

Órbita, párpados y vías lagrimales

Patología tumoral orbitaria en la infancia

J. Pérez Moreiras, MC. Prada Sanchez, C. Hidalgo, J. Coloma Bockos
 Centro Oftalmológico Moreiras. Instituto Internacional de Órbita y Oculoplástica (C.O.M). Universidad de Santiago de Compostela

Correspondencia: J. Pérez Moreiras. E-mail: moreiras@clinicamoreiras.com

La patología orbitaria en la infancia difiere de la adulta en muchas formas; el niño no es un adulto pequeño y presenta peculiaridades específicas que le hacen susceptible de presentar enfermedades propias. Los niños se encuentran en plena fase de crecimiento, con órganos y sistemas inmaduros, cuyas alteraciones originan patologías del desarrollo que no son características de los adultos, igualmente se presentan alteraciones congénitas y secuestro de tejidos ectópicos que se manifiestan en etapas muy tempranas de la vida. De lo anterior debe deducirse que la patología orbitaria en la infancia difiere no sólo en la incidencia de un tipo de enfermedad distinta a la de los adultos sino también en la presencia de entidades únicas de esta edad; hay que reconocer también que muchas enfermedades comunes entre adultos e infantes tienen diferentes formas de presentación.

La patología Orbitaria más frecuente en la Infancia la dividiremos según su origen de la siguiente manera:

- Patología Vascular:
 - Hemangiomas Capilares
 - Linfangiomas
 - Malformaciones Venosas
- Patología Quística y Ectópica:
 - Quistes Dermoides y Epidermoides
 - Dermolipomas
 - Microftalmos con Quiste
 - Teratomas
- Patología Fibro-Ósea
 - Displasia Fibrosa
 - Osteomas - Osteosarcomas
- Patología del tejido Mesenquimatoso
 - Rbdomiosarcoma
- Patología de los nervios Periféricos
 - Neurofibromatosis
- Patología del Nervio Óptico
 - Gliomas
 - Meningiomas
- Patología del Sistema Hematopoyético
 - Sarcoma Granulocítico
 - Histiocitosis de Células de Langerhans
- Patología Metastásica
 - Neuroblastoma
 - Sarcoma de Ewing
 - Retinoblastoma
 - Patología Infecciosa e Inflamatoria

En la unidad de órbita y oculoplástica de Santiago de Compostela hemos estudiado un total de 3382 pacientes (1582 pacientes con patología orbitaria y 1802 con orbitopatía tiroidea). 378 casos corresponden a niños con patología orbitaria tumoral (excluimos inflamaciones, infecciones y traumatismos), por lo que se puede concluir que la patología infantil representa un 23,9% de toda nuestra casuística. La distribución de la patología orbitaria infantil se distribuye de la siguiente manera; Quistes Dermoides: 98 casos (25,9%); Hemangiomas capilares: 90 casos (23,8%); Linfangiomas: 37 casos (9,78%); Gliomas del nervio óptico: 25 casos (6,61%); Rbdomiosarcoma: 20 casos (5,2%); Metástasis: 18 casos (4,8%); Displasia Fibrosa: 17 casos (4,5%); Neurofibromatosis: 17 casos (4,5%); Malformaciones vasculares: 16 casos (4,2%); Microftalmos con quiste: 10 casos (2,6%); Osteomas: 5 casos (1,3%); Histiocitosis de células de Langerhans: 4 casos (1,05%); Mucocelos, Quistes hemáticos y Meningocefalocelos: 3 casos cada uno (0,8% cada uno); Malformaciones A-V: 2 casos (0,52%); Meningioma (asociado a NF2), Osteoblastoma, Angiofibroma juvenil, Fibrosarcoma e Histiocitoma Fibroso Maligno: 1 caso cada uno (0,26% cada uno). A continuación se destacarán brevemente algunos de los aspectos más importantes de cada patología, siendo este esquema una forma práctica y resumida de abordar la patología orbitaria en la infancia ya que no se pretende hacer una extensa revisión bibliográfica del tema por razones de espacio.

Hemangiomas capilares

Es una de las lesiones vasculares más frecuentes en la infancia, su incidencia varía entre un 2 a 5%, hemos estudiado 90 casos que representan en nuestra serie el 5,4% de la patología orbitaria no tiroidea; es más frecuente en niñas (76%) con una localización palpebral superficial en el 65,3%¹. Aparecen como manchas color rojizas con una fase de crecimiento rápida con multiplicación de las células endoteliales, una fase de estabilidad y una tercera fase de involución que puede llegar hasta los 7 años². Según su localización se pueden clasificar en: Superficiales, Profundos, Mixtos y Faciales.

Los hemangiomas superficiales son los característicos “nevus aframbuesados” pudiendo o no estar presentes al momento del nacimiento, la lesión que se ubica en la dermis forma un relieve de pequeños lóbulos que le dan el aspecto de frambuesa. Los hemangiomas profundos se localizan por detrás del septum orbitario y pueden producir efecto de masa con desplazamiento del globo ocular, son de más lento crecimiento. Los hemangiomas mixtos tienen componentes profundos y superficiales (Figura 1). Los hemangiomas capilares pueden asociarse lesiones viscerales profundas con alteraciones hematológicas (Sd. de Kasabach-Merrit). El tratamiento es conservador por la involución natural con el tiempo de estos hamartomas a menos que exista algún riesgo para la visión del paciente, donde se debe intervenir quirúrgica o médicamente.

Linfangiomias

Se consideran hamartomas hemodinámicamente independientes, constituidos por redes de finos canales vasculares malformados que se extienden entre los tejidos orbitarios, no se comunican con la circulación orbitaria por lo que no presentan cambios con la maniobra de valsalva, se encuentran llenos de contenido seroso y hemorrágico. Hemos estudiado 48 casos en niños (existen más casos que si bien ya presentaban esta patología desde la infancia-adolescencia consultaron en edad adulta) lo que representa el 2,6% de patología orbitaria no tiroidea.

Según su presentación pueden ser superficiales, profundos, mixtos o complejos (asociados a malformaciones en otros órganos como paladar, conjuntiva, cerebro, etc.) Son malformaciones benignas con tendencia a presentar hemorragias recidivantes, en general asociadas a procesos catarrales. Su manejo debe ser conservador evitando las intervenciones, que pueden ser necesarias en caso de extensas hemorragias que causen compresión del nervio óptico o malformaciones evidentes, debe researse el componente quístico y monitorizar al paciente por posible sangrado post-quirúrgico (Figura 2 y 3).

Malformaciones venosas

Las malformaciones distensibles de bajo flujo, pueden ser superficiales, profundas, mixtas o complejas, asociándose a malformaciones vasculares en la fosa craneal o zonas periorbitarias o viscerales. Las lesiones superficiales se diagnostican a más temprana edad que las profundas, estas últimas se pueden asociar a exoftalmos con maniobra de valsalva y posterior enoftalmos por atrofia grasa. Es una patología del adulto-joven, pero en nuestra estadística sobre 93 casos el 72% presentan síntomas antes de los 20 años de edad. Su tratamiento quirúrgico generalmente se reserva a motivos de dolor, cosméticos o por expansión progresiva.

Quistes dermoides y epidermoides

Representan el 53,1% de toda la patología quística orbitaria, en nuestra casuística, los 98 casos son el 6,3% de la patología orbitaria no tiroidea, si bien es una patología infantil hay un 16% (82 casos) de pacientes que fueron diagnosticados después de la cuarta década³. Son coristomas que histológicamente presentan cápsula de epitelio escamoso estratificado queratinizado con estructuras de anejos embebidos en la pared (Gl. Sebáceas, folículos, Gl. Ecrinas), el contenido es queratina, secreción sebácea, pelos, etc.; cuando la cápsula no tiene anejos se llaman epidermoides. Generalmente hay reacción de respuesta granulomatosa de cuerpo extraño con células gigantes cuando la secreción oleosa en contacto con contenido orbitario al romperse el quiste lo que genera clínica de inflamación periorbitaria. Se localizan en relación a una línea



Figura 1 A. Hemangioma capilar con componente superficial, no afecta el desarrollo visual del niño por lo que la conducta es de observación.

Figura B y C. Hemangioma capilar mixto con componente superficial y profundo que se extiende intraorbitariamente, causa desplazamiento del globo ocular y ptosis por lo que es necesario iniciar tratamiento médico que de no ser exitoso deberá complementarse con cirugía.

Figura D. Hemangioma profundo sin componente superficial, ligera coloración azul del párpado inferior derecho de esta niña de 4 años.

de sutura, generalmente superotemporal, son de crecimiento lento no doloroso con desplazamiento y compresión del globo. Las imágenes diagnósticas revelan lesiones redondeadas bien delimitadas cuyo contenido varía según su composición interna pudiendo ser homo u heterogéneos, la cápsula se realza tras la inyección de contraste pero no varía el contenido. Los dermolipomas no son verdaderos quistes orbitarios ya que son ectopias de tejido cutáneo en la conjuntiva, generalmente en el área superotemporal de la conjuntiva bulbar. El tratamiento de estos quistes dermoides es quirúrgico reseando completamente su contenido y en particular la cápsula que lo recubre para evitar las recidivas (Figura 4).

Microftalmos con quiste

Representan el 3,4% de toda la patología quística orbitaria, en nuestra casuística los 10 casos representan el 0,4% de la patología orbitaria no tiroidea⁴. Un ojo quístico congénito ocurre por la detención del desarrollo de la vesícula óptica mientras que el microftalmos con quiste ocurre por falla en el cierre de la fisura óptica. Generalmente se reportan como unilaterales y esporádicos, pero hemos estudiado 5 casos bilaterales y asimétricos (el 50% en nuestra experiencia), rara vez se asocian a otras malformaciones congénitas. El ojo y el quiste pueden variar de tamaño, el tratamiento es quirúrgico para resear el quiste y conservar o no el ojo según el tamaño del mismo. Morax⁵ los clasifica en: microftalmos puro y aislado; microftalmos no colobomatoso complicado; microftalmos colobomatoso y microftalmos con quiste. La clínica se produce por el crecimiento del quiste en la órbita que desplaza el globo microftálmico, el quiste tensa los párpados y se trasluce una coloración azul-violácea (Figura 5).

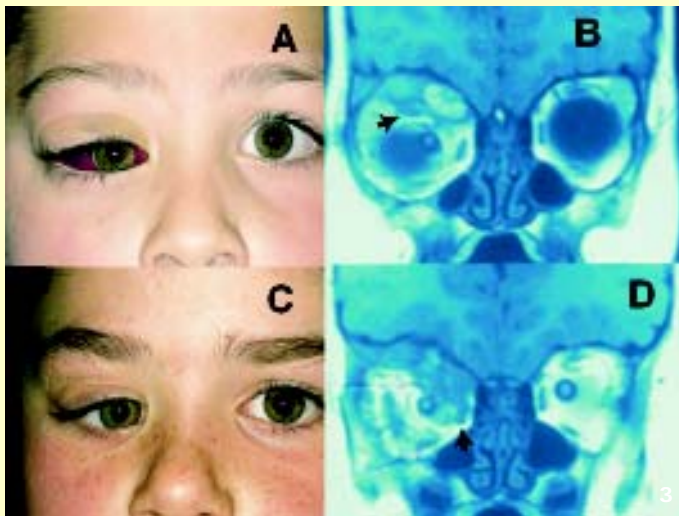


Figura 2. A y B: Linfangioma profundo en región palpebro-orbitaria superior izquierda que desplaza el globo hacia abajo, episodio agudo tras proceso catarral.

En la RMN se observa la lesión heterogénea en el tercio anterior y superior de la órbita.

C y D: Linfangioma complejo de larga evolución en una adolescente, se observa enoftalmos izquierdo por atrofia grasa, en el cuadro D se aprecia el componente palatino de la malformación (múltiples vesículas rojizas); el recuadro muestra la foto de un episodio agudo pasado con hemorragia conjuntival.

Figura 3. A: Niño de 13 años con episodio agudo de sangrado por Linfangioma orbitario, sangrado conjuntival, exoftalmos y desplazamiento inferior del globo.

B y D: Imágenes de RMN coronal donde las flechas indican las lesiones quísticas en el techo de la órbita que corresponden a cavidades llenas de sangre.

C: Linfangioma orbitario luego de reabsorción parcial del sangrado, se mantiene el desplazamiento del globo ocular.

Figura 4. A: Localización clásica del quiste dermoide de la cola de ceja. B: Imagen de TC coronal de un paciente con quiste dermoide infraorbitario se observa la cápsula bien delimitada con un contenido hipointenso de igual característica que la grasa orbitaria, el quiste presenta un septo en su parte superior. C: niña de 10 años con quiste dermoide orbitario superoexterno que desplaza el ojo; en el recuadro se observa que por recurrentes rupturas e inflamaciones el hueso está erodado y no excavado.

Figura 5. A: Microftalmos bilateral con quiste, en OI el quiste se aprecia tras el párpado inferior con una coloración azul, desplaza el ojo hacia arriba. B: ecografía orbitaria, se observa la lesión bien delimitada, redondeada e hipointensa que contacta con el globo ocular. C: RMN Axial donde se aprecia claramente el tamaño anormalmente pequeño de ambos globos y el quiste en la región posterior de OD. D: A pesar de la bilateralidad (asimétrico) el paciente alcanza visión suficiente para valerse por sí mismo con corrección hipermetrópica alta.

Teratomas

Tienen su origen en las células germinales primitivas; en ellos existen más de una capa germinal (generalmente las tres) y son quistes que ocupan la órbita con un exoftalmos muy pronunciado y muy rápido crecimiento con luxación del globo ocular. Se consideran coristomas y su tratamiento consiste en resecar todo el quiste intentando preservar el globo.

Displasia fibrosa

Representan el 1,1% de toda la patología Orbitaria no tiroidea, de los 17 casos estudiados el signo más característico es la asimetría facial y frontal sin signos palpebrales o inflamación orbitaria⁶. Consiste en la sustitución del tejido óseo normal por una matriz fibrosa por desarrollo insuficiente de la maduración ósea y ausencia de osteoblastos alrededor de la trabécula⁷. Puede ser:

- Monostótica: Generalmente huesos craneofaciales.
- Poliostótica: Generalmente huesos de cabeza y cuello.
- Sd de McCune-Albright: Poliostótica con alteraciones pigmentarias cutáneas y precocidad sexual.

En el cráneo los huesos más afectados son el frontal, luego esfenoides y etmoides. Los síntomas se producen por desplazamiento, distorsión y compresión de estructuras orbitarias, evidenciándose asimetría facial, proptosis, desplazamiento del globo ocular o también obstrucción del ducto nasolagrimal, diplopía, parálisis de pares craneales, compresión del nervio óptico (hemorragia intralesional, mucocele, quiste óseo aneurismal). Generalmente se detiene el crecimiento en los adultos, pero hay evidencia de progresión aun en personas adultas. El tratamiento es conservador y sólo debe realizarse cuando existan deformidades evidentes, compromisos funcionales, dolor, o transformación sarcomatosa (Figura 6).

Osteomas - Osteosarcomas

El Osteoma es un tumor benigno de lento crecimiento que representa el 1,5% de toda la patología orbitaria no tiroidea de nuestra casuística, es el tumor óseo más frecuente. No es un tumor exclusivo de la infancia pero si de presentación temprana teniendo en nuestra experiencia de 24 casos una edad media de presentación de 39 años (8-80 años). Histológicamente hay crecimiento de un tejido que es similar a hueso normal y no se conoce su origen por lo que se han propuesto hipótesis de un origen de tipo hamartoma, infeccioso o traumático. Generalmente son solitarios y asintomáticos, pudiendo producir efecto de masa, mucocele (cierre del ostium) o dolor por expansión cortical. Se pueden relacionar con el Sd. de Gardner y según su maduración se dividen en: compacto (Marfil), fibroso (Jóvenes) y esponjosos. El tratamiento es conservador (Figura 7). Los osteosarcomas es el tumor primario maligno de hueso más común. En la órbita puede ser primario o secundario a radioterapia, enfermedad de Paget, displasia fibrosa, osteoblastoma y tumor de células gigantes⁸.

Rabdomiosarcoma

Es el tumor de órbita maligno más frecuente en la infancia. Hemos estudiado 23 casos (1,4% de la patología orbitaria no tiroidea) de los cuales 20 corresponden a niños de entre 3 y 13 años y los otros 3 casos son adultos con edades entre los 42 y 76 años. Es una neoplasia derivada del mesénquima pluripotencial, que tiende a reproducir de modo anárquico los diferentes estadios histogénicos de la fibra muscular; en la órbita

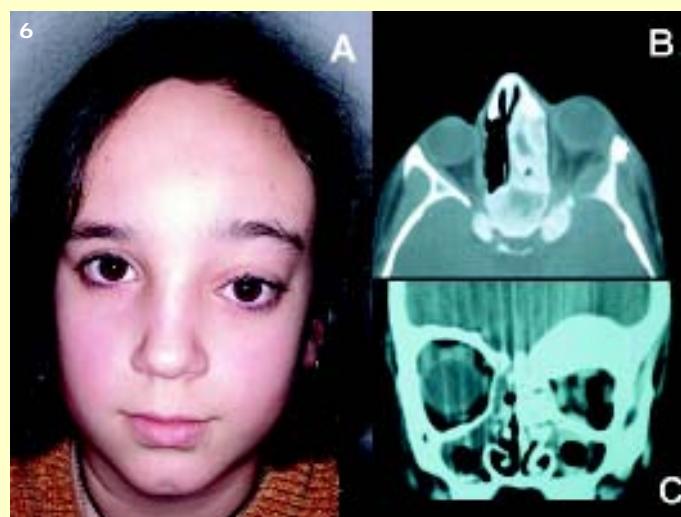


Figura 6. A: Niña de 8 años con *Displasia Fibrosa*, asimetría facial evidente con desplazamiento lateral e inferior del globo ocular por engrosamiento del hueso frontal y la región etmoidal como se aprecia en las imágenes B y C, nótese que en el hueso frontal predomina la hiperostosis mientras que el etmoides presenta un contenido más fibroso.

Figura 7. A: Osteoma orbitario en un adolescente, el tumor desplaza el ojo hacia fuera y abajo al encontrarse en el espacio superointerno de la órbita. **B:** El mismo paciente, el tumor es pedunculado y se origina en la cavidad etmoidal, su imagen radiológica es la del hueso normal. **C:** resección quirúrgica en este caso por causar alteraciones funcionales y cosméticas. **D:** diferente paciente donde la imagen muestra un osteoma sesil en el suelo de la órbita sin causar alteraciones por lo que el tratamiento es expectante.

suele originarse en tejido extramuscular. Se manifiesta de manera rápida con ptosis, exoftalmos, trastornos de la motilidad (con rápida evolución a oftalmoplejía); generalmente los tumores aparecen con mayor frecuen-

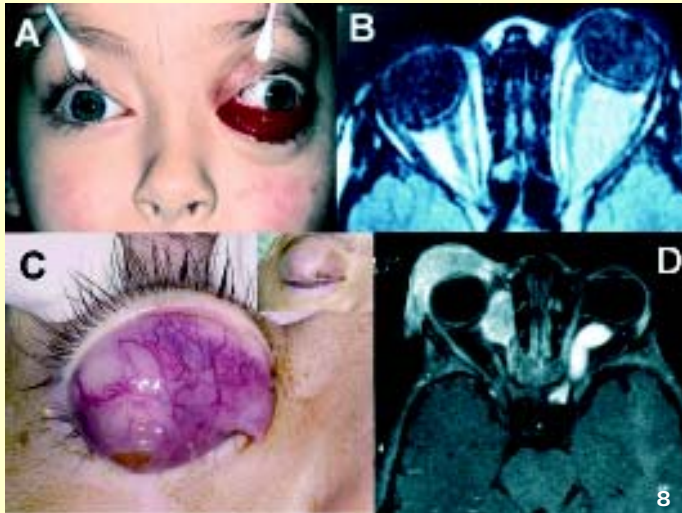


Figura 8. A y B: Rhabdomioma embrionario metastático (abdominal) en una niña de 8 años, inicio agudo, desplaza el ojo hacia arriba y afuera, en la imagen de RMN en corte axial en T1 se aprecia la gran masa que ocupa casi todo el espacio intracónica, más en su parte externa, capta contraste y desplaza el globo hacia fuera. B y C: Paciente de 23 meses de edad con NF1, se aprecia masa de rápido crecimiento en la porción conjuntival del párpado superior, al realizar la RMN vemos dos imágenes heterogéneas que captan contraste una en la región palpebral superior y la otra en el espacio interno intracónica, como hallazgo casual hay un Glioma del nervio óptico en la órbita contralateral.



Figura 9. A: Neurofibroma palpebro-orbital en niño de 7 años con NF1, asimetría facial y desplazamiento del globo ocular por tumor localizado en el espacio superior de la órbita. B: Niña de 12 años con NF1, asimetría facial evidente con elefantiasis palpebral, neurofibromas plexiformes en párpado superior izquierdo. C y D: Neurofibroma aislado del nervio frontal con extensión al seno cavernoso, sin relación con enfermedad sistémica, el tumor desplazaba el ojo hacia abajo, fue resecado completamente en su porción intraorbitaria.

cia en el área superonasal de la órbita (Figura 8). Según su origen histológico pueden ser de tipo embrionario (más frecuente), alveolar (en adolescentes) y pleomórfico. El tratamiento exitoso se basa en un abordaje multidisciplinario. Se combina la resección quirúrgica con radioterapia y quimioterapia, siendo necesaria una pronta intervención⁹.

Neurofibromas y neurofibromatosis

Los neurofibromas plexiformes son hamartomas formados por cordones entrecruzados de células de Schwann, axones y fibroblastos rodeados por vainas perineurales, tiende a afectar los nervios sensoriales de la orbita, se relaciona directamente con la NF1. Hemos estudiado un total de 23 pacientes con neurofibromas asociados a neurofibromatosis; la edad de presentación varía pero al ser un trastorno congénito se considera siempre una patología de inicio pediátrico. Generalmente afectan el párpado superior produciendo deformidad y elefantiasis, son de curso lento y progresivo. El tratamiento es quirúrgico y debe ser precoz para mejor pronóstico, la resección completa de las lesiones es difícil pero posible. Las Neurofibromatosis (NF) son un grupo de enfermedades genéticamente diferentes que tienen en común la presencia de múltiples alteraciones cutáneas (neurofibromas, manchas café con leche) y pueden asociarse tumores del sistema nervioso central (entre ellos los gliomas)¹⁰ (Figura 9).

Gliomas

Los Gliomas son Astrocitomas Pilocíticos Juveniles de la órbita¹¹ tienen generalmente un origen aislado aunque pueden asociarse a NF1 donde son de tipo difuso y tienen mejor pronóstico visual. En nuestra estadística sobre 32 casos (que representan el 1,7% de la patología orbitaria no tiroidea), 25 casos son niños de los cuales 16 pacientes (64%) tienen asociación con NF1. Son hamartomas de crecimiento lento, su edad de presentación es entre 3 y 14 años. La presentación inicial suele ser un exoftalmos lentamente progresivo no doloroso con pérdida de agudeza visual (defecto pupilar aferente) y afectación del campo visual, pero varía según su localización. La RMN es el elemento diagnóstico para este tumor, donde puede observarse una imagen tubular, fusiforme o lobulada del nervio óptico y se valora mejor su extensión al quiasma óptico. El tratamiento es variable pero suele ser conservador a menos que exista gran deformidad o que el tumor avance hacia el quiasma y pueda comprometer el ojo contra lateral, de realizarse la resección quirúrgica debe dejarse el tercio proximal del nervio óptico para evitar la atrofia posterior del globo ocular (Figura 10).

Alteraciones del sistema hematopoyético

Las enfermedades hematológicas son una patología frecuente en la infancia y su extensión orbitaria es rara pero no infrecuente. El sarcoma granulocítico o cloroma, representa la localización extramedular de la leucemia mieloblástica aguda, tenemos la experiencia de 1 caso en un niño de 11 años cuya primera manifestación fue el componente orbitario. Las histiocitosis de células de Langerhans, que en nuestra experiencia representa el 0,3% de la patología orbitaria no tiroidea, con 4 casos estudiados, eran conocidas anteriormente como Histiocitosis X, pueden manifestarse de tres maneras, como Enf. De Hand-Schuller-Christian (enfermedad ósea multifocal, 1 caso), Enf. De Letterer-Siwe (enfermedad sistémica fulminante) o el Granuloma Eosinófilo (enfermedad Localizada, 3 casos). Generalmente mientras más jóvenes más agresiva es la enfermedad, el tratamiento varía según la agresividad de la enfermedad y

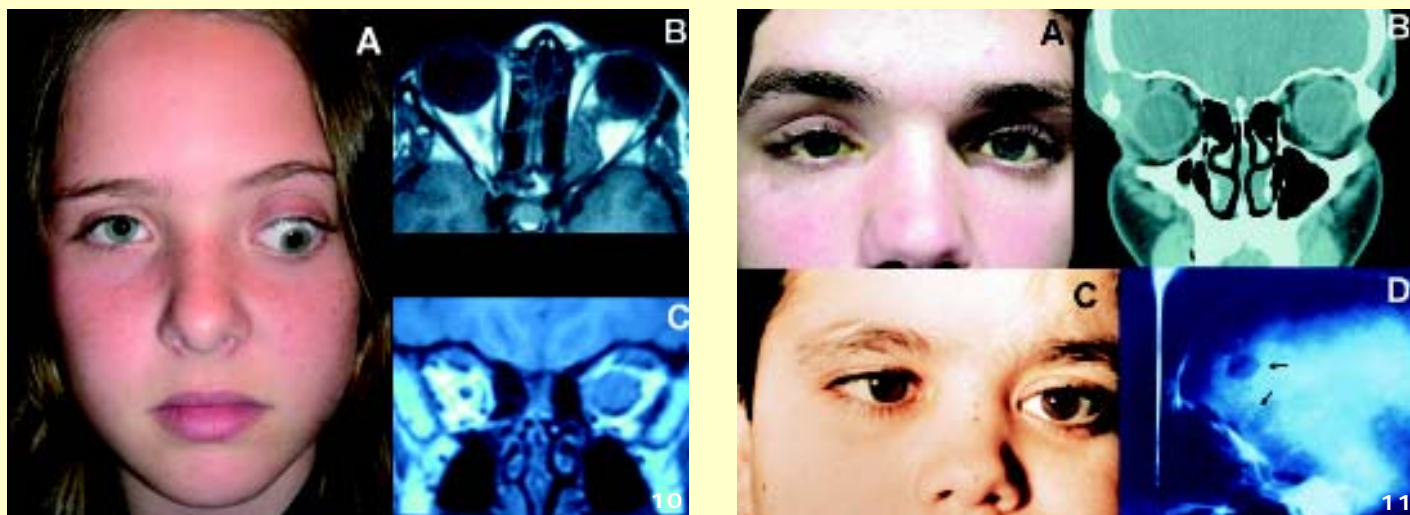


Figura 10. Niña de 11 años sin NF1, que presenta exoftalmos en OI con restricción de la motilidad hacia arriba, la visión es de contar dedos, la clínica tuvo una rápida evolución pero se ha detenido después de tres años de observación.

B y C: imágenes en T1 de RMN en el corte axial se observa engrosamiento fusiforme del nervio óptico con el clásico doblez anterior de estos tumores, el Glioma se extiende hacia el canal óptico pero no llega al quiasma, en el corte coronal se aprecia que el engrosamiento corresponde al nervio y no a sus vainas.

Figura 11. A y B: Granuloma eosinofílico diagnosticado erróneamente como quiste dermoide al que se semeja por su localización con ptosis y desplazamiento del globo. En el corte coronal del TC se observa la destrucción ósea de la pared lateral de la órbita.

C y D: Enfermedad de Hand-Schuller-Christian en un niño de 4 años con exoftalmos de 3mm en OI. En la Rx lateral se observa (flecha) osteolisis en la región frontal y del techo de la órbita.

puede ser expectante, quirúrgica o asociar elementos como corticoides, radioterapia o agentes citotóxicos (Figura 11).

Patología metastásica

Merecen mención especial, porque difieren mucho de la patología metastásica del adulto. Al igual que en otras series, en nuestra experiencia la extensión de los Retinoblastomas (11 casos) y las metástasis a distancia como los Neuroblastomas (5 casos) y el Sarcoma de Ewing (2 casos) son los casos más comunes, sin embargo, otros tumores como el de Wilm, tumores testiculares embrionarios, sarcomas de ovario y renales, son posibles hallazgos en la patología orbitaria infantil. El Neuroblastoma es el tumor sólido más frecuente en niños y su origen primario más frecuente es abdominal. El Sarcoma de Ewing es un tumor primitivo muy maligno que se origina en las células mesenquimales de la medula ósea, su origen primario es generalmente en la pelvis o extremidades inferiores. El Retinoblastoma es el tumor maligno intraocular más frecuente en la infancia y su forma orbitaria de presentación más común es generalmente posterior a la enucleación.

Bibliografía

- Prada MC, Moreiras JVP, Martínez Grau G, Leal V. Infantile Capillary Hemangioma. En: Pérez Moreiras JVP, Prada MC. *Orbit, Examination, Diagnosis, Microsurgery, Pathology*. Panamá: Highlights Ed. 2004;(1):11:223-42.
- Rootman J. Capillary Hemangioma. En Rootman J. *Diseases of the Orbit. A Multidisciplinary Approach*. 2nd Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2003:539-43.
- Moreiras JVP, Prada MC, Coloma J, Salcedo M, Becerra EP. Dermoid Cyst. En: Pérez Moreiras JVP, Prada MC. *Orbit, Examination, Diagnosis, Microsurgery, Pathology*. Panamá: Highlights Ed. 2004;(1):19:393-417.
- Moreiras JVP, Prada MC, Becerra EP. Microphthalmos with Cyst. En: Pérez Moreiras JVP, Prada MC. *Orbit, Examination, Diagnosis, Microsurgery, Pathology*. Panamá: Highlights Ed. 2004;(1): 22:447-59.
- Morax J. Anophthalmies, Microphthalmies. En: *Pathologies Orbito-Palpebrale*. París: Masson 1998:635-40.
- Moreiras JVP, Prada MC, Mascaró F, Becerra EP. Fibro-osseous Tumors. En: Pérez Moreiras JVP, Prada MC. *Orbit, Examination, Diagnosis, Microsurgery, Pathology*. Panamá: Highlights Ed. 2004;(1):26:497-517.
- Rootman J. Neoplasia. En: Rootman J. *Diseases of the Orbit. A Multidisciplinary Approach*. 2nd Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2003:213-384.
- Benedict WF, Fung YK, Murphree AL. The gene responsible for the development of retinoblastoma and osteosarcoma. *Cancer* 1988;62:1691-4.
- Raney RB, Anderson JR, Barr FG, Donaldson SS, Pappo AS, Qualman SJ, Wiener ES, Maurer HM, Christ WM. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup. Rhabdomyosarcoma Study Group Experience and rationale for intergroup Rhabdomyosarcoma Study VI. *Pediatr Hematol/Oncol* 2001;23:215-20.
- Ruggieri M, Huson SM. What's new in neurofibromatosis? *Current paediatrics* 1997;7:167-76.
- Stern J, Jakobiec FA, Housepian EM. The architecture of optic nerve gliomas with and without neurofibromatosis. *Arch Ophthalmol* 98 (march) 1980:505-11.

Exploración y tratamiento de la ptosis congénita

J. Prat Bartomeu. Hospital Sant Joan de Déu, Institut Oftalmològic del Pilar, USP - Institut Oftalmològic de Barcelona.

Correspondencia:

Joan Prat Bartomeu. E-mail: jprat@hsjdbcn.org

La ptosis congénita se observa ya en el recién nacido y puede ser unilateral, bilateral simétrica o bilateral asimétrica. Si bien la variante denominada ptosis congénita simple es la más frecuente es importante realizar el diagnóstico diferencial de otras causas de ptosis congénita, encontrando en unos casos otros signos oftalmológicos orientativos y en otras anomalías sistémicas asociadas formando un síndrome. La ptosis congénita suele ser miopática, con defecto de contracción y estiramiento^{1,2}.

Diagnóstico de la ptosis palpebral

Lo primero que hay que tener en cuenta al analizar la altura del párpado superior son los valores de referencia considerados como normales. En general se acepta como normal que el borde palpebral se sitúe a 1-2mm bajo el limbo superior cuando el paciente está en posición primaria de la mirada. La exploración de la ptosis palpebral se basa en varios aspectos:

Altura del borde palpebral. Una de las formas más exactas de conocer la posición del borde palpebral es medir la distancia del borde palpebral al limbo superior y restar 1,5mm. Si relacionamos estas medidas con referentes anatómicos encontraremos las siguientes relaciones, que permiten también clasificar la gravedad de la ptosis:

- Ptosis leve: 1-2mm, por encima del margen pupilar superior.
- Ptosis moderada: 3-4mm, entre el margen pupilar superior y el centro (Figura 1).
- Ptosis severa: más de 4mm, desde el centro pupilar (eje visual) hacia abajo (Figuras 2 y 3).

Fuerza del elevador. Es la excursión que realiza el borde palpebral entre las posiciones de mirada superior máxima y mirada inferior máxima (fijando la ceja manualmente). La fuerza del EPS normal es cercana a los

15mm y, en la ptosis, se clasifica de la siguiente manera: buena, por encima de los 10mm, moderada, de 6 a 9mm y mala, por debajo de los 5mm.

Pliegue cutáneo palpebral superior. Las ptosis miopáticas, la mayoría de las variantes congénitas, tienen tendencia a producir una pérdida en la definición del pliegue cutáneo palpebral mientras que las ptosis aponeuróticas lo que hacen es desplazar el pliegue más arriba (el tendón tracciona del pliegue debido a su desplazamiento hacia atrás).

Descenso del párpado superior al mirar hacia abajo. Es útil para valorar el defecto de estiramiento del músculo (rigidez), aquí el borde palpebral queda más arriba de lo normal.

Posición de las cejas. La ptosis palpebral se acompaña de una elevación variable de la ceja para elevar más el párpado y liberar el campo visual.

Agudeza visual y de la refracción. Si bien es cierto que la oclusión ocular producida por una ptosis severa puede conducir a una ambliopía ésta no es una situación habitual porque la mayoría de las ambliopías en niños con ptosis se relacionan con un estrabismo o una anisometropía asociados³.

Tortícolis. El tortícolis en la ptosis se produce para liberar el eje visual y se observa con mayor frecuencia en las ptosis bilaterales.

Búsqueda de signos oculares o craneofaciales asociados. Los movimientos de abrir y cerrar la boca, masticación, sacar la lengua o succión intensos de un chupete pueden poner de manifiesto el fenómeno de Marcus Gunn, en el que aparece una reducción de la ptosis o, paradójicamente, una retracción palpebral.

Los trastornos de la motilidad ocular asociados pueden poner de manifiesto un déficit asociado de la elevación del globo en los casos en que los dos músculos elevadores están malformados u otro tipo de limitaciones como los que se observan en los síndromes de fibrosis congénita o en parálisis del IIIpc o su regeneración aberrante.

En el síndrome de blefarofimosis se produce un acortamiento de la hendidura palpebral horizontal acompañado de un telecantus y un epicantus inverso.

Causas de ptosis congénita

Ptosis congénita simple. Es la causa más frecuente de ptosis congénita y se presenta de forma unilateral en el 75% de los casos. Es una afección familiar, hereditaria y que puede agravarse en generaciones sucesivas^{4,5}.

Ptosis asociada a debilidad de recto superior. Cuando la ptosis palpebral se acompaña de una limitación en la elevación es porque existe una distrofia que afecta al EPS y al recto superior, ambos músculos comparten origen embriológico (Figuras 4a y 4b). Esta asociación puede pasar desapercibida ya que la mayoría de los pacientes presentan ortoforia y buena fusión en la posición primaria de la mirada.

Síndrome de blefarofimosis. La blefarofimosis se caracteriza por los siguientes signos clínicos (Kohn y Romano): ptosis bilateral, telecantus, epicantus inversus, ectropion párpados inferiores, hipertriosis de cejas, aplanamiento reborde orbitario y pseudoenofthalmos⁶ (Figura 5).

Hay formas esporádicas y con transmisión autonómica dominante y expresividad variable. El gen implicado se ha localizado en 3q22-q23⁷. En este síndrome, previa a la cirugía de la ptosis, se practica la reconstrucción del telecantus-epicantus mediante una plastia Y-V o similar (Figura 6).

Ptosis congénita asociada a fenómeno de Marcus Gunn. En 1883, Marcus Gunn describió una sincinesia consistente en una elevación involuntaria



Figura 1. Ptosis congénita simple leve-moderada OI

Figura 2. Ptosis congénita simple bilateral y asimétrica

Figura 3. Ptosis congénita simple severa bilateral



de un párpado ptótico durante los movimientos de la mandíbula (desplazamiento lateral de la mandíbula o de abertura de la boca), entrando frecuentemente en retracción. Es una anomalía congénita del nervio trigémino oculomotor que afecta a los músculos elevador del párpado y de la masticación^{8,9}.

Otras formas menos frecuentes de ptosis congénitas son la que aparece en la enfermedad de Steinert (aparición precoz), fibrosis congénita de músculos extraoculares, parálisis congénita III par craneal o el síndrome Claude Bernard-Horner congénito.

Técnicas quirúrgicas para la ptosis palpebral

La resección del músculo de Muller y conjuntiva adyacente es una técnica solamente útil a ptosis menores de 2 mm, en las que la instilación de fenilefrina al 10% en fondo de saco conjuntival superior resuelve el descenso¹⁰. Su indicación es de tipo estético y se realiza generalmente a partir de la adolescencia.

En la resección del elevador se corta primero del tendón en su porción más anterior y luego se estira del complejo tendón-músculo hasta llegar a la cantidad de recorte deseado. Su indicación en la ptosis congénita es para la corrección de descensos superiores a 2 mm y con una fuerza del elevador de 5 o más mm.

La resección del elevador por vía anterior (transcutánea)^{11,12} es la más usada de los dos variantes puesto que permite mayor control del pliegue palpebral, realizar blefaroplastia adicional y es más fácil realizar resecciones grandes (Figura 7). Las Tablas de Berke¹³ y Beard¹⁴ (Tablas 1 y 2) son muy útiles para calcular la cantidad de resección en la ptosis congénita (tablas basadas en cirugía bajo anestesia general que es lo habitual en la ptosis congénita):

- En preoperatorio se calculan los milímetros de resección según las Tablas de Beard.
- Se practica la resección según la estimación previa y se comprueba que la altura del párpado superior coincida con los datos de la tabla de Berke.
- Si coinciden es que hemos hecho lo correcto pero si hay diferencia significativa corregiremos la resección hasta buscar una altura aproximada a la propuesta por Berke.

La técnica de resección del elevador por vía posterior fue descrita ya en 1923 por Blaskovics pero, aunque es técnicamente más fácil que la vía anterior.

Para los niños con ptosis severa y fuerza del elevador por debajo de 5 mm la técnica indicada es la *suspensión frontal*. La técnica original descrita por Crawford¹⁵ a mediados del siglo pasada permanece conceptualmente vigente. La contracción del músculo frontal pasa a elevar directamente el párpado superior gracias a la colocación de una cinta de material autólogo o sintética entre tarso y la porción inferior del frontal. La suspensión frontal se practica a partir de los 12-18 meses en los casos con ptosis que produce tortícolis o ambliopía (algunas formas unilaterales severas pueden forzar la cirugía a menor edad). En estas edades, buscando el mínimo traumatismo quirúrgico posible, pueden realizarse suspensiones a cielo cerrado colocando un hilo de sutura a través de pequeñas incisiones en la piel que permita liberar el eje visual; en este tipo de suspensiones es más eficaz realizar un doble pentágono que el clásico pentágono de Fox. Las suspensiones a cielo abierto con PTFE o fascia lata conservada es una opción para niños a partir de los 2-3 años donde el abultamiento de la tira producirá con mayor dificultad exposición del material. Por último, si se decide utilizar fascia lata antológica hay que realizar la cirugía a partir de los

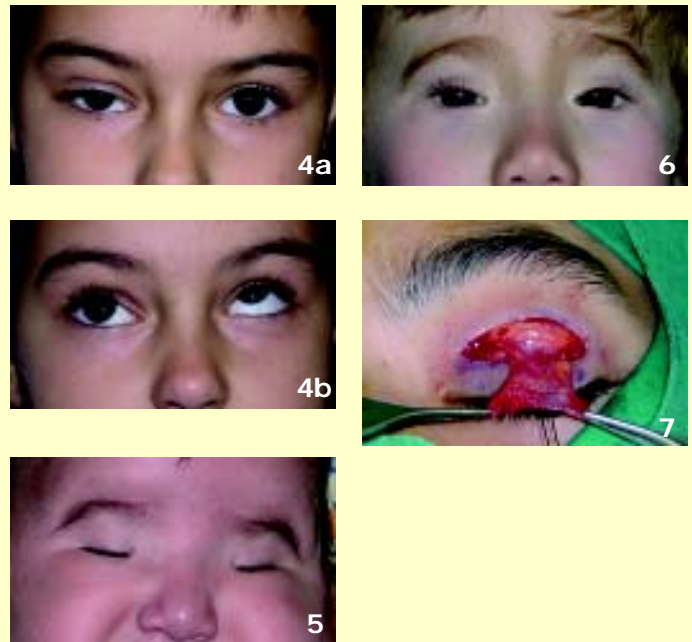


Figura 4a. Ptosis congénita con debilidad de recto superior, en posición primaria de la mirada

Figura 4b. Ptosis congénita con debilidad de recto superior. Hipotrofia manifiesta en mirada superior

Figura 5. Síndrome de blefarofimosis severo en un lactante

Figura 6. Síndrome de blefarofimosis después de ser intervenido de plastia Y-V y antes de la cirugía de ptosis

Figura 7. Resección del elevador por vía anterior: preparación del tendón para resecar

Fuerza elevador	Buena, >8 mm	Moderada, 5-7 mm	Pobre, <4 mm
Cantidad resección según gravedad ptosis:			
Leve, <2 mm	10-13 mm	Raro	No posible
Moderada, 3-4 mm	14-17 mm	18-22 mm	Raro (>23 mm)
Severa, >4 mm	Improbable en ptosis congénita	>23 mm con avanzamiento sobre tarso	>23 mm con avanzamiento sobre tarso + resección de piel?

Tabla 1.

Reglaje preoperatorio de la altura del borde libre según Berke					
Fuerza elevador (mm):	10-11	8-9	6-7	4-5	2-3
Modificación postoperatoria esperada:					
- Ascensión	+	+	+	-	-
- Recaída (mm)	4-5	2-3	0-1	0-1	2-3
Reglaje intraoperatorio borde libre respecto al limbo (mm)					
	6 bajo	3-4 bajo	2-3 bajo	1-2 bajo	tangente

Tabla 2.

6-8 años para poder extraer una cantidad mínima de material que permita realizar una suspensión con garantías. Algunos autores¹⁶ prefieren realizar una resección máxima del elevador en ptosis severas.

Bibliografía

1. Lee V, Konrad H, Bunce C, Nelson C, Collin JR. Aetiology and surgical treatment of childhood blepharoptosis. *Br J Ophthalmol* 2002;86:1282-6.
2. Edmunds B, Manners RM, Weller RO, Steart P, Collin JR. Levator palpebrae superioris fibre size in normals and patients with congenital ptosis. *Eye* 1998;12:47-50.
3. Harrad RA, Graham CM, Collin JR. Amblyopia and strabismus in congenital ptosis. *Eye* 1988;2:625-7.
4. Engle EC, Castro AE, Macy ME, Knoll JH, Beggs AH. A gene for isolated congenital ptosis maps to a 3-cM region within 1p32-p34.1. *Am J Hum Genet* 1997;60:1150-7.
5. McMullan TF, Collins AR, Tyers AG, Robinson DO. A novel X-linked dominant condition: X-linked congenital isolated ptosis. *Am J Hum Genet* 2000;66:1455-60.
6. Kohn R, Romano PE. Blepharoptosis, blepharophimosis, epicanthus inversus, and telecanthus—a syndrome with no name. *Am J Ophthalmol* 1971;72:625-32.
7. Zlotogora J, Sagi M, Cohen T. The blepharophimosis, ptosis, and epicanthus inversus syndrome: delineation of two types. *Am J Hum Genet* 1983;35:1020-7.
8. Pratt SP, Beyer CK, Johnson CC. The Marcus Gunn phenomenon. *Ophthalmology* 1984;91:27-30.
9. Bowyer JD, Sullivan TJ. Management of Marcus Gunn jaw winking synkinesis. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2004;20:92-8.
10. Putterman AM, Urist MJ. Muller muscle-conjunctiva resection. Technique for treatment of blepharoptosis. *Arch Ophthalmol* 1975;93:619-23.
11. Jones LT, Quickert MH, Wobig JL. The cure of ptosis by aponeurotic repair. *Arch Ophthalmol* 1975;93:629-34.
12. Anderson RL, Dixon RS. Aponeurotic ptosis surgery. *Arch Ophthalmol* 1979;97:1123-8.
13. Berke RN. Results of resection of the levator muscle through a skin incision in congenital ptosis. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1958;56:288-322.
14. Beard C. The surgical treatment of blepharoptosis: a quantitative approach. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1966;64:401-87.
15. Crawford JS. Repair of ptosis using frontalis muscle and fascia lata: a 20-year review. *Ophthalmic Surg* 1977;8:31-40.
16. Epstein GA, Putterman AM. Supermaximum levator resection for severe congenital blepharoptosis. *Ophthalmic Surg* 1984;15:971-9.

Presente y futuro del hemangioma capilar

E. Baselga. *Dermatología Pediátrica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Institut Univeristari Dexeus*

Correspondencia: E. Baselga. Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Mas Casanovas, 90. 08025 Barcelona.

Los Hemangiomas (angiomas) son el tumor benigno más frecuente de la infancia que afecta al 10% de los niños. La localización en párpados y área periocular es muy frecuente (aproximadamente el 11% de los hemangiomas. En esta localización, los hemangiomas pueden interferir con el desarrollo normal de la visión, por lo que requieren un seguimiento de cerca y a menudo tratamiento.

Los hemangiomas a diferencia de las malformaciones vasculares son verdaderos tumores benignos de endotelio, con capacidad proliferativa y con una historia natural caracterizada por la regresión espontánea, que permite un diagnóstico clínico en la mayoría de los casos.

Desde el punto de vista clínico podemos distinguir según la profundidad de los vasos, hemangiomas superficiales, mixtos y profundos. Otra forma de clasificar los hemangiomas es en focales y segmentarios. Los heman-

giomas segmentarios requieren especial consideración y seguimiento puesto que suelen presentar un mayor número de complicaciones.

El diagnóstico de los hemangiomas es fundamentalmente clínico. Recientemente se ha descrito un marcador inmunohistoquímico, GLUT-1, específico para hemangiomas de la infancia que en caso de duda, permite el diagnóstico diferencial con otros tumores vasculares. Para el diagnóstico diferencial también resultan de gran utilidad el ecodoppler y la resonancia magnética. Los hemangiomas son tumores de flujo sanguíneo elevado.

Los hemangiomas de la región periocular pueden formar parte de un síndrome plurimalformativo que se ha venido a denominar con el acrónimo PHACES (Posterior fossa abnormalities, facial Hemangioma, Arterial abnormalities; Coartation of the aorta and cardiac abnormalities, Eye, Sternal defects).

Los niños con hemangiomas periorcarios deben ser valorados oftalmológicamente de forma periódica ya que pueden provocar una ambliopía por anisometropía, estrabismo o por privación. En caso de existir algún factor ambliogénico debe considerarse tratamiento. El tratamiento de elección suelen ser los corticoides orales o intralesionales. Sin embargo se han descrito casos de embolización a la arteria central de la retina por la administración de coricoides intralesionales. En casos extremos pueden emplearse otros fármacos como vincristina o interferon. La cirugía en casos seleccionados de hemangiomas bien circunscritos, puede ser la técnica de elección.

Actitud frente al niño con epífora

N. Toledano Fernández¹, J. Olarra Nuel², T. Vozmediano³, A. Arteaga Sánchez³, C. Romero Royo¹, A. Nogueira Goriba¹. ¹Hospital de Fuenlabrada. Madrid. Servicio de Oftalmología. ²Hospital de Fuenlabrada. Madrid. Servicio de Anestesiología. ³Hospital de Móstoles. Madrid. Servicio de Oftalmología.

Correspondencia: N. Toledano Fernández. C/ Arte, 19. 6ºA. 28033 Madrid

Introducción

El niño con epífora es un problema clínico que aparece con cierta frecuencia en las consultas de Oftalmología. Aunque, en la mayoría de las ocasiones, no se trata de un problema importante sí que genera bastante ansiedad a los padres del niño, sobre todo si se asocia a secreción o conjuntivitis de repetición.

Para un correcto abordaje de este tipo de pacientes es necesario en primer lugar un conocimiento de la anatomía y formación del sistema lagrimal,

una correcta exploración del niño y, finalmente, un esquema de las diferentes causas de epífora en la edad infantil.

Quedan fuera del objetivo de este trabajo otras causas de epífora diferentes de las congénitas, como por ejemplo las traumáticas o secundarias a inflamaciones.

Causas de lagrimeo en la infancia

Las causas que pueden conducir a la aparición de lagrimeo en un niño son muy numerosas, si bien, la causa más frecuente es la dacriostenosis congénita (DEC). Según diferentes estudios realizados la DEC afecta a aproximadamente un 6% de RN a término y a un 11% de pretérminos¹. Las obstrucciones de la vía lagrimal localizadas en otras estructuras como puntos lagrimales y canalículos son menos frecuentes e incluyen agenesias de puntos lagrimales y de canalículos, fístulas y quistes del conducto. No obstante, el listado de causas posibles queda recogido en la Tabla 1.

Diagnóstico de las obstrucciones de la vía lagrimal en la infancia²⁻⁵

Anamnesis

La anamnesis es esencial ante un niño con lagrimeo pues nos va a diferenciar rápidamente si se trata de un lagrimeo con origen en las vías lagrimales (epífora) o de otra causa de lagrimeo.

Exploración clínica en el paciente pediátrico

- Examen palpebral y facial.
- Examen de Polo anterior.
- Visualización de los puntos lagrimales.
- Palpación del saco lagrimal.
- Irrigación de la vía lagrimal: Es una prueba que no se suele realizar en niños, salvo en niños mayores con mucha colaboración.
- Test de Jones I y II.
- Test de desaparición de la fluoresceína (Figura 1).
- Examen nasal.
- Dacriocistografía (DCG): Sólo se reserva para casos muy concretos en los que no se ha producido una respuesta adecuada al tratamiento médico o quirúrgico habitual (Figura 2).

Tratamiento

Dacriostenosis congénita⁶⁻¹²

Historia natural: Conocer la historia natural de la enfermedad es sumamente importante, máxime, si sabemos que un número muy importante de pacientes con dacriostenosis congénita van a tener una resolución espontánea de la enfermedad y otro gran número van a curarse con un tratamiento conservador.

Un resumen de la actitud terapéutica ante la dacriostenosis congénita queda recogido en la Tabla 2 (Figuras 3, 4 y 5).

Etiología del lagrimeo en la infancia

- Alteraciones palpebrales:
 - Malformaciones congénitas: Colobomas, epiblefaron, simblefaron...
 - Lagoftalmos congénito
 - Ectropion congénito
 - Epiblefaron
 - Distiquiasis congénita
 - Blefaritis
- Alteraciones conjuntivales:
 - Pinguéculas
 - Quistes o tumores conjuntivales: Dermoides....
 - Conjuntivitis: alérgica, bacteriana...
- Alteraciones corneales:
 - Erosiones corneales
 - Queratitis
- Glaucoma congénito
- Alteraciones retinianas
- Alteraciones en las vías lagrimales:
 - Alteraciones de los puntos lagrimales: Estenosis, ausencia, múltiples puntos lagrimales...
 - Alteraciones canaliculares: Estenosis congénitas, estenosis secundarias a infecciones, iatrogenia...
 - Dacriostenosis congénita
 - Fístulas

Tabla 1.

Guía orientativa del tratamiento de la dacriostenosis congénita según la edad

- 0-6 meses: Tratamiento conservador. Masaje.
- 7-24 meses: Sondaje.
- 2-4 años: Intubación bicanalicular.
Dilatación con catéter hinchable.
- > 4 años: DCR

Tabla 2.



Figura 1. Test de desaparición de la fluoresceína. En el OD se observa la retención del colorante, mientras que en el OI ha desaparecido el colorante y se observa salir por la fosa nasal izda.

Figura 2. DCG que muestra obstrucción del conducto nasolagrimal.



Figuras 3, 4 y 5. Maniobras de realización de un sondaje a través del canalículo inferior.

Estenosis canaliculares y agenesia de puntos lagrimales^{13,14}

Canalículo-DCR

Esta técnica está indicada en aquellos casos en los cuales la obstrucción se encuentra localizada en la porción distal del canalículo común, esto es, en la más cercana a su desembocadura en el saco lagrimal.

Conjuntivo-DCR

Esta técnica queda reservada para aquellas situaciones en las cuales la obstrucción de la vía lagrimal se encuentra localizada en la porción proximal del CC o cuando ambos canalículos se encuentran obstruidos.

Fístulas congénitas

No existe consenso en cuanto al método adecuado de tratamiento pero, en general, se entiende que se debe proceder a la extirpación del trayecto fistuloso y asociarse a DCR o a canalículo-DCR según se encuentren asociadas a obstrucción del saco o de la unión del saco al conducto o a obstrucciones canaliculares¹⁵.

Ectropion congénito

El tratamiento quirúrgico incluye la realización de una tira tarsal asociada o no a cirugía de retractores. En otras ocasiones es precisa la colocación de injertos cutáneos cuando se trata de ectropiones cicatriciales¹⁶.

Epiblefaron

El tratamiento quirúrgico que consiste en la escisión del exceso de piel y orbicular y una sutura de los márgenes de piel al borde inferior del tarso y los retractores¹⁶.

Triquiasis y distriquiasis congénita

El tratamiento consiste en crioterapia de las pestañas afectas o bien de su cauterización por medio de electrolysis. En casos más graves, con numerosas pestañas triquiásicas, pueden ser necesarias tarsectomías sectoriales en cuña o colocación de injertos mucosos¹⁶.

La distriquiasis congénita suele requerir tratamiento quirúrgico mediante la colocación de injertos de mucosa labial con buenos resultados estéticos y funcionales¹⁶.

Bibliografía

1. Pe MRL, Langford JD, Linberg JV, et al. Ritleng intubation system for treatment of congenital nasolacrimal duct obstruction. *Arch Ophthalmol* 1998;116:387-91.
2. García Sandoval B, Toledano Fernández N. Diagnóstico de las obstrucciones del conducto nasolagrimal. Exploración de la vía lagrimal. En: Toledano Fernández N. *Manejo actual de las obstrucciones del conducto nasolagrimal*. Sociedad Española de Oftalmología. Comunicación solicitada 2001. Madrid.
3. Hurwitz JJ. Epiphora. En: Hurwitz JJ. *The lacrimal system*. Ed. Lippincott- Raven. Philadelphia 1995.
4. Flach A. The fluorescein appearance test for lacrimal obstruction. *Ann Ophthalmol* 1979;11:237-42.
5. Aliseda Pérez D. Obstrucción congénita del conducto nasolacrimal. En: Toledano Fernández N. *Manejo actual de las obstrucciones del conducto nasolagrimal*. Sociedad Española de Oftalmología. Comunicación solicitada 2001. Madrid.
6. McEwen CJ, Young JDH. Epiphora during the first year of life. *Eye* 1991;5:596-600.
7. Peterson RA, Robb RM. The natural course of congenital obstruction of the nasolacrimal duct. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1978;15:246-50.
8. Zwaan J. treatment of congenital nasolacrimal duct obstruction before and after 1 year. *Ophthalmic Surg* 1997;28:932-6.
9. Havins WE, Wilkins RB. A useful alternative to silicone intubation in congenital nasolacrimal duct obstructions. *Ophthalmic Surg* 1983;14:666-70.
10. Dortzbach RK, France Td, Kushner BJ. Silicone intubation for obstruction of the nasolacrimal duct in children. *Am J Ophthalmol* 1982;94:585-90.
11. Nowinski TS, Flanagan JC, Mauriello J. Pediatric dacryocystorhinostomy. *Arch Ophthalmol* 1985;103:1226-8.
12. Tao S, Meyer DR, Simon JW, Zabal-Ratner J. Success of balloon catheter dilatation as a primary or secondary procedure for congenital nasolacrimal obstruction. *Ophthalmology* 2002;109:2108-11.
13. Hurwitz JJ. Canalicular diseases. En: Hurwitz JJ. *The lacrimal system*. Philadelphia: Ed. Lippincott- Raven 1995.
14. Ruiz AB, Abelairas J, Reza M, Gordo C, Fernández JM, Gavilán J. Obstrucción de la vía lagrimal en niños: Abordaje terapéutico. En: Fonseca A, Abelairas J, Rodríguez JM, Peralta J. *Actualización en cirugía oftálmica pediátrica*. LXXVI Ponencia de la Sociedad Española de Oftalmología. Ed. Tecnimedia Editorial S.L. Madrid 2000.
15. Ugurbas SH, Zilelioglu G. Congenital lacrimal fistula. *Eur J Ophthalmol* 2000;10:22-6.
16. Rose GE, Collin JRO. Management of entropion and trichiasis. Hurwitz JJ. Embryology of the lacrimal drainage system. En: Hurwitz JJ. *The lacrimal system*. Philadelphia: Ed. Lippincott- Raven 1995.