Nuevas perspectivas en el manejo de los dermoides epibulbares

New perspectives in the management of epibulbar dermoids

F. Franquesa Garcia, N. Sabater Cruz

Institut Clinic d'Oftalmologia (ICOF). Hospital Clinic. Barcelona.

Correspondencia:

Francesc Franquesa Garcia

E-mail: f franquesa@gmail.com

Resumen

Los dermoides epibulbares son tumoraciones benignas, congénitas, de tejido coristomatoso. Son relativamente poco frecuentes y de etiopatogenia no del todo bien comprendida. Suelen presentarse en la infancia, pudiendo causar irritación ocular y astigmatismo irregular por lo que es importante actuar precozmente para prevenir la ambliopía. Generalmente no son hereditarios y entre sus asociaciones sistémicas destaca el Síndrome de Goldenhar. El diagnóstico es esencialmente clínico, aunque pruebas complementarias como la tomografía de coherencia óptica y la biomicroscopía ultrasónica son útiles para planear el manejo. El tratamiento puede ser conservador o quirúrgico, en función de las características clínicas y preferencias del paciente. A pesar de la existencia de varias técnicas quirúrgicas, no existe un consenso generalizado para el manejo de los dermoides epibulbares. Sin embargo, recientemente se han ideado scores con la finalidad de aportar información pronóstica y sugerir el tratamiento más apropiado.

Palabras clave: Dermoides. Epibulbar. Coristoma. Goldenhar. AS-OCT.

Resum

Els dermoides epibulbars són tumoracions benignes, congènites, de teixit coristomatós. Són relativament poc freqüents i d'etiopatogènia no del tot ben entesa. Acostumen a presentar-se a la infància, podent causar irritació ocular i astigmatisme irregular; pel que és important actuar precoçment per a prevenir l'ambliopia. Generalment no són hereditaris i entre les associacions sistèmiques destaca el Síndrome de Goldenhar. El diagnòstic és essencialment clínic, tot i que proves complementaries com la tomografia de coherència òptica i la biomicroscopia ultrasònica són útils per planejar el maneig. El tractament pot ser conservador o quirúrgic en funció de les característiques clíniques i preferències del pacient. Tot i l'existència de varies tècniques quirúrgiques, no existeix un consens generalitzat pel maneig dels dermoides epibulbars. No obstant, recentment s'han ideat scores amb la finalitat d'aportar informació pronòstica i suggerir el tractament més apropiat.

Paraules clau: Dermoides. Epibulbar. Coristoma. Goldenhar. AS-OCT.

Abstract

Epibulbar dermoids are benign, congenital tumors composed of choristomatous tissue. They are relatively unusual and their etiopathogenesis is not entirely well understood. They use to appear in childhood and can cause eye irritation and irregular astigmatism; it is important to act early to prevent amblyopia. Generally, they are not hereditary, and Goldenhar Syndrome stands out among its systemic associations. Diagnosis is fundamentally clinic, although complementary examinations such as optical coherence tomography and ultrasonic biomicroscopy are useful for planning management. Treatment can be conservative or surgical, depending on the clinical characteristics and preferences of the patient. Despite the existence of several surgical techniques, there is no general consensus for the management of epibulbar dermoids. However, some scores have recently been devised in order to provide prognostic information and suggest the most appropriate treatment.

Key words: Dermoid. Epibulbar. Choristoma. Goldenhar. AS-OCT.

Introducción

Los tumores dermoides son considerados un subtipo de coristoma¹, los cuales se definen como lesiones congénitas benignas caracterizadas por la presencia de células histológicamente normales situadas en una localización anómala². Pueden presentar una amplia variedad de tejidos aberrantes incluyendo apéndices epidérmicos, tejido adiposo, muscular y/o neuronal, entre otros³. En el ámbito de la oftalmología, las localizaciones más frecuentes de los tumores dermoides son la órbita – llamados tumores dermoides de la órbita -, región epibulbar - dermoides epibulbares congénitos y lipodermoides, adquiridos durante vida adulta -, párpados y coroides^{3,4}. Esta revisión se centra en el estudio de los dermoides epibulbares (Figura 1).

La prevalencia estimada de los dermoides epibulbares es de 1-3/10000 y su localización más frecuente es en el cuadrante inferotemporal⁵.

Generalmente no son hereditarios, aunque existen algunas excepciones enmarcadas dentro de algunos síndromes polimalformativos, como el Síndrome de Goldenhar^{6,7}.

Etiopatogenia

Diferentes teorías han tratado de explicar el desarrollo embrionario de los dermoides epibulbares. Por una parte, un error prematuro del desarrollo ocasionaría una transformación metaplásica del mesoblasto entre el borde del nervio óptico y la superficie

Figura 1. Dermoide epibulbar en cuadrante inferotemporal de ojo derecho con infiltración lipídica asociada.

del ectodermo. Por otra parte, existe la sospecha que el detonante sería un secuestro de células pluripotenciales durante el desarrollo embrionario. A día de hoy no se dispone de la certeza suficiente, por lo que harían falta más estudios para determinar su embriogénesis³.

En un estudio publicado recientemente se observó que de un total de 130 madres de hijos con dermoides epibulbares, el 60,7% presentaron algún tipo de episodio adverso durante la gestación (infección vírica, parto pretérmino y/o exposición a tóxicos), sucediendo el 79,7% de los mismos durante el primer trimestre. Dado que el 69,6% de las mujeres que presentaron un episodio adverso sufrieron una infección vírica, es razonable considerar la infección vírica durante la gestación como un posible factor de riesgo⁸.

Clasificación

Los dermoides del limbo se han clasificado desde un punto de vista anatomopatológico⁹ (Tabla 1), anatómico¹⁰ (Tabla 2) y clínico⁸ (Tabla 3) (Figura 2⁸). La clasificación clínica de los dermoides epibulbares, la más reciente de las tres, publicada en 2017, establece una puntuación con valor pronóstico orientada para optimizar su

Tipo	Características
Dermoide	Compuesto por abundantes fibras de colágeno. Frecuente crecimiento de folículos pilosos
Lipodermoide	Presencia de tejido adiposo. Los apéndices epidérmicos son inusuales
Coristoma óseo	Formado únicamente por trabéculas de hueso compacto maduro
Coristoma complejo	Combinación de tejidos

Tabla 1. Clasificación anatomopatológica de los dermoides epibulbares.

Grado	Características
1	Lesiones superficiales confinadas en el limbo con un tamaño menor de 5mm.
2	Lesiones más extensas que invaden córnea, extendiéndose en el estroma corneal pero respetando la membrana de Descemet.
3	Lesiones que comprometen todo el espesor corneal, pudiendo incluso invadir estructuras de la cámara anterior.

Tabla 2. Clasificación anatómica de los dermoides epibulbares.

Figura 2. Representación de la clasificación clínica de los dermoides epibulbares. Fotografía original extraída de *New Grading System for Limbal Dermoid: A Retrospective Analysis of 261 Cases Over a 10-Year Period* (Cornea 2017;0:1–6), bajo la licencia de Creative Commons (CCBY-NC-ND).

	Score			
	0	1	2	3
Área de afectación corneal	Sin afectación	< ¼ cuadrante externo, sin afectación del eje visual	<1/4 cuadrante < diámetro < ½ cuadrante externo, sin afectación del eje visual	Diámetro > ½ cuadrante externo, afectación del eje visual
Relieve superficial	Sin afectación	Ligeramente elevado, imposible de observar con el ojo ocluido	Moderadamente elevado, puede ser observado con el ojo ocluido	Altamente elevado, interfiere con la oclusión
Área de afectación conjuntival	Sin afectación	<50% de la conjuntiva	>50% de la conjuntiva	Además de la conjuntiva, existe afectación de la esclera o tejido orbitario
Grado	Manejo			
Grado 1 (0-3) puntos	No existe afectación del eje visual y debido a la poca extensión se asume que el riesgo de ambliopía es relativamente bajo, por lo que se recomienda queratoplastia lamelar en pacientes mayores de 3 años y medidas conservadoras en los menores de 3 años debido a la dificultad de cumplir las medidas postcirugía en tan temprana edad.			
Grado 2 (4-6) puntos	La queratoplastia lamelar se sugiere como técnica de elección, tan temprano como sea posible ya que la extensión es mayor y aumenta el defecto astigmático y se compromete el desarrollo visual.			
Grado 3 (>6) puntos	En esta situación, ya sea por el defecto astigmático o por la afectación del eje visual, es necesario recurrir a la cirugía. Las técnicas recomendadas son la queratoplastia lamelar o penetrante.			

Tabla 3. Clasificación clínica de los dermoides epibulbares.

manejo terapéutico. La valoración se realiza mediante la exploración con lámpara de hendidura y considerando tres variables: área de afectación corneal, relieve superficial y área de afectación conjuntival. La puntuación que se deriva es especialmente útil para determinar el pronóstico y tratamiento más conveniente.

Clínica

Los dermoides epibulbares suelen ser diagnosticados en la infancia y, dada su localización, pueden causar irritación ocular y disminución de la agudeza visual, aunque se han descrito casos asintomáticos².

La disminución de la visión puede deberse a diferentes causas: en primer lugar, por compromiso del eje visual, de forma directa por la extensión del tumor o indirectamente mediante la presencia de infiltrados lipídicos estromales⁷. Además, debido a la interacción con la córnea, es habitual la pérdida de la curvatura fisiológica corneal, desarrollando un astigmatismo de mayor o menor gravedad. Por este motivo, en los pacientes pediátricos es aconsejable actuar precozmente a fin de evitar el desarrollo de una ambliopía anisométrica⁸.

La irritación ocular suele ser percibida como sensación de cuerpo extraño. La presencia de folículos pilosos característicos de los dermoides actúa como agente irritante, pudiendo causar erosiones epiteliales⁷. Adicionalmente, si el volumen y la superficie del globo ocular se ven afectados pueden existir alteraciones de la película lagrimal e inadecuado cierre palpebral^{2,11}.

Asociaciones

Se han descrito asociaciones sistémicas, dentro de las cuales destaca el Síndrome de Goldenhar, cuya prevalencia aproximada entre la totalidad de pacientes con tumores dermoides epibulbares se estima alrededor del 30%^{6,7,12}. El resto de entidades son menos frecuentes y en la literatura no existen datos sólidos referentes a las proporciones. Dentro de este grupo podemos encontrar con: coloboma de párpados, síndrome de retracción de Duane, anomalías del sistema lacrimal, estafilomas corneoesclerales, aniridia, microftalmos, nevus sebáceo de Jadassohn, variante del "syndrome like fibroepithelial polip", "unilateral morning glory hole syndrome", síndrome de SCALP (*sebaceous nevus, CNS malformations, aplasia cutis congenital, limbal dermoid, pigmented nevus syndrome*) y Síndrome de Nager⁷.

Síndrome de Goldenhar

El síndrome de Goldenhar, también conocido como síndrome oculo-auriculo-vertebral fue descrito en 1952 y consiste en una tríada de anomalías congénitas caracterizadas por tumores dermoides epibulbares, apéndices auriculares y fístulas pretragales^{6,7,13}. El síndrome de Goldenhar-Gorlin se entiende como una ampliación de esta tríada con otras anomalías como retraso mental, microtia, anotia, hipoplasia mandibular, defectos vertebrales, hidrocefalos, microsomnia facial y anomalías cardiopulmonares^{7,13}.

No existe ninguna predisposición por sexo⁶.

Generalmente, los tipos histológicos relacionados son los dermoides epibulbares de tipo dermoide y lipodermoide⁶. Los dermoides, más prevalentes en el Síndrome de Goldenhar, suelen aparecer sólo uno por ojo, localizado generalmente en el cuadrante inferotemporal¹⁴ y de forma unilateral en el 33% de los pacientes¹⁵. Dada su localización y extensión a la córnea, es frecuente que causen astigmatismo irregular⁶. Los lipodermoides pueden aparecer aislados o juntamente con los dermoides. Aparecen comúnmente en el cuadrante superotemporal y son generalmente bilaterales¹⁵. A diferencia de los anteriores, se localizan fundamentalmente en el plano subconjuntival por lo que la afectación corneal es menos frecuente⁶.

El síndrome de Goldenhar se ha establecido como una entidad congénita esporádica y hasta en el 90% de los pacientes, no se encuentra historia familiar⁶. Sin embargo, existen algunas excepciones descritas tanto de transmisión familiar con patrones autosómico dominante y recesivos^{13,16}, así como de anomalías cromosómicas^{7,12}. (7) Entre los posibles loci implicados estarían el Xq24-qter¹⁷ y el 16q12¹⁸. Adicionalmente, existe un caso descrito en la literatura de una niña con síndrome de *Cri-du-Chat* y con rasgos del síndrome de Goldenhar cuyos progenitores eran consanguíneos. El síndrome de *Cri-du-Chat* se asocia con la delección del brazo corto del cromosoma 5 y la paciente presentaba una delección del locus situado en 5p14. Según el conocimiento actual, no se conoce que exista ninguna asociación entre el síndrome de Goldenhar y el síndrome de *Cri-du-Chat* por lo que podría tratarse de un hallazgo accidental. No obstante, existe la posibilidad que en el locus 5p14 exista algún gen que pueda estar implicado en el desarrollo del Síndrome de Goldenhar¹⁹.

Diagnóstico

El diagnóstico de los tumores dermoides es esencialmente clínico, ayudado por una buena anamnesis. Diferentes pruebas complementarias de imagen pueden ser de utilidad ofreciendo información valiosa, especialmente si se considera tratamiento quirúrgico^{20,21}.

A la inspección, se describen como lesiones de una tonalidad blanca-amarilla, sólidas y firmes, aunque su consistencia es variable en función de su composición²²; Generalmente se presentan unilateralmente en el cuadrante inferotemporal, aunque pueden ser bilaterales en determinados síndromes como en el Síndrome de Goldenhar y en el Síndrome de nevus sebáceo de Jadassohn².

La biomicroscopía ultrasónica (BMU) y la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior (AS-OCT) son pruebas de imagen que no solo informan de la localización y relación con estructuras vecinas, sino que nos dan una idea de la densidad y profundidad de afectación. En la BMU los tumores dermoides aparecen como lesiones hiperecogénicas en comparación a la córnea sana²⁰, con límites laterales bien definidos y límites de profundidad difíciles de determinar, dado el fenómeno de atenuación que se da en las exploraciones con BMU^{12,20}. La AS-OCT es una técnica no invasiva basada en interferometría, por lo que las lesiones aparecen hiperreflectivas (Figura 3). A diferencia de la BMU, la AS-OCT utiliza una longitud de onda mayor por lo que consigue una mejor penetración que permite determinar la profundidad de afectación. Sin embargo, al trabajar con frecuencias más bajas, el poder de resolución es menor, lo que explica que los límites aparezcan más difusos e imprecisos en relación a la BMU²³. Además, la AS-OCT puede resultar útil en diferenciar los tumores dermoides de los carcinomas *in situ* (conjuntival intraepithelial neoplasia, CIN), los cuales aparecen en la AS-OCT como engrosamientos hiperreflectivos del epitelio conjuntival y corneal, caracterizados por una transición abrupta entre el epitelio patológico respecto al sano.

Figura 3. Detalle de AS-OCT de la paciente de la Figura 1.

Figura 4. Imagen de AS-OCT de alta definición de un CIN en un ojo izquierdo.

El tejido sano debajo del epitelio patológico se presenta como hiporreflectivo si el grosor del CIN es considerable, mientras que en los más finos es posible determinar la división entre el tejido afectado y el sano²⁴ (Figura 4). Alternativamente, la angiografía con AS-OCT permite detectar patrones vasculares sugestivos de *Ocular Squamous Surface Neoplasia* (OSSN)²⁵.

No suele ser necesaria la realización de biopsia para confirmar el diagnóstico de los dermoides. La biopsia preoperatoria solo se realiza en situaciones donde el diagnóstico es dudoso^{2,8}.

Diagnóstico diferencial

En la Tabla 4 se exponen las características principales del tumor dermoide epibulbar así como las de las entidades principales con las que se debe realizar diagnóstico diferencial^{126,27}.

Tratamiento

El manejo de los dermoides del limbo se compone de medidas conservadoras o quirúrgicas y su elección depende de las características clínicas y de las preferencias del paciente.

En cuanto al tratamiento conservador, éste consiste en lubricación con lágrimas artificiales y retirada de pestañas o estructuras originadas por el tumor que pudieran actuar como cuerpo extraño^{2,7,8}.

La cirugía se suele reservar a los casos en que la visión del paciente está comprometida, existe riesgo de ambliopía refractiva al tratamiento conservador, o bien por motivos estéticos⁷. Existen

Características	
Tumor dermoide epibulbar	Lesiones de una tonalidad blanca-amarilla, sólidas y firmes. Pueden desarrollar una gran variedad de tejidos ectópicos.
Hiperplasia epitelial	Crecimiento epitelial de tamaño variable y frecuentemente diagnosticado como carcinoma escamoso. Este crecimiento es benigno "per se" pero se tienen evidencias de que puede ser un precursor de un carcinoma.
Carcinoma escamoso de la superficie ocular (<i>Ocular Surface squamous neoplasia, OSSN</i>) (Figura 5)	Lesiones gelatinosas, sésiles o papilomatosas, con tendencia a la extensión difusa superficial debido a la dificultad de expansión a través de estructuras como la córnea o la esclera. Presenta bordes mal definidos y suelen extenderse sobre el epitelio corneal. Los carcinomas escamosos invasivos aparecen cuando un carcinoma in situ rompe la membrana basal e invade el tejido subconjuntival accediendo a los vasos linfáticos y adquiriendo potencial metastático.
Granuloma inflamatorio (Figura 6)	Lesión pequeña, polipoidea y friable.
Papiloma	Crecimiento epitelial exofítico. Se caracteriza por ser móvil y pedunculado.
Quiste epitelial (Figura 7)	Lesiones amarillentas y con abultamientos que contienen un material de densidad líquida.
Nevus melanocítico (Figura 8)	Lesión circunscrita, plana, poco pigmentada, ligeramente elevada en la conjuntiva bulbar interpalpebral. Suele pigmentarse y aparecer quistes en la segunda década de la vida.
Linfoma (Figura 9)	Lesiones asalmonadas, planas con superficie lisa y de consistencia blanda. Se localizan cerca de los fórnices.

Tabla 4. Características clínicas del tumor dermoide epibulbar y diagnóstico diferencial.

diferentes técnicas incluyendo la escisión simple, implante de membrana amniótica, queratectomía simple con tatuaje corneal, queratoplastia lamelar o queratoplastia penetrante entre otros²⁸.

La excisión simple y la queratoplastia lamelar son las técnicas más frecuentes²⁸. La excisión simple se presenta como la técnica más sencilla, pero puede conllevar efectos indeseados como vascularización corneal, defecto epitelial persistente, leucoma corneal, pseudo-pterigium y simbléfaron. Por otra parte, la queratoplastia lamelar se concibe como el procedimiento con menor tasa de complicaciones. Sin embargo, la complejidad de la cirugía y la curva de aprendizaje son más exigentes que en la excisión simple, pero no está exenta de riesgos ya que el rechazo del injerto es posible, aunque infrecuente^{12,28}.

Figura 5. OSSN en ojo izquierdo. Cortesía de Tomás Martí Huguet, Hospital de Bellvitge (Barcelona).

Figura 6. Granuloma inflamatorio en ojo derecho. Cortesía de Tomás Martí Huguet, Hospital de Bellvitge (Barcelona).

Figura 7. Quiste epitelial. Cortesía de Tomás Martí Huguet, Hospital de Bellvitge (Barcelona).

Figura 8. Nevus melanocítico en ojo izquierdo.

Figura 9. Linfoma en ojo izquierdo. Cortesía de Tomás Martí Huguet, Hospital de Bellvitge (Barcelona).

La decisión de una técnica u otra se basaba generalmente en la situación, profundidad y tamaño de la lesión, sin haber un claro consenso para determinar el procedimiento más adecuado. El score sugerido por Zhong J, *et al.* es útil para determinar el tratamiento más conveniente⁸ (Tabla 3): en el grado 1 se sugiere demorar la cirugía en menores de 3 años, en el grado 2 se aconseja queratoplastia lamelar superficial y en el grado 3 se propone queratoplastia lamelar anterior profunda o queratoplastia penetrante.

Conclusiones

Los tumores dermoides epibulbares son neoplasias congénitas benignas. Su localización más habitual es el limbo inferotemporal. Generalmente no son hereditarios, aunque se han descrito patrones de herencia en el síndrome de Goldenhar. Suelen presentarse en la infancia y pueden causar irritación ocular y astigmatismo irregular; por lo que es importante actuar precozmente para prevenir la ambliopía.

A pesar de que el diagnóstico es fundamentalmente clínico, determinadas pruebas de imagen como la AS-OCT pueden ser de utilidad para el diagnóstico diferencial con otras entidades potencialmente más graves como, por ejemplo, las neoplasias intraepiteliales; así como para planificar el tratamiento quirúrgico.

El tratamiento conservador tiene como objetivo paliar las molestias ocasionadas por el coristoma, reservándose la cirugía para casos donde existe disminución de la visión, síntomas refractarios al tratamiento conservador o por motivos estéticos. Existen scores de reciente publicación para facilitar la decisión terapéutica y la técnica más apropiada.

Agradecimientos

Queremos dar nuestro más sincero agradecimiento a Tomás Martí Huguet y Noemí Barnils por las imágenes cedidas para ilustrar este artículo.

Bibliografía

1. Nevares RL, Mulliken JB RR. *Ocular Dermoids*. Published online 1988;82(6):959-64.
2. Alarcón-Henao T, Bernal-Uruchurtu G, Salcedo-Casillas G, Gómez-Leal A, Rodríguez-Reyes AA. Coristomas epibulbares. Características clinicopatológicas. *Rev Mex Oftalmol*. 2004;78(4):182-7.
3. Bong HK, Henderson BA. Intraocular choristoma. *Semin Ophthalmol*. 2005;20(4):223-229. doi:10.1080/08820530500354052
4. Pahwa S, Sharma S, Das CJ, Dhamija E, Agrawal S. *Intraorbital Cystic Lesions: An Imaging Spectrum*. Vol 44. Elsevier; 2015. doi:10.1067/j.cpradiol.2015.03.003
5. Elsas FJ, Green WR. Epibulbar tumors in childhood. *Am J Ophthalmol*. 1975;79(6):1001-7. doi:10.1016/0002-9394(75)90685-6
6. Baum JL, Feingold M. Ocular aspects of Goldenhar's syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1973;75(2):250-7. doi:10.1016/0002-9394(73)91020-9
7. Dermoids EL. Presentation and Surgical Management of. 2018; 34(3):178-83.

8. Zhong J, Deng Y, Zhang P, *et al.* New grading system for limbal dermoid: A retrospective analysis of 261 cases over a 10-year period. *Cornea*. 2018;37(1):66-71. doi:10.1097/ICO.0000000000001429
9. Spencer W. *Ophthalmic Pathology. An Atlas and Textbook*. WB Saunders Co, Philadelphia; 1996.
10. Mann I. *Developmental Abnormalities of the Eye*. Philadelphia, PA: Lippincott; 1957.
11. Shields JA, Shields CL. Orbital cysts of childhood - Classification, clinical features, and management. *Surv Ophthalmol*. 2004;49(3):281-99. doi:10.1016/j.survophthal.2004.02.001
12. Lang SJ, Böhringer D, Reinhard T. Surgical management of corneal limbal dermoids: Retrospective study of different techniques and use of Mitomycin C. *Eye*. 2014;28(7):857-62. doi:10.1038/eye.2014.112
13. Jakobiec FA, Pineda R, Rivera R, Hsu-Winges C, Cherwek D. Epicorneal Polypoidal Lipodermoid: Lack of Association of Central Corneal Lesions with Goldenhar Syndrome Verified with a Review of the Literature. *Surv Ophthalmol*. 2010;55(1):78-84. doi:10.1016/j.survophthal.2009.05.002
14. MAHNEKE A. Epibulbar dermoids- preauricular appendices combined with unilateral malformation of the face. *Acta Ophthalmol*. Published online 1956;34(5):412-20.
15. Scott AS, Jamsky RJ. Oculoauriculovertebral dysplasia. *J Pedod*. 1982;7(1):75-9.
16. Rollnick BR, Kaye CI, Nagatoshi K, Hauck W, Martin AO. Oculoauriculovertebral dysplasia and variants: Phenotypic characteristics of 294 patients. *Am J Med Genet*. 1987;26(2):361-75. doi:10.1002/ajmg.1320260215
17. Dar P, Javed AA, Ben-Yishay M, *et al.* Potential mapping of corneal dermoids to Xq24-qter. *J Med Genet*. 2001;38:719-23.
18. Johnson JP, Poskanzer LS SS. Three-generation family with resemblance to Townes-Brocks syndrome and Goldenhar/oculoauriculovertebral spectrum. *Am J Med Genet*. 1996;61(2):134-9.
19. Choong YF, Watts P, Little E, Beck L. Goldenhar and cri-du-chat syndromes: A contiguous gene deletion syndrome? *JAAPOS*. 2003;7(3):226-7. doi:10.1016/S1091-8531(02)42019-8
20. Grant CA, Azar D. Ultrasound biomicroscopy in the diagnosis and management of limbal dermoid. *Am J Ophthalmol*. 1999;128(3):365-7. doi:10.1016/S0002-9394(99)00117-8
21. Hoops JP, Ludwig K, Boergen KP, Kampik A. Preoperative evaluation of limbal dermoids using high-resolution biomicroscopy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2001;239(6):459-61. doi:10.1007/s004170100300
22. AAO. *Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors*. In: BCSC Section 4. ; :47.
23. Cauduro RS, Ferraz CDA, Morales MSÁ, *et al.* Application of anterior segment optical coherence tomography in pediatric ophthalmology. *J Ophthalmol*. 2012. doi:10.1155/2012/313120
24. Lozano García I, Romero Caballero MD, Sellés Navarro I. High resolution anterior segment optical coherence tomography for differential diagnosis between corneo-conjunctival intraepithelial neoplasia and pterygium. *Arch la Soc Española Oftalmol* (English Ed. 2020;95(3):108-113. doi:10.1016/j.oftale.2020.01.002
25. Nampei K, Oie Y, Kiritoshi S, *et al.* Comparison of ocular surface squamous neoplasia and pterygium using anterior segment optical coherence tomography angiography. *Am J Ophthalmol Case Reports*. 2020;20(October 2019):100902. doi:10.1016/j.ajoc.2020.100902
26. Saornil M.A., Becerra E., Méndez M.C. BG. Tumores de la conjuntiva. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2009;84.
27. PP Sunderraj, Ravi K Viswanathan RB. Neoplasms of the limbus. *Indian J Ophthalmol*. 1991;39(4):168-169.
28. Pant OP, Hao JL, Zhou DD, Wang F, Zhang BJ, Lu CW. Lamellar keratoplasty using femtosecond laser intrastromal lenticule for limbal dermoid: Case report and literature review. *J Int Med Res*. 2018;46(11):4753-4759. doi:10.1177/0300060518790874