation, as well as case series reports, case reports, short communications, letters to the editor, systematic reviews and cases in grand rounds format for their publication. Original papers can be submitted in Spanish or in English.

The journal's Editorial Committee adheres to the principles of the International Committee of Medical Journal Editors as well as to the tenets of the Declaration of

Helsinki, and to the principles of maintenance and care for biomedical research involving animals of the Association of Research in Vision and Ophthalmology.

Manuscripts and images must be e-mailed to the following address: secretaria@oftalmologos.org.ar.

Each manuscript must be accompanied by a cover letter explaining the originality of the paper submitted, and indicating that all authors have agreed to the manuscript's publication and uploading into the website. Should there be more than 5 (five) authors for original papers and 3 (three) for

all the other types of manuscripts listed above, the role and task performed by each author must be explained in written.

Papers including human subjects participating in experimental studies must mention that they have read and agreed to the principles set forth in the declarations for the participation of individuals and use of animals in experimental studies.

Papers involving intervention on patients or containing epidemiologic information of individuals must include a letter of approval from the appropriate Institutional Ethics Committee.

General instructions

Manuscripts, written in Word software (Microsoft Office), must be double-spaced using Times New Roman font size 12, regular format (i.e. neither using bold or italic types) on letter size paper (21.6 x 26.9 cm) leaving 2.5 cm margins on all sides. Each page must be numbered consecutively from the first to the last one with a short title of the manuscript on it and using automated successive numbers. Though the maximum length of original papers is variable, in general, they must not exceed 6,000 words.

Basic format

a) Title page: title in Spanish and in English, authors and their affiliation, address and e-mail of the corresponding author, key words in Spanish and in English. Any institution or company wholly or partially funding the paper must be included.

b) Abstract in Spanish not exceeding one page or 250 words. It must be structured, i.e. it must include the subheadings: Purpose/Objective, Methods, Results, and Conclusions.

c) Abstract in English: the same as the one in Spanish. Automated translations made by text processors will not be accepted.

d) Body of the manuscript divided into: Introduction, Material and Methods*, Results and Discussion.

e) References must be listed according to the format established for medical publications. They must be numbered consecutively by order of citation in the text.

Examples:

- **Journal article:**

Halpern SD, Ubel PA, Caplan AL. Solid-organ transplantation in HIV-infected patients. *N Engl J Med* 2002; 347: 284-7.

- **Book:**

Murray PR, Rosenthal KS, Kobayashi GS, Pfaller MA. *Medical microbiology*. 4th ed. St. Louis: Mosby, 2002.

- **Electronic text in CD:**

Anderson SC, Poulsen KB. *Anderson's electronic atlas of hematology (CD-ROM)*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

- **Websites on the internet:**

Cancer-Pain.org (website). New York: Association of Cancer Online Resources, Inc: c2000-01 (updated May 16, 2002; cited: July 9, 2002). Available at: <http://www.cancer-pain.org/>

f) Tables must be created in Microsoft Word with spaces between columns made with the tab key. Each table must have a short title. Do not copy tables from Excel or PowerPoint. Tables must be numbered consecutively by order of citation in the text and they must not be placed between paragraphs within the body of the manuscript but at the end of it.

g) Image legends (figures and graphics). They must be numbered consecutively by order of citation in the text.

Images

Figures: they must be submitted in black and white (high-contrast grey-scale). The initial capture resolution must be at least 300 dpi with a minimum size not smaller 10 cm wide. They must be submitted in TIFF or JPEG uncompressed format. If they were subjected to Photoshop this must be described in detail in the cover letter. Color figures have an additional cost at the expense of the author/s. Combined figures must be created with Photoshop. Any

* Populational studies and comparative studies must follow the guidelines of clinical trials (see Consort E-Checklist and E-Flowchart- available at: <http://www.consort-statement.org/> [last access: October 19, 2009]) Statistical methods must be identified in the manuscript whenever they are used, and the person in charge of statistical analysis must be mentioned in the cover letter. Only widely used abbreviations will be accepted and acronyms must be restricted to those that are generally mentioned in journals of the specialty. Creation of new abbreviations is discouraged. Introduce each abbreviation in parenthesis after the first use of the full term. The units of measurement used must be expressed according to the International System of Units (SI). Any explanation must be made by using the following order of symbols: *, †, ‡, §, ||, J, **, ††, ‡‡.

letter or text within figures must be large enough so that when the image is reduced to 10 cm wide, they do not become smaller than 3 mm high. Use fully outlined letter types. **Do not use figures in PowerPoint.** Figures must not contain any information on the patient neither the patient must be recognizable from the image unless he/she has given written consent. All images must be original and must not have been obtained from any digital source other than from the author himself. In case of images from other authors, the fact that due permission has been given for their publication must be mentioned in parenthesis in the figure legend.

Graphics: must be created with software for these purposes and submitted in TIFF or JPEG format with an initial resolution of 1200 dpi. Graphics in Excel or PowerPoint will not be accepted. Graphics will be printed in black and white, therefore, it is advisable to use clearly defined networks or patterns for different surfaces.

Special instructions for the different types of publications

Original papers. These can describe applied clinical investigations, surgical techniques, diagnostic procedures and basic experimental ophthalmic investigation. Overall, the guidelines mentioned above must be followed.

Short communications. These will be diagnostic findings, epidemiologic observations, therapeutic outcomes or adverse events, surgical maneuvers and other events that, due to their potential impact on daily ophthalmic practice, require their rapid conveyance to ophthalmologists.

Series and cases. They will be structured as follows: Introduction, Case report, Comments. The summary will involve a brief unstructured description, including the reason of the presentation, the most outstanding information of what has been observed and the conclusion. The manuscript will have a maximum length of 1,000 words and it will include no more than 5 to 7 references and up to 4 representative photographs.

Letters to the Editor. They will be addressed to the editor and their text will not exceed 500 words. They can deal with statements or publications from the same journal or on other publications or communications in medical-scientific events.

Systematic reviews. These must involve an update of a renewed topic of interest and they must be based on an accurate bibliographic search, reading and review. They must include an index of subtopics developed and indicate the databases (traditional and non-traditional) used, the method of literature search and the criteria for selection of articles.

Cases in grand rounds format. Manuscripts must include: 1) initial page (the same as in any other paper); 2) case presentation, together with the information necessary for tentative diagnosis; 3) discussion, including differential diagnoses and procedures that may help make a diagnosis; 4) results of diagnostic procedures; 5) diagnosis; 6) follow-up; 7) comments, and 8) references. Instead of a summary, at the end of the manuscript, there will be a brief account of the case presented.

Images in ophthalmology. One or two figures exceptionally illustrative of a disease or the evolution or surgical resolution of a disease will be accepted. The images must follow the rules for submission of figures described above. The manuscript –excluding the title, authors and references– must not exceed 250 words. A maximum of three references will be accepted.

Additional information

International Committee of Medical Journal Editors. *Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals: writing and editing for biomedical publication.* Available at: <http://www.icmje.org> (updated February 2006, last access: November 19, 2007).

Note: the goal of the Editorial Committee is to achieve a level of excellence in papers accepted for publication in order to have access to international medical information databases. Both the Editorial Committee and the authorities of the “Consejo Argentino de Oftalmología” (Argentinean Council of Ophthalmology) are aware of how difficult it is for primary care ophthalmologists to prepare papers; therefore, the secretariat of the journal will be willing to provide the adequate technical means to all those authors requiring support.

For further information, please contact us to phone number (011) 4374-5400 or by mail to: revistacientifica@oftalmologos.org.ar

Checklist of OCE submission

Before submitting the manuscript, and once you have verified you have complied with the guidelines, we suggest that you check the corresponding box. Please include this checklist on a separate page at the end of the cover letter.

- Manuscript with the full text as a digital file (Microsoft Office Word, Times New Roman font size 12, double-spacing, indentation only at the beginning of each paragraph; use left alignment only).
- The text must be organized according to the following sections, each one beginning on a separate page (ctrl+enter): 1) Title page, 2) Abstract in Spanish, 3) Abstract in English, 4) Body of the manuscript (Introduction, Methods, Results and Discussion, 5) References, 6) Tables, 7) Figure legends (including graphics legends).
- References listed consecutively by order of citation in the text.
- Tables: each one with its title and numbered consecutively by order of citation in the text.
- Figures: each one with its legend and numbered consecutively by order of citation in the text.
- Title not exceeding 120 characters and with no abbreviations, in Spanish and in English.
- Each author's complete name and affiliation.
- The complete name, institution, address, phone number, and e-mail address of the Corresponding Author.
- Abstracts in Spanish and in English not exceeding 250 words, structured as stated under title “Instructions for authors”.
- Each image (photographs, drawings, graphics, diagrams) in the format and size requested and in separate files.
- Each component must be prepared in a separate file with its name including the first author's name as well as a short title, text/letter (cover)/fig#. e.g. Raggio –conjunctivalmyxoma - fig1.xxx (automated file extension, whether .jpg, .tiff, etc.).

Instruções para os autores

A revista *OFTALMOLOGÍA CLÍNICA Y EXPERIMENTAL* aceita trabalhos originais de investigação clínica, procedimentos cirúrgicos e investigação fundamental; informes de séries de casos, informes de casos, comunicações breves, cartas de leitores, trabalhos de revisões sistemáticas e casos em formato de ateneus. Os trabalhos originais poder ser enviados em espanhol, inglês ou português.

O comitê editorial da revista adere aos princípios estabelecidos pelo International Committee of Medical Journal Editors,

ajusta-se aos princípios da Declaração de Helsinski e aos princípios de cuidado de animais para experimentação da Association for Research in Vision and Ophthalmology.

Os manuscritos e as imagens devem ser enviados por correio eletrônico ao seguinte endereço: secretaria@oftalmologos.org.ar

Cada manuscrito deve estar acompanhado por uma carta na qual se indique a originalidade do trabalho enviado, com a assinatura de conformidade de todos os autores para que o trabalho seja publicado na revista e no site. No caso de mais de 5 (cinco) autores para trabalhos originais e 3

(três) autores para os demais tipos de trabalho, deve-se justificar por escrito a participação dos autores e a tarefa que cada um realizou.

Os trabalhos que incluam sujeitos experimentais devem mencionar ter lido e aceitar os princípios estabelecidos nas declarações para o uso de indivíduos e animais em projetos experimentais.

Os trabalhos com intervenção em pacientes ou com informação epidemiológica de indivíduos devem estar acompanhados por uma carta de aprovação do Comitê de ética da instituição onde tenha sido realizado o trabalho.

Instruções gerais

Todos os trabalhos devem ser escritos com o programa Word (Microsoft Office) em páginas tipo carta 21,6 x 26,9 cm deixando 2,5 cm de espaço nas quatro margens, utilizando a letra *Times New Roman*, tamanho de corpo 12, em formato "normal" (sem negrito nem cursiva) e com linhas de espaço duplo. Cada página deve ser numerada consecutivamente desde a primeira até a última com o título abreviado do trabalho e números correlativos automáticos. Embora a extensão dos trabalhos originais tenha um limite variável, em geral, não devem superar as 6.000 palavras.

O formato básico inclui

- Página inicial: título em português e inglês, autores e filiação acadêmica, endereço e e-mail do autor responsável; palavras-chave em português e em inglês. Deve-se incluir toda instituição ou indústria que tenha financiado uma parte ou a totalidade do trabalho.
- Resumo em português que não ocupe mais de uma página ou 250 palavras. A sua estrutura deverá incluir os subtítulos: Objetivo, Métodos, Resultados e conclusões.
- Abstract (inglês) da mesma extensão do resumo e estruturado também segundo esses itens: Purpose, Methods, Results and Conclu-

sions. Não serão aceitas traduções automáticas com processadores de texto.

d) O corpo do trabalho deve estar dividido em: Introdução, Material e métodos*, Resultados e Discussão.

e) As referências bibliográficas devem concordar com o formato das publicações médicas. Numeradas em forma consecutiva segundo a ordem de menção no texto.

Exemplos:

- **Artigos em revistas:**

Halpern SD, Ubel PA, Caplan AL. Solidorgan transplantation in HIV-infected patients. *N Engl J Med* 2002; 347:284-7.

- **Livro:**

Murray PR, Rosenthal KS, Kobayashi GS, Pfaller MA. *Medical microbiology*. 4th ed. St. Louis: Mosby, 2002.

- **Texto eletrônico em CD:**

Anderson SC, Poulsen KB. *Anderson's electronic atlas of hematology* [CD-ROM]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

- **Sites:**

Cancer-Pain.org [site na internet]. New York: Association of Cancer Online Resources, Inc.; c2000-01 [atualizado 2002 maio

Os trabalhos de povoação e estudos comparativos devem seguir os alinhamentos dos ensaios clínicos (ver Consort E-Checklist and E-Flowchart. Acesso: <http://www.consort-statement.org/> [última consulta: 19 de outubro de 2010]). Aqueles manuscritos que incluam análises estatísticas devem mencionar os procedimentos utilizados e, na carta de apresentação, especificar quem realizou a análise estatística. As abreviaturas devem ser de uso frequente e utilizando as siglas geralmente mencionadas em publicações da especialidade. Desaconselha-se a criação de novas abreviaturas de uso comum. A primeira vez que aparece a abreviatura deve estar precedida pela(s) palavra(s) original (is). As unidades de medida devem adequar-se ao sistema internacional de unidades métricas (SI). Para as aclarações deve-se utilizar a seguinte ordem de sinais: *, †, ‡, §, ||, ¶, **, ††, ‡‡, §§

16; citado 2002 julho 9]. Disponível em: <http://www.cancer-pain.org/> (consultado o dia 20 de janeiro de 2010)

f) Tabela/s escrita/s em Word com espaços entre colunas feitos com o tabulador. Cada tabela deve ter um título breve. Não copiar tabelas de Excel ou Power Point. Cada tabela deve ser numerada em forma consecutiva segundo tenha sido mencionada no texto. Incluir as tabelas no final do manuscrito e não entre os parágrafos do texto.

g) Legendas das ilustrações (figuras e gráficos). Numerada em forma consecutiva segundo tenham sido mencionadas no texto.

Ilustrações

Figuras. Devem ser em branco e preto (escala de cinzas de alto contraste). A resolução de captura inicial das imagens não deve ser menor de 300 dpi e o tamanho mínimo é de 10 cm de largo. Serão enviados em formato TIFF ou JPG *sem comprimir*. No caso de terem sido retocadas no Photoshop deve aclarar-se qual foi a modificação feita na carta que acompanha o envio do manuscrito. As figuras em cores têm um custo adicional a cargo dos autores. As figuras combinadas devem ser realizadas no Photoshop. As letras ou textos dentro das figuras tem que ter um tamanho tal que ao reduzir a imagem a 10 cm de largo, as letras não podem ser menores que 3 mm de largo. Utilizar letras de traços cheios. *Não utilizar figuras extraídas de apresentações de PowerPoint.* Nenhuma figura deve conter informação do paciente e ele não pode ser reconhecido através da imagem exceto que tenha dado seu consentimento por escrito.

Importante: Todas as imagens devem ser originais e não podem ser obtidas de nenhum meio digital que não seja do próprio autor. Caso as imagens sejam cedidas por outro autor, isso deve estar mencionado entre parêntesis na legenda da figura.

Gráficos. Os gráficos devem ser realizados em programas destinados a esse fim e guardados em formato TIFF ou JPG com resolução inicial de 1200 dpi. Não se devem enviar gráficos realizados em Excel ou Power Point. Os gráficos serão impressos em branco e preto e aconselha-se o uso de tramas claramente definidas para distintas superfícies.

Instruções particulares para os distintos formatos

Trabalhos originais. Podem ser de investigação clínica, clínica aplicada, técnicas cirúrgicas, procedimentos diagnósticos e de investigação oftalmológica experimental básica. Serão seguidos os alinhamentos previamente mencionados em termos gerais.

Comunicações breves. Serão descobertas diagnósticas, observações epidemiológicas, resultados terapêuticos ou efeitos adversos, manobras cirúrgicas e outros eventos que pela sua importância no manejo diário da prática oftalmológica requerem de uma comunicação rápida para os médicos oftalmologistas.

Séries e casos. Serão estruturadas em: Introdução, estudo de caso, Comentários. O resumo consistirá em uma breve descrição

não estruturada que inclua o porquê da apresentação, a informação mais destacada do observado e uma conclusão. O texto terá uma extensão máxima de 1000 palavras incluindo até 5 ou 7 referências bibliográficas e até 4 fotografias representativas.

Cartas de leitores. Serão dirigidas ao editor e seu texto não poderá exceder 500 palavras. Podem tratar sobre os ditos e publicações na mesma revista ou comentários sobre outras publicações ou comunicações em eventos científicos médicos.

Revisões sistemáticas. Devem atualizar um tema de interesse renovado e devem realizar-se baseadas em uma precisa revisão, leitura e análise da bibliografia. Devem incluir um índice dos subtemas desenvolvidos, as bases de dados bibliográficas utilizadas (tradicionais e não tradicionais) e uma descrição de como foi realizada a busca e dos critérios de seleção das publicações.

Casos em forma de ateneus. Os manuscritos devem incluir 1) página inicial (igual que nos outros trabalhos), 2) apresentação do caso com a informação necessária para realizar um diagnóstico provável, 3) Discussão incluindo diagnósticos diferenciais e procedimentos que possam colaborar na realização do diagnóstico, 4) resultados dos procedimentos diagnósticos, 5) diagnóstico, 6) seguimento, 7) comentários y 8) bibliografia. Em vez do resumo final do manuscrito será realizada uma síntese sumária do caso apresentado.

Imagens em oftalmologia. Serão recebidas uma ou duas figuras que ilustrem em forma excepcionalmente clara uma doença, evolução ou resolução cirúrgica. As imagens seguirão as normas requeridas para ilustrações. O texto- excluindo o título, autores e bibliografia- não deverá exceder 250 palavras. Poderão ser incluídas até 3 referências bibliográficas.

Informação suplementária

International Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals: writing and editing for biomedical publication. Disponível em <http://www.icmje.org>. [atualizado em abril de 2010, consultado o dia: 19 de novembro de 2010].

Nota: O objetivo do Comitê editorial é alcançar um nível de excelência nos trabalhos aceitos para sua publicação com o fim de acessar a bases de dados de informação médica internacional. Tanto o Comitê editorial quanto as autoridades do Conselho Argentino de Oftalmologia são conscientes das dificuldades que tem um oftalmologista de atenção primária para a realização de trabalhos, é por isso que através da secretaria da revista vai apoiar-se com os meios técnicos adequados a aqueles autores que o solicitem.

Para mais informações, comunique-se no seguinte telefone: (011) 4374-5400 ou envie um e-mail a: revistacientifica@oftalmologos.org.ar

Lista de verificação

Antes de enviar o manuscrito sugerimos controlar e marcar que cada uma das seguintes pautas tenham sido verificadas; incluir essa lista de verificação em uma página separada no final da carta de solicitação de publicação.

- Manuscrito com o texto completo em arquivo eletrônico (Word de Microsoft Office, letra Times New Roman, tamanho 12, duplo espaço, recuo no começo do parágrafo, alinhado só na esquerda).
- Texto organizado em cada uma das seguintes seções começando em uma página aparte (ctrl+enter): 1) página de título, 2) resumo, 3) abstract, 4) texto (introdução, métodos, resultados y discussão), 5) bibliografia, 6) tabelas, 7) legendas de figuras (incluindo gráficos).
- Bibliografia citada em forma consecutiva concordando com a ordem de menção no texto.
- Tabelas: cada uma com um título e numeradas em forma consecutiva seguindo a ordem de menção no texto.
- Figuras: cada uma com suas legendas em forma consecutiva seguindo a ordem de menção no texto.
- Título de até 120 caracteres e sem abreviaturas, em português e em inglês.
- Nome e sobrenome completo de todos os autores e filiação acadêmica de cada um deles.
- Nome completo, instituição, endereço de correio postal, telefone, e-mail do autor a quem deve ser dirigida a correspondência.
- Resumos em português e em inglês de até 250 palavras, estruturados seguindo as instruções para os autores.
- Cada figura (fotos, desenhos, gráficos e diagramas) está no formato e tamanho solicitados e cada um deve ser enviado em um arquivo independente (não devem estar “colados” no Word).
- Cada arquivo eletrônico por separado e nomeado como sobrenome do primeiro autor, título breve e número da figura. Exemplo: Pérez – Mixomaconjuntiva – Fig. 1.xxx (extensão automática do arquivo, seja .doc, .tiff, .jpg, etc).



PFÖRTNER
CONTACTOLOGÍA - ÓPTICA - PRÓTESIS

M O D A A U D A Z Y E L E G A N T E

Imagen al sólo efecto ilustrativo, no vinculante. Todos los derechos reservados. La imagen y el antejo son una gentileza de  SWAROVSKI

Casa Central: Av. Pueyrredón 1706 - C1119ACN Bs. As. - Tel.: (54-11) 4827-8600 - Fax: (54-11) 4827-8615
info@pfortner.com - www.pfortner.com y Centros de Atención Cornealent. Consulte a su oftalmólogo.



CAO | Consejo Argentino
de Oftalmología

Tte. Gral. Juan D. Perón 1479, PB
C1037ACA Buenos Aires, Argentina
Teléfono 54 (11) 4374-5400 líneas rotativas

OFTALMOLOGÍA Clínica y Experimental

www.ofthalmologos.org.ar/publicaciones/OCE/