

Los quilotórax aparecen en la bibliografía clasificados en primarios y secundarios o congénitos y adquiridos. Dentro de los primarios, los llamados idiopáticos o espontáneos (15%) se observan en el período neonatal<sup>7</sup>, pero de manera excepcional a otras edades. También se denominan primarios los debidos a defectos linfáticos congénitos<sup>8</sup>.

Los quilotórax secundarios pueden ser traumáticos o no. Entre los de causa no traumática, aparte de las infecciones mediastínicas, las neoplasias son el motivo más frecuente<sup>1</sup>, siendo el 75% linfomas. No obstante, entre los de causa traumática, los de origen quirúrgico, sobre todo cardiovascular, actualmente representan la principal etiología en edad pediátrica (50%)<sup>2-5,9</sup>. Por último, hay que mencionar los traumáticos de causa no quirúrgica<sup>2</sup>. No hay que olvidar que un quilotórax puede ser una consecuencia de maltrato físico en niños<sup>3</sup>.

La clínica es predominantemente respiratoria, y puede llegar a producir disfgagia<sup>2</sup>. Además, la efusión de quilo puede motivar desnutrición, así como linfopenia, pero son infrecuentes los problemas infecciosos<sup>3,4</sup>.

El tratamiento del quilotórax puede ser conservador o quirúrgico, dependiendo de la etiología, la gravedad de la filtración y del estado general del paciente<sup>2</sup>.

**A.L. Camino Fernández<sup>a</sup>, J. Domínguez Vallejo<sup>b</sup>,  
C. Bermejo Saiz<sup>a</sup> y D. García Vaquero<sup>a</sup>**  
Servicios de <sup>a</sup>Pediatría y <sup>b</sup>Cirugía Infantil.  
Hospital General Yagüe. Burgos. España.

**Correspondencia:** Dra. A.L. Camino Fernández.  
Centro de Salud Los Cubos.  
Lavadores, s/n. 09003 Burgos. España.  
Correo electrónico: [alcamifer@hotmail.com](mailto:alcamifer@hotmail.com)

## BIBLIOGRAFÍA

1. Castañeda E, Barrera E. Quilotórax no traumático: reporte de un caso. *Rev Med Hered.* 2005;16:285-7.
2. Pruzzo R, Amaral H, Correia G, Morales B. Linfocintigrafía en quilotórax: caso clínico. *Alasbimn Journal.* 2003;20:20-9.
3. Orenstein D. Quilotórax. En: Behrman E, Kliegman RM, Arvin AM, editores. *Nelson Tratado de Pediatría.* 15.<sup>a</sup> ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2000. p. 1575-6.
4. Rodríguez J, Córdova G, Arretz C, Becker P, Castillo A, Heusser F, et al. Experiencia clínica: quilotórax en cirugía cardiovascular pediátrica. *Rev Chil Pediatr.* 2003;74:53-9.
5. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg.* 2005;80:1864-70.
6. Siu SL, Lam DS. Spontaneous neonatal chylothorax treated with octreotide. *J Paediatr Child Health.* 2006;42:65-7.
7. Noguera A, Roig M, Pastor J, Moral L, Goberna F, Blaya P, et al. Quilotórax espontáneo neonatal e hígroma quístico. *An Esp Pediatr.* 2002;57:586.
8. Burgess S, Harris M, Dakin C, Borzi P, Ryan C, Cooper D. Successful management of lymphangiomatosis and chylothorax in a 7-month-old infant. *J Paediatr Child Health.* 2006;42:560-2.
9. Doerr CH, Allen MS, Nichols FC 3rd, Ryu JH. Etiology of chylothorax in 203 patients. *Mayo Clin Proc.* 2005;80:867-70.

## Criptomalmo unilateral no sindrómico

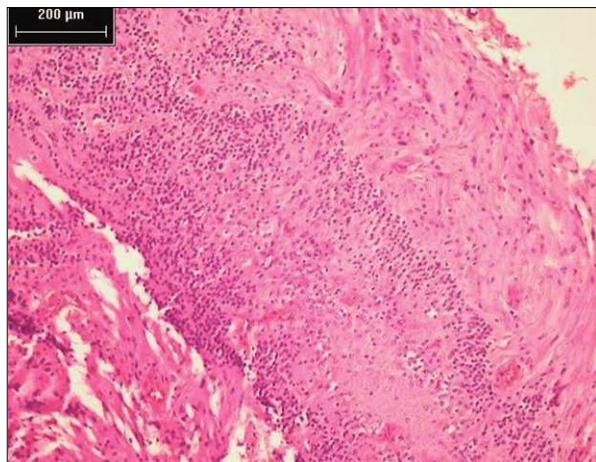
*Sr. Editor:*

El término "criptomalmo" (ojo oculto) fue introducido por Zehender (1872) y consiste en la ausencia congénita de párpados y hendidura palpebral, ambos reemplazados por una membrana cutánea continua que cubre un ojo mal formado<sup>1</sup>. George Fraser<sup>2</sup> fue el primero en definir un síndrome relacionado al presentar el caso de dos pacientes con un cuadro malformativo complejo. Thomas et al propusieron una serie de criterios mayores y menores, lo cual permitió distinguir entre la criptomalmia aislada de la sindrómica no necesariamente incluida en el síndrome de Fraser (SF)<sup>3,4</sup>. Sin embargo, son escasas las descripciones histopatológicas en el criptomalmo, y éstas se realizaron en el contexto del SF o en sus modelos animales, las cuales sugieren alteraciones de la matriz extracelular (MEC).

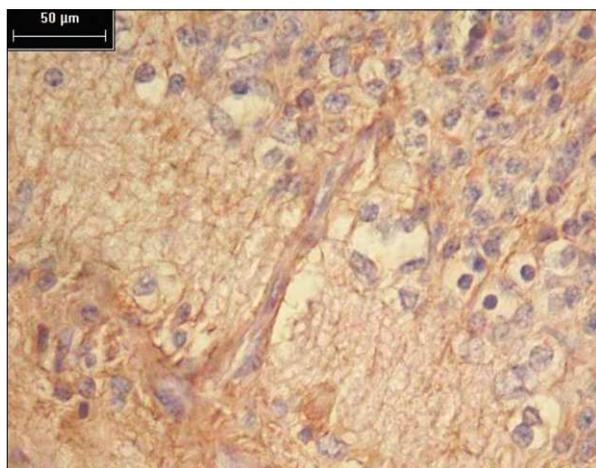
Se presenta el caso de una niña de 4 años de edad, sin antecedentes familiares referidos. Presentó una membrana cutánea que reemplazaba a la hendidura palpebral sobre el ojo derecho y una ceja suprayacente rudimentaria. El examen ecográfico reveló un globo ocular de pequeño tamaño sin estructuras correspondientes a la cámara anterior y con músculos extraoculares conservados. Sus movimientos fueron leves y parcialmente coordinados con los del ojo contralateral, oftalmológicamente normal. Los estudios complementarios no evidenciaron alteraciones fenotípicas externas ni internas adicionales.

Se realizó la enucleación, extrayéndose un tejido cupuliforme, neogruzo, de 0,1 cm de diámetro sagital mayor. La pieza quirúrgica fue seccionada en tacos de inclusión y procesados en forma convencional, con lo que se obtuvo cortes histológicos de 3-4 µm de espesor, que fueron coloreados con hematoxilina y eosina e inmunomarcados con CD34 (endotelios vasculares) y proteína gliofibrilar ácida (PGFA-estructuras gliales), utilizando el sistema de detección biotina-estreptavidina-peroxidasa. El pigmento hemosiderínico se reconoció con la técnica de Perls. La identificación de fibras elásticas se efectuó bajo luz ultravioleta (LUV) y un filtro UV-2E/C (400 nm) valiéndose de sus propiedades de autofluorescencia.

La histopatología demostró presencia de tejidos ciliares, coroides y retinales con distintos grados de desarrollo. El epitelio ciliar estaba constituido por estructuras glandulares hiperplásicas concentradas rostralmente sobre el borde de la cúpula enucleada. La coroides demostró una marcada hialinización y homogeneización con distorsión de sus capas y una rica red vascular segmentaria (capa vascular interna) adyacente a una membrana de Bruch inconstante. Externamente, se observó ausencia de fibras elásticas bajo LUV, escaso desarrollo de estructuras vasculares y elementos espiculados calcificados periféricos con cúmulos dispersos de siderófagos. La retina presentó una capa inconstante de células ganglionares, una capa plexiforme interna pobremente desarrollada y una capa nuclear interna poco prominente, con un máximo de cinco núcleos de espesor y segmentariamente ausente (fig. 1). La capa nuclear externa (núcleos de los fotorreceptores) evidenció una mayor densidad poblacional que la anterior, pero su alineación nuclear fue focalmente dispersa. Ambas se hallaron separadas por una capa plexiforme externa ancha, reconocible en todos los sectores (fig. 2). El epitelio pigmentario fue inconstante sobre el estrato de conos y bastones, los cuales revelaron, además, alteraciones segmentarias de su orientación. Las arteriolas retinianas mostraron paredes engrosadas e hialinas, las que se distribuyeron sobre las fibras del nervio óptico alcanzando anormalmente la capa plexiforme externa. No se hallaron estructuras del segmento anterior, del cuerpo vítreo ni esclerótica.



**Figura 1.** Desorganización estructural retiniana donde destaca la dispersión nuclear y la escasa definición entre capas (hematoxilina y eosina,  $\times 100$ ).



**Figura 2.** Proteína gliofibrilar ácida que permite reconocer la marcada gliosis en la capa plexiforme externa (inmunohistoquímica,  $\times 400$ ).

El contacto entre la pared anterior de la vesícula óptica y el ectodermo superficial es un evento crítico en la morfogénesis ocular<sup>5</sup>. Entre ambas se halla el mesodermo, el cual experimenta fenómenos remodelativos que contribuyen a la evolución embriológica ocular y participa en la formación de estructuras maduras. La MEC deriva mayoritariamente del mesodermo, y distintos autores coinciden en considerarla fundamental en las interacciones entre el ectodermo superficial y el neuroectodermo, en particular la fibronectina, la laminina, los colágenos I y IV, el ácido hialurónico y el condroitín sulfato<sup>6-8</sup>. Esto pudo constatare en la paciente al reconocer una coroides estructuralmente alterada, ausencia de cristalino, de elementos de la cámara anterior y de párpados, así como también la presencia de una retina mal formada. El desarrollo de un modelo animal de SF permitió identificar las alteraciones en un grupo de genes que regulan tanto el equilibrio estructural entre epitelios y MEC como la modulación entre factores de crecimiento y migración

celular<sup>9</sup>. La expresión de *fras-1*, *frem-1* y *frem-2* es necesaria durante la organogénesis ocular y renal<sup>9</sup>; las mutaciones observadas en los genes homólogos humanos explican las malformaciones correspondientes en casos de SF<sup>10</sup>. Los hallazgos histopatológicos descritos serían concordantes con fallos estructurales de la MEC, de la migración celular y de la inducción mutua de los tejidos oculares durante el desarrollo embriológico. Los mecanismos que operan la dismorfogénesis ocular serían semejantes dentro o fuera del SF.

**G. Cao<sup>a</sup>, D. Navacchia<sup>a</sup> y J.O. Zárate<sup>b</sup>**

<sup>a</sup>División de Anatomía Patológica.

Hospital de Niños Pedro de Elizalde.

<sup>b</sup>Laboratorio de Investigaciones Oftalmológicas y Ciencias Visuales (LIOCIIV).

Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires.

Buenos Aires. Argentina.

**Correspondencia:** Dr. G. Cao.

Vétere, 272. 1832 Lomas de Zamora.

Provincia de Buenos Aires. Argentina.

Correo electrónico: drgabrielcao@ciudad.com.ar

## BIBLIOGRAFÍA

1. Saal HM, Traboulsi EII, Gavaris P, Samanango-Sprouse CA, Parks M. Dominant syndrome with isolated cryptophthalmos and ocular anomalies. *Am J Med Genet.* 1992;43:785-8.
2. Fraser GR. "Our genetical load": A review of some aspects of genetical variation. *Ann Hum Genet.* 1962;25:387-415.
3. Thomas IT, Frías JL, Felix V, Sánchez de León L, Hernández RA, Jones MC. Isolated and syndromic cryptophthalmos. *Am J Med Genet.* 1986;25:85-98.
4. Slavotinek AM, Tiff CJ. Fraser syndrome and cryptophthalmos: review of the diagnostic criteria and evidence for phenotypic modules in complex malformation syndromes. *J Med Genet.* 2002;39:623-33.
5. Apple DJ, Neumann GOH. General anatomy and development of the eye: Techniques of investigation. En: Neumann GOH, Apple DJ, editors. *Pathology of the eye.* New York: Springer-Verlag; 1986. p. 1-18.
6. Peterson PE, Pow CS, Wilson DB, Hendrick AG. Localization of glycoproteins and glycosaminoglycans during early eye development in the macaque. *J Anat.* 1995;186:31-42.
7. Webster EH Jr, Silver AF, Gonsalves NI. The extracellular matrix between the optic vesicle and presumptive lens during lens morphogenesis in an anophthalmic strain of mice. *Dev Biol.* 1984;103:142-50.
8. Center EM, Polizotto RS. Etiology of the developing myelencephalic blebs (my) mice. *Histol Histopathol.* 1992;7:231-6.
9. Vrontou S, Petrou P, Meyer BI, Galanopoulos VK, Imai K, Yanagi M, et al. *Fras-1* deficiency results in cryptophthalmos, renal agenesis and blebbed phenotype in mouse. *Nat Genet.* 2003;34:209-14.
10. Smyth I, Scambler P. The genetics of Fraser syndrome and the blebs mouse mutants. *Hum Mol Genet.* 2005;14 Suppl 2: R269-74.