

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL REVISION DE 27 CASOS

J. PEREZ-MOREIRAS*, M. MOREIRAS*, E. BECERRA*, Ma. C. PRADA*, F. LABELLA*

Santiago de Compostela, España

PATOLOGIA DE LA GLANDULA LAGRIMAL

La glándula lagrimal se encuentra localizada en la porción anterior del cuadrante superoexterno de la órbita, detrás del reborde óseo orbitario, por lo que no es palpable en condiciones normales. Está constituida por numerosos lóbulos sin cápsula conectiva que los envuelva. Estos lóbulos a su vez se distribuyen en orbitarios y palpebrales al estar separados por la aponeurosis del músculo elevador del párpado superior.

En la patología de la glándula se incluyen no solamente los tumores epiteliales, sino también aquellas lesiones inflamatorias (pseudotumores o dacrioadenitis) y tumorales no epiteliales (linfomas e hiperplasias linfoides). La patología glandular representa entre el 4 y 10% de la patología orbitaria²³. En nuestro estudio significa el 4.6% (27 de 582 casos).

Los tumores epiteliales (adenoma pleomórfico, adenocarcinoma, carcinoma adenoide quístico y mucocarcinoma), son aproximadamente el 4.4% de la patología orbitaria y el 50% de la patología de la glándula lagrimal; las inflamaciones (dacrioadenitis infecciosas autoinmunes, granulomatosas, etc.) son el 1% de la patología orbitaria y 30% de la glándula, y tumores no epiteliales (linfomas, hiperplasias linfoides, metástasis, etc.), el 1% de la patología orbitaria y el 22% de la glandular.

* Centro de Orbita. Cátedra de Oftalmología, Hospital Clínico Universitario General de Galicia. Santiago de Compostela, España.

Tabla 1

Patología de la glándula lagrimal

— Dacrioadenitis	8
— Hiperplasia linfoide	2
— Linfoma	4
— Tumor mixto benigno	7
— Tumor mixto maligno (originado de TMB)	1
— Carcinoma adenoide quístico	3
— Carcinoma mucoepidermoide	2
— Adenocarcinoma	1

Los tumores epiteliales benignos (adenoma pleomórfico también llamado tumor mixto benigno), representan el 50% de los tumores glandulares (Jakobiec, 1982) y el 54% en nuestro estudio (7 de 13 casos), el 46% restante lo forman diversos tipos de carcinomas.

1. LESIONES NO EPITELIALES

La gran mayoría corresponden a lesiones inflamatorias pseudotumorales:

A) Dacrioadenitis. (Figura 1a). Representan el 1.3% de la patología orbitaria y el 30% de la patología glandular. Son lesiones inflamatorias, generalmente de



FIGURA 1a

Dacrioadenitis aguda. Varón, 22 años. Desplazamiento inferointerno del globo, prosis y discreto exoftalmos. En la palpación se aprecia la glándula lagrimal aumentada de volumen, con dolor a la presión.

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

rápida evolución (aguda) con dolor localizado en cuadrante superoexterno, sin lesiones óseas en la cortical o en la celda lagrimal por el tiempo tan corto de evolución (días). (Figura 1b). Tienen diplopía e incluso trastornos en la

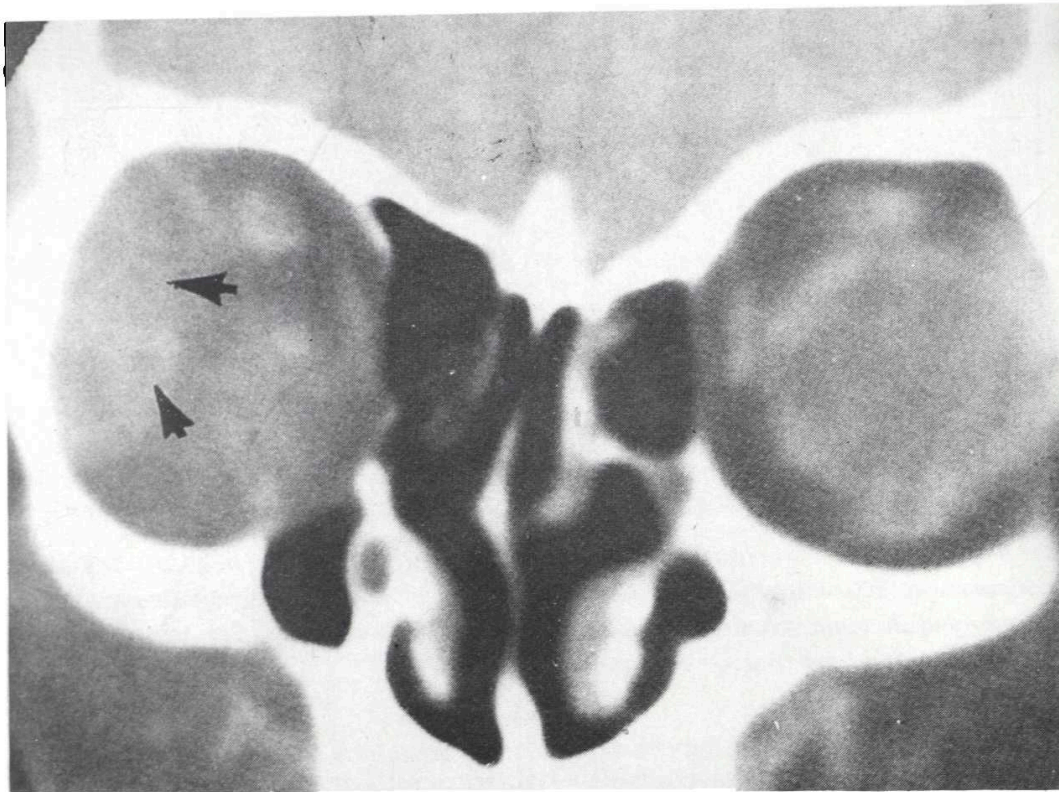


FIGURA 1b

T.C. coronal. Agrandamiento de la glándula lagrimal con desplazamiento del globo hacia abajo. No presenta lesión ósea alguna.

motilidad ocular extrínseca. Cuando son crónicas (meses) plantean problemas serios en el diagnóstico y diferenciación con los tumores epiteliales glandulares simulando un tumor mixto benigno. La patología inflamatoria se asocia a edema y enrojecimiento palpebral e incluso quemosis conjuntival. No es rara la presencia de ganglios preauriculares o submaxilares. La ecografía muestra una lesión relativamente homogénea, bien encapsulada y de reflectividad baja, lo que contrasta con los tumores epiteliales (reflectividad media-alta)²³. (Figura 1c). Radiológicamente destaca la ausencia de lesiones, aunque la evolución sea lenta (crónica). En el estudio analítico pueden mostrar leucocitosis o eosinofilia al tratarse de dacrioadenitis autoinmunes.

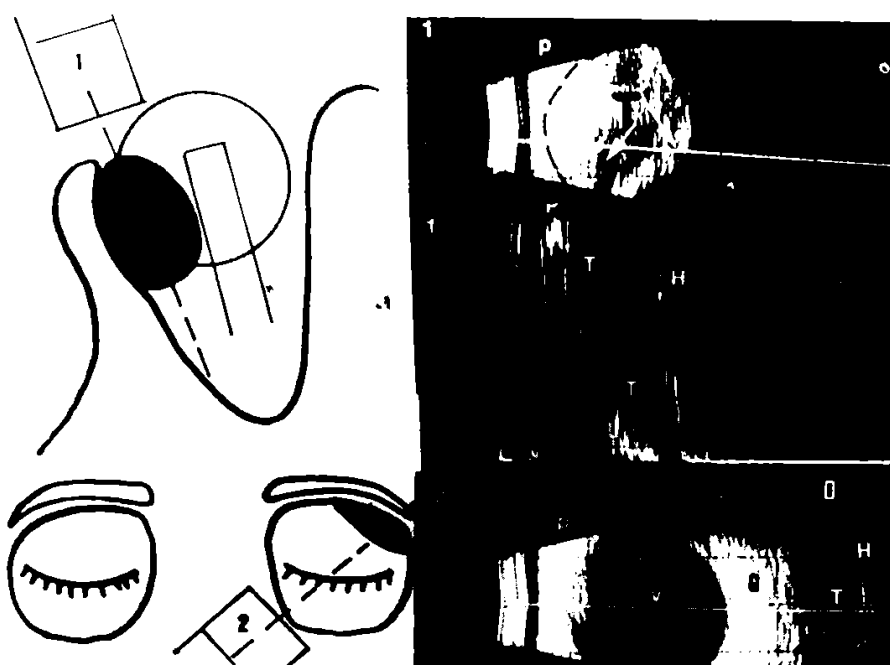


FIGURA 1c

Ecografía B y A. Dacrioadenitis subaguda. Lesión heterogénea con dos áreas perfectamente definidas: en el tercio anterior es heterogénea con reflectividad media alta (abundancia de componente conectivo) y en tercio medio posterior es más homogénea con reflectividad baja (mayor componente celular).

En los casos crónicos, sarcoidosis y dacrioadenitis granulomatosas, con o sin presencia de bacilos, el diagnóstico es difícil en localizaciones unilaterales al plantear dudas con adenomas o adenocarcinomas pleomórficos. (Figura 1d). En la T.C. las imágenes son muy similares excepto la ausencia de lesiones (expansión de la celda ósea lagrimal), incluso es posible que un pseudotumor crónico origine excavación en la celda ósea como si fuese un tumor mixto benigno^{8, 21, 23}. Se llega a la intervención quirúrgica reseccando el pseudotumor crónico hasta que se descubre su cápsula fibrosa de color rojo oscuro, incompatible con un tumor mixto benigno.

En otros casos la lesión inflamatoria rodea y contornea el globo ocular como si fuese un linfoma no desplazando apenas el globo ocular.

En la resonancia magnética, la lesión se diferencia de los músculos vecinos presentando una morfología de tumor pseudo-encapsulado. Isoleñal en T1 (TE 30, TR 500) e hiposeñal en T2 (TE 100, TR 1750)²⁷.

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

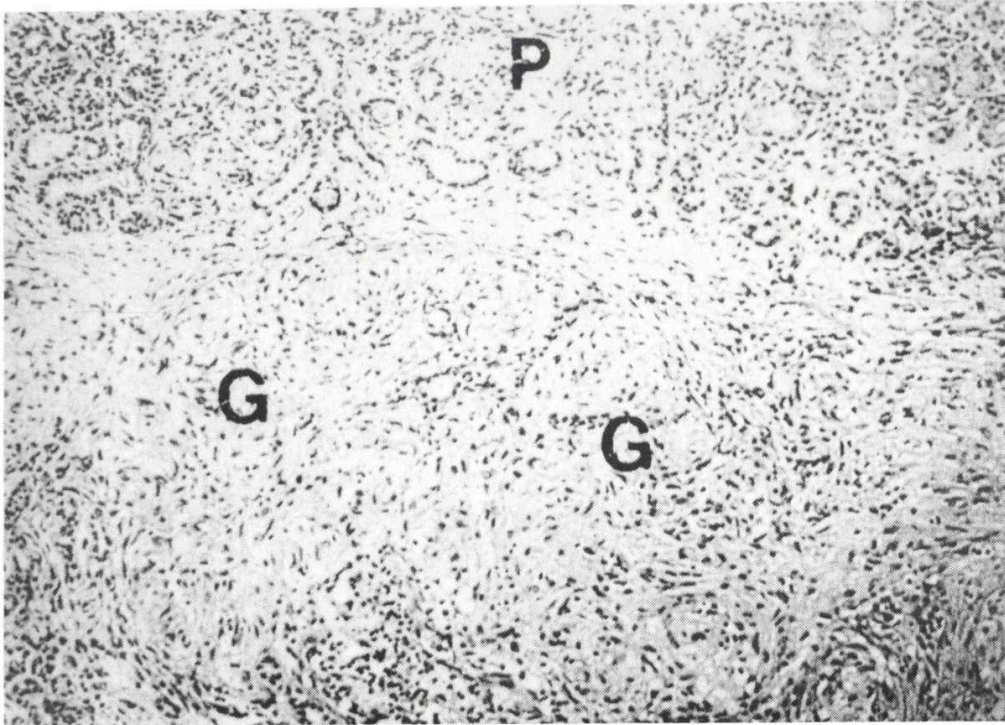


FIGURA 1d

Dacrioadenitis granulomatosa, presencia de múltiples granulomas (G) que ocupan el parénquima glandular (P) e infiltrado inflamatorio entre los acinos (H.E).

Como signos diferenciales destaca la ausencia de signos radiológicos en la celda ósea lagrimal (ver pseudotumores)²² y la aparición de lesiones nodulares en otras regiones (parótida, piel, cuero cabelludo, etc.). Uno de los casos estudiados presenta una dacrioadenitis crónica sin respuesta a la corticoterapia como primera manifestación de exoftalmos endocrino. Cuando es necesario recurrir a la biopsia debe de plantearse la cirugía como si se tratase de una verdadera lesión epitelial, esperar el resultado intraoperatorio, continuando la exéresis si es epitelial y cerrando el septum, cuando es inflamatoria para darle posteriormente corticoides (60-80 mgr prednisona/día). Cuando la tumoración se reduce un 50% indica que es de naturaleza inflamatoria, porque ningún tumor epitelial disminuye su volumen con corticoides.

Explorar sistemáticamente el fondo de saco conjuntival superior por si se descubren masas color salmón, tan características de lesión linfoide. Otra de las posibilidades diagnósticas es la presencia de un quiste dermoide en cuadrante superoexterno, con palpación de una masa semidura bien encapsulada; la radiología simple de la órbita hace el diagnóstico, al aparecer una lesión

osteolítica (imagen en geoda), con márgenes esclerosados. En ocasiones puede haber ruptura del quiste, originando una inflamación subaguda asociada en los tejidos orbitarios con la consiguiente confusión con una lesión epitelial de tipo maligno.

El estudio histológico de una lesión inflamatoria muestra infiltrado linfoplasmocitario, entre los acinos glandulares que están disgregados y presencia de tejido conectivo fibroso dependiente de estadios agudo o crónico²³. (Figuras 2a, 2b, 2c).

La biopsia, hacerla directamente y no utilizando agujas de punción-biopsia, porque si se trata de un adenoma o carcinoma pleomórfico lo único que conseguiremos será abrir una vía de extensión a través de la cápsula con diseminación de células epiteliales en los tejidos normales.

Histológicamente puede aparecer cualquiera de las siguientes lesiones:

- a) Dacrioadenitis con inflamación celular monomorfa o polimórfica.
- b) Dacrioadenitis crónica: presencia de infiltrado y tejido conectivo-fibroso con la consiguiente pérdida de acinos glandulares.

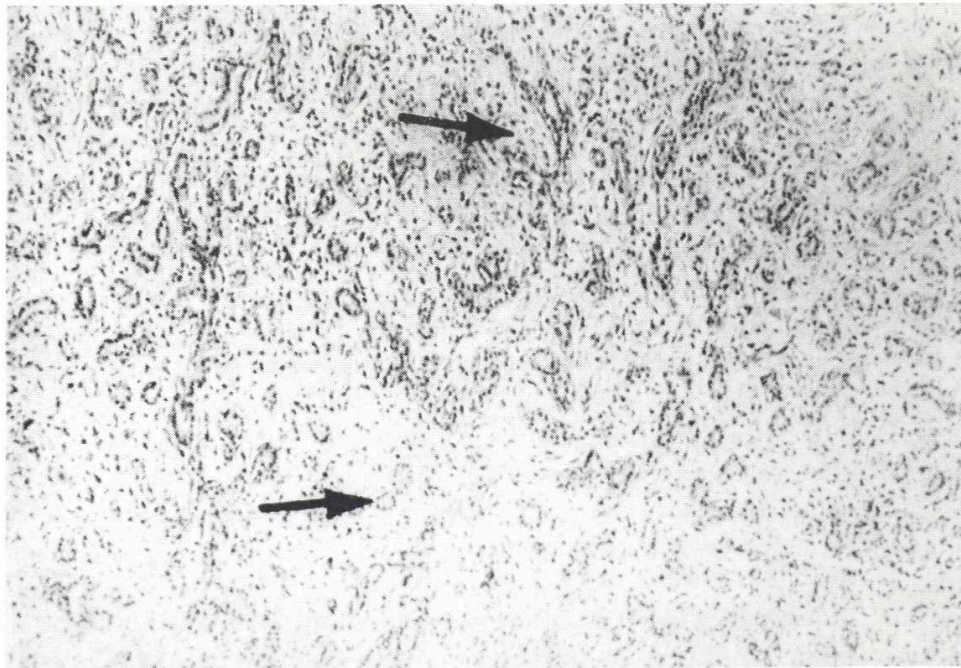


FIGURA 2c

Histopatología de diferentes tipos de dacrioadenitis. Dacrioadenitis aguda: infiltrado linfoplasmocitario entre los ductos glandulares (↑) (H.E.).

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

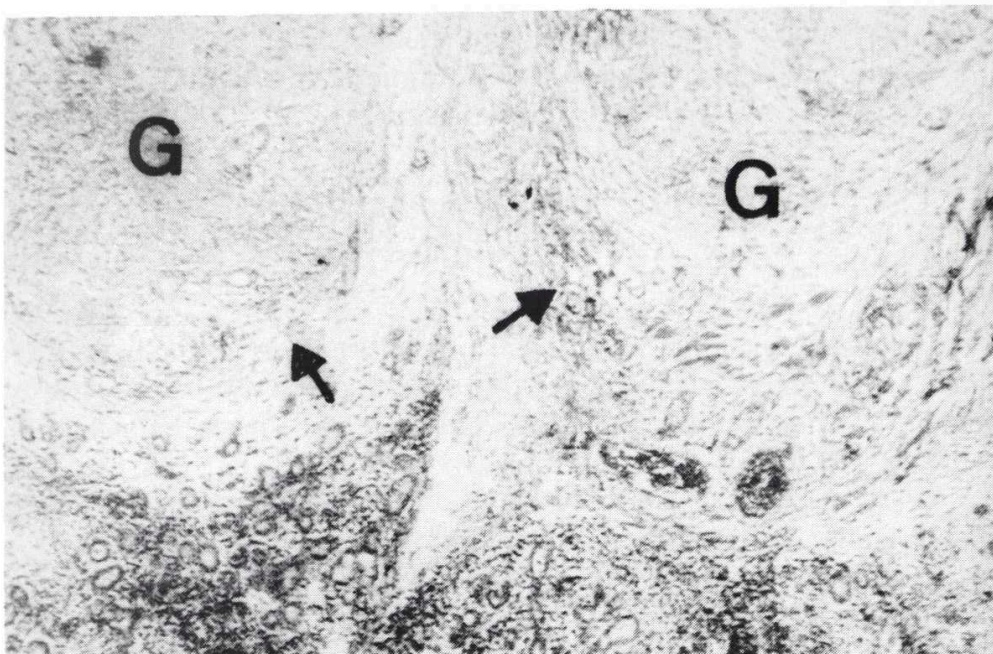


FIGURA 2a

Dacrioadenitis crónica: agranulomas (G) rodeados por tejido conectivo fibroso e infiltrado linfoplasmocitario entre los ductos glandulares. (Tricómico).

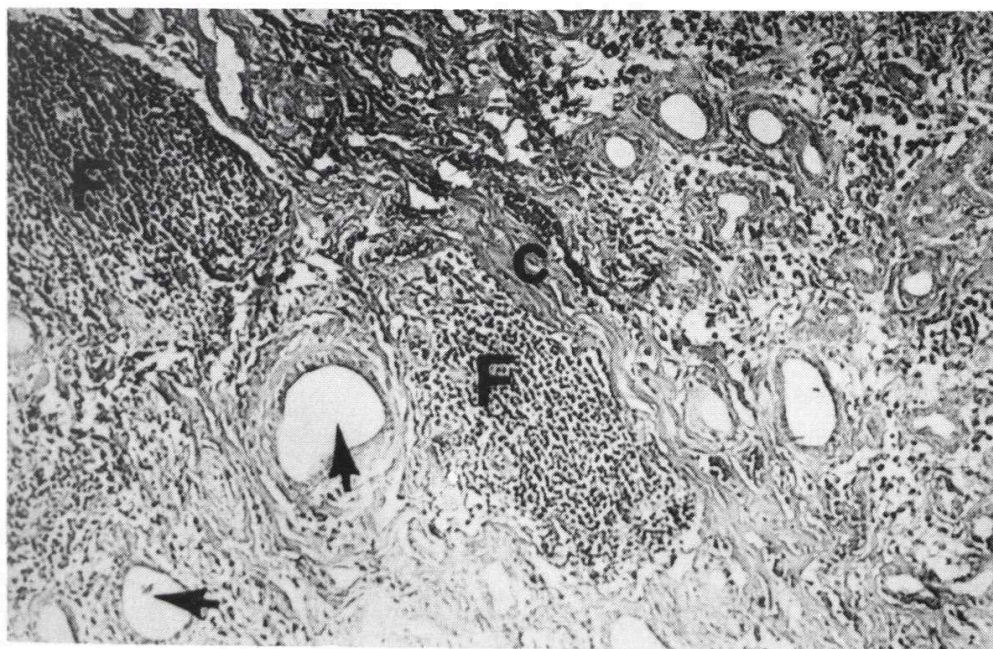


FIGURA 2b

Dacrioadenitis crónica. Tejido conectivo-fibroso (C) y áreas de infiltrado linfoide (F) entre los ductos glandulares (↑) (H.E.).

- c) Dacrioadenitis granulomatosa. Granulomas de células epitelioides sin bacilos y células gigantes tipo Langhans, ocupando la glándula (granuloma sarcoideo, síndrome de Mikulicz).
- d) Hiperplasia linfoide en la que se observan sábanas de linfocitos maduros monoforfos con escaso infiltrado plasmocitario. Linfomas glandulares cuando son lesiones monoclonales.

B) Linfomas e hiperplasia linfoide. Representan el 25.9% (6 de 27 casos) de la patología glandular. Lesiones poco frecuentes como patología primaria de la glándula tienen una incidencia más elevada al asociarse a masas o tumoraciones subconjuntivales uni o bilaterales propias de un linfoma sistémico. Se extienden a lo largo del techo de la órbita formando una masa dura, no dolorosa, de evolución superior a 4-5 meses. El estudio histológico muestra como hemos visto al hacer el diagnóstico diferencial en las dacrioadenitis, si es un linfoma o una hiperplasia linfoide. En muchos casos no es fácil hacer el diagnóstico diferencial sin hacer estudio de inmunoglobulinas para saber si es una lesión policlonal (benigna) o monoclonal (maligna), con lo que difiere la terapéutica. (Figura 3a).

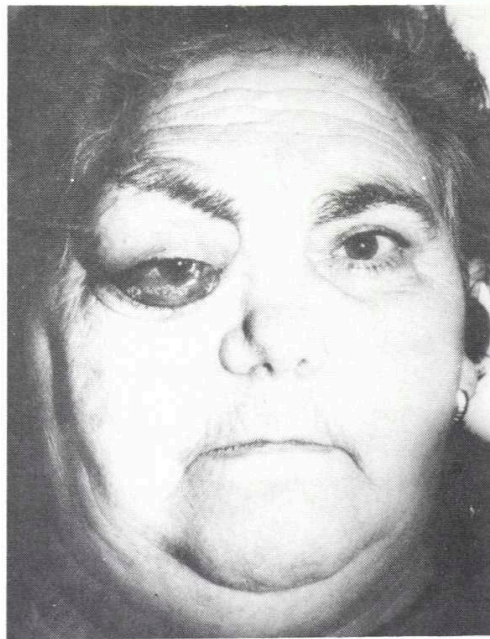


FIGURA 3a

Linfoma. Hembra, 64 años. Tumor en órbita derecha de 7 meses de evolución. Exoftalmos 7 mm con desplazamiento inferior de 6 mm. Oftalmoplejía y quemosis. Adenopatía pre-auricular de 1 mes de evolución.

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

Las lesiones linfoides tienen un tiempo de evolución relativamente largo (5-12 meses), dependiendo del grado de malignidad de la tumoración (cuanto más indiferenciado más corto es el período de evolución)^{21, 23}.

La palpación de una masa nodular bilateral dura en una persona de 55-70 años es sugestiva de lesión linfóide sistémica. En la ecografía aparecen como lesiones mal encapsuladas homogéneas y de reflectividad baja²¹.

En la T.C. se aprecia marcada hipertrofia de la glándula lagrimal, que al comprimir el globo ocular dificulta su movimiento. En otros casos infiltra la propia musculatura y la extrínseca con el consiguiente trastorno de la motilidad. (Figura 3b).

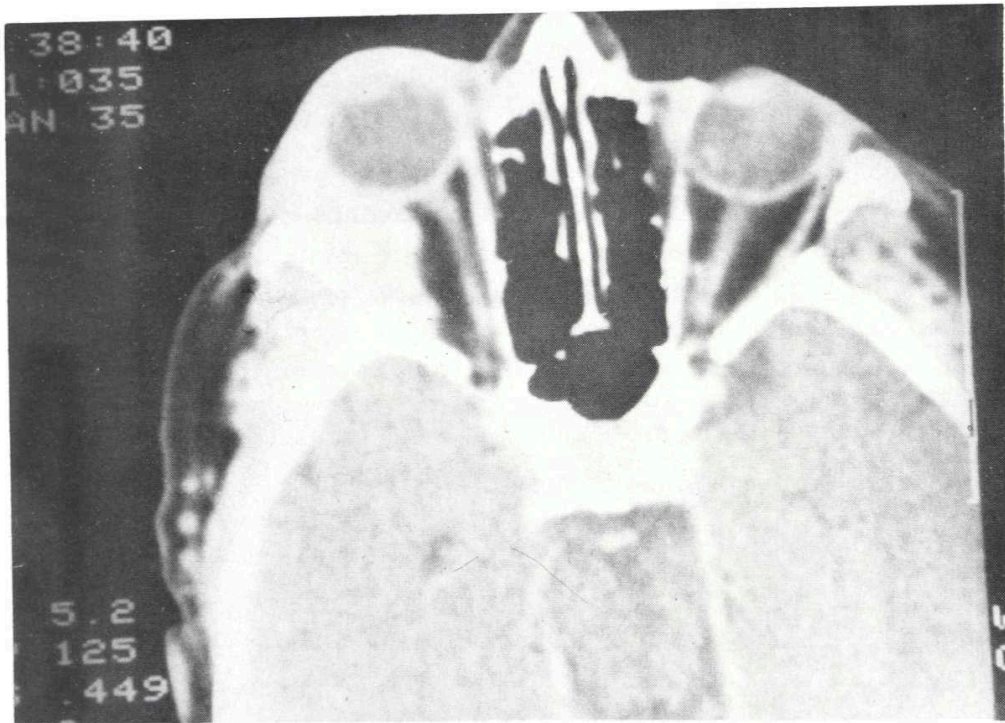


FIGURA 3b

T.C. Tumor en glándula lagrimal que se extiende por toda la pared lateral, la tumoración pasa a fosa temporal.

A veces, la glándula lagrimal crece de manera similar a un tumor mixto benigno, pero nunca expande ni agranda la celda ósea lagrimal. Es conveniente estudiar la fosa temporal porque no es infrecuente que la lesión se extienda a esta zona.

En la resonancia magnética, los linfomas dan isoseñal en T1 e iso-hipo e incluso hiperseñal en T2. (Figuras 3c y 3d). La lesión tumoral envuelve y

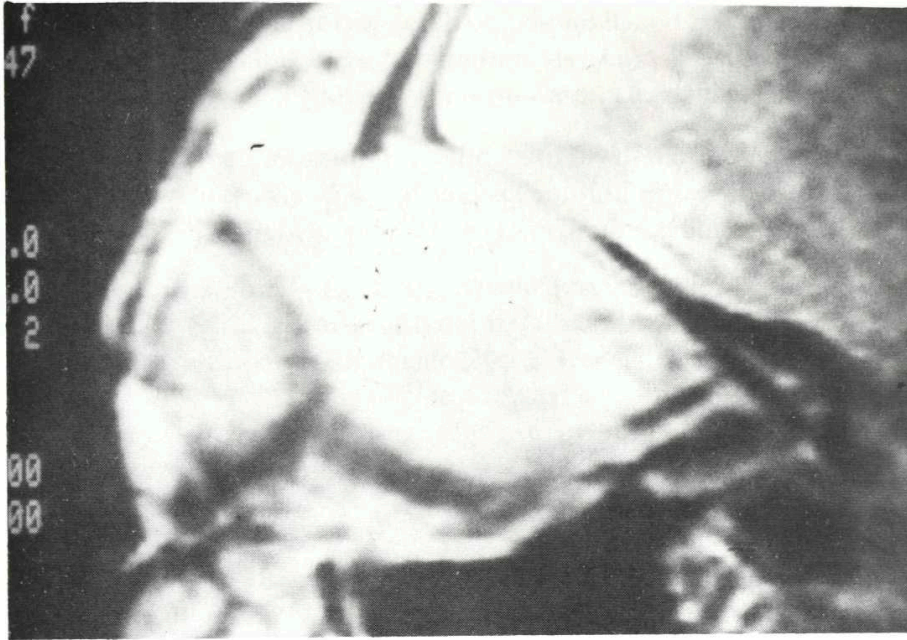


FIGURA 3c

T_1 Sagital TE_{30} TR_{550} Isoseñal en T_1 . Tumoración que invade prácticamente cavidad orbitaria.



FIGURA 3d

T_2 TE_{100} $TR_{1.500}$ Corte sagital. Hiperseñal discreta en T_2 .

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

contornea el globo ocular haciendo como un molde. Al aumentar la tumoración de volumen va a comprimir la grasa orbitaria a nivel del vértice orbitario con la consiguiente atrofia si el tiempo de evolución es muy largo. En otros casos se comporta como si fuese un tumor infiltrante pero sin la agresividad propia de un tumor que destruye, porque se aprecia la ausencia de destrucción ósea. En las imágenes sagitales llama la atención la presencia del músculo a través de la lesión tumoral al dar más hiposeñal en T1²⁷.

Una vez hecha la biopsia el tratamiento es radioterapia con Co 60, variando de 1.500 a 2.000 RADS para las hiperplasias y 3.500 a 4.00 RADS para los linfomas primarios. Cuando la lesión orbitaria es una manifestación más de un linfoma sistémico es suficiente con 1.500 RADS.

2. LESIONES EPITELIALES

Constituyen el 2.2% de la patología orbitaria (13 de 582 casos) y el 50% de la patología de la glándula lagrimal (13 de 26 casos). Son tumores generalmente de evolución lenta, superior a 1-2 años, sin dolor, sin tumefacción y sin trastornos en los movimientos oculares. El punto de referencia se hace sobre los tumores mixtos benignos o adenomas pleomórficos. Cuando un tumor epitelial tiene una historia inferior a 6-8 meses se piensa en una neoplasia maligna (adenocarcinoma, carcinoma adenoide, etc.). Radiológicamente muestran lesiones óseas en la fosa ósea lagrimal expandiéndola (benignos) o destruyéndola (malignos)^{23, 4}.

Los estudios que aportan mayor número de casos son los de Font y Gamel (1978) sobre 265 casos, Wrigth (1985) 54 casos, Asthon (1975) 54 casos y Henderson (1980) 41 casos^{1, 4, 9, 28}.

A) Adenoma pleomórfico. Asthon ha preferido esta nominación a la de tumor mixto benigno¹. Es el tumor epitelial más frecuente en la glándula lagrimal, con una incidencia de 1.2% en la patología orbitaria y del 54% en la patología glandular epitelial (67 de 13 casos). Aparece en pacientes jóvenes (35-50), con un tiempo de evolución superior a 1-2 años. Apenas producen síntomas: no refieren dolor ni diploplía (por la lenta evolución), ni signos inflamatorios. (Figura 4a).

Originan un exoftalmos de lenta evolución hacia abajo y adentro. En un número elevado de pacientes es el propio interesado el que palpa una masa de consistencia dura, redondeada, localizada en la porción más anterior del lóbulo lagrimal o palpebral, no dolorosa a la presión y poco móvil. Este tumor no suele agrandar la celda ósea hasta pasados 2-3 años, por lo que si se descubre antes es frecuente el que no encontremos signos radiológicos.

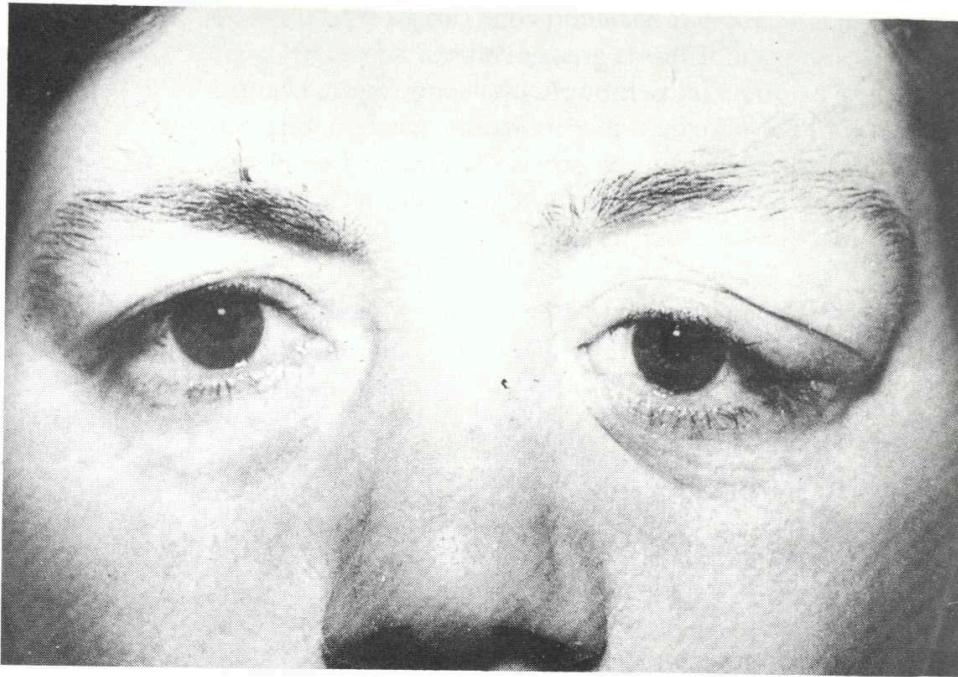


FIGURA 4a

Adenoma pleomórfico. Hembra de 45 años. Desplazamiento inferointerno y exoftalmos por una masa de consistencia dura y no dolorosa a la presión localizada en ángulo superoexterno.

La ecografía muestra una lesión bien encapsulada (eco-pico en la cápsula anterior y posterior), bastante heterogénea por la gran cantidad de interfases que tiene por la mezcla de celularidad-septos conectivos, tejido mixoide, etc., y reflectividad media-alta que la diferencia de las lesiones inflamatorias de la glándula al ser estas de reflectividad más baja y estructura más homogénea²³. (Figura 4b).

La radiología simple suele ser normal en los 2 primeros años. La celda ósea empieza a expandirse por el efecto mecánico que produce el aumento de volumen de la glándula tumoral. Se conserva la cortical y no se destruye la pared ósea sino que la excava y abomba, hecho que demuestra la tomografía ósea en cortes coronales. (Figura 4c). En algunos casos puede apreciarse esclerosis reactiva en el contorno óseo por el efecto mecánico del roce tumor-hueso.

Wright (1979) refiere claramente 2 grupos de lesiones óseas en la fosa lagrimal:²⁹

- a) Pacientes con tiempo de evolución corto, a menudo dolorosos con o sin lesiones óseas radiológicas (pseudotumores, linfomas, etc.).

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

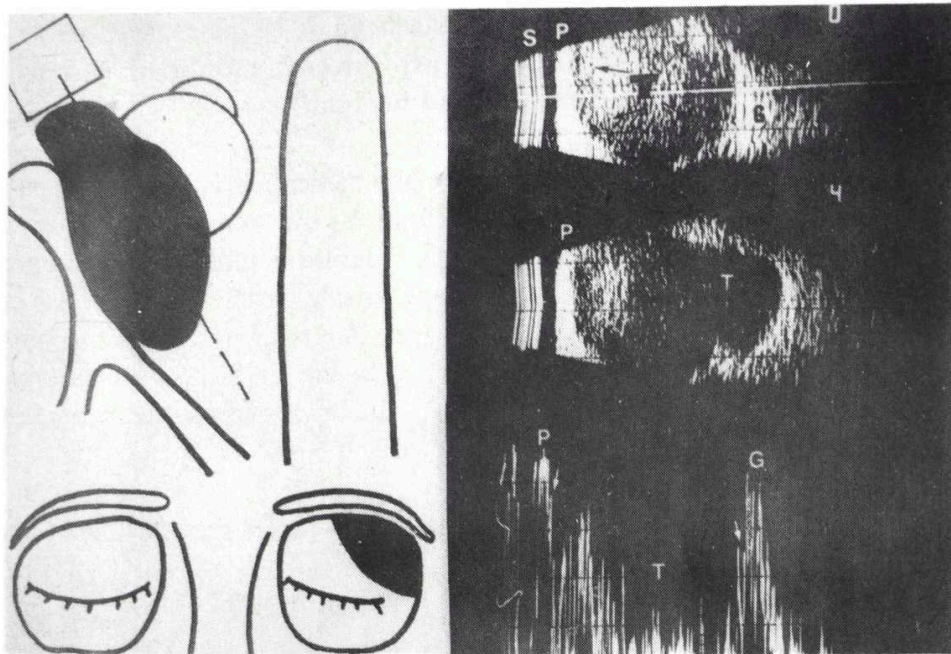


FIGURA 4b

Ecografía B y A (vía paraocular directa): lesión bien delimitada y encapsulada de forma oval, estructura interna heterogénea con reflectividad media (T: adenoma, G: grasa, P: párpados. Las flechas corresponden a la cápsula anterior y posterior del tumor).

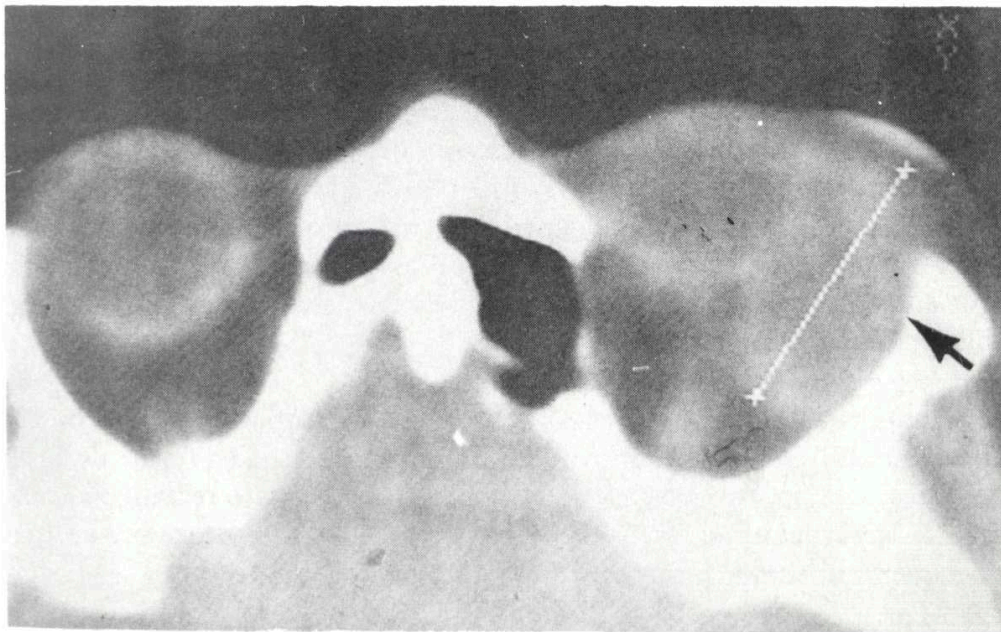


FIGURA 4c

T.C. Tumorción que desplaza el globo ocular, bien encapsulada con expansión de la pared lateral de la órbita, agrandando la cavidad sin erosión ni destrucción ósea.

- b) Pacientes con tiempo de evolución más largo de 12 meses: una lesión ósea en la fosa glandular, sin dolor y sin trastorno en la motilidad (sospecha de adenoma pleomórfico o tumor mixto benigno).

En la T.C. axial y coronal se observa la extensión posterior del tumor, sus límites y la excavación de la celda ósea lagrimal. Es un tumor redondeado, bien encapsulado, heterogéneo que puede llegar a indentar el globo ocular (aparecen pliegues retinocoroideos en fondo de ojo en casos de larga evolución). La celda ósea conserva la cortical, no se aprecian signos de erosión-destrucción, pero sí pueden apreciarse áreas intratumorales que han sido descritas con criterios de malignidad, aunque nosotros las hemos observado en los casos de evolución más larga y más benignos histológicamente¹⁹.

El tumor mixto benigno o adenoma pleomórfico está compuesto histológicamente por componente epitelial que rodea los DUCTUS mixoide y condroide rodeado por una cápsula fibrosa, de consistencia dura y color blanquecino sin apenas adherencias al periostio o a la grasa orbitaria. La mezcla de componentes hace que se le llame tumor mixto²³. (Figura 4d).

La evolución es lenta si no es intervenido, puede pasar 8-10-15 años con un crecimiento muy lento. Uno de los casos estudiados tiene 30 años de evolución sin que aparezcan signos de malignización.

Cuando se sospecha clínicamente el diagnóstico no debe de hacerse biopsia, excepto en el mismo acto quirúrgico en el que se tiene la confirmación para continuar con la exéresis completa del tumor dentro de su propia cápsula. La única manera de evitar recidivas benignas o malignas es haciendo la resección completa del tumor en el mismo acto quirúrgico en el que se obtiene el resultado de la biopsia. No hacer nunca una toma de biopsia con aguja de aspiración, porque sólo conseguiremos romper el límite de expansión del tumor que es la cápsula.

Generalmente la sospecha clínica de adenoma pleomórfico no plantea muchas dudas diagnósticas. Hacer una orbitotomía superoexterna en forma de S, con osteotomía de la apófisis ascendente del malar (con trayecto rectangular) en el cuadrante superoexterno de la órbita o forma de tienda de campaña, para acceder mejor al tumor a nivel del techo orbitario.

Al abrir el periostio se descubre el tumor de coloración blanco-amarillenta, que se va desbridando de todas las adherencias conectivas hasta extraerlo dentro de su propia cápsula. (Figura 4e). Si existe duda diagnóstica hacer una incisión a

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

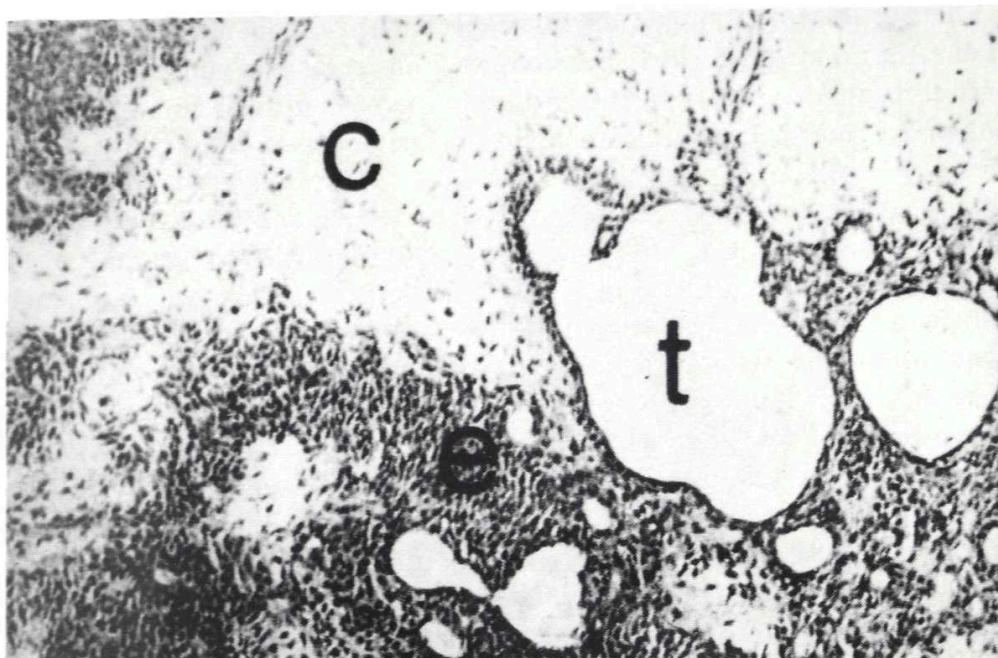


FIGURA 4d

La histopatología del tumor muestra el componente mixto de la lesión: tubular (t), epitelial (e) y condroide (c) (H.E.).

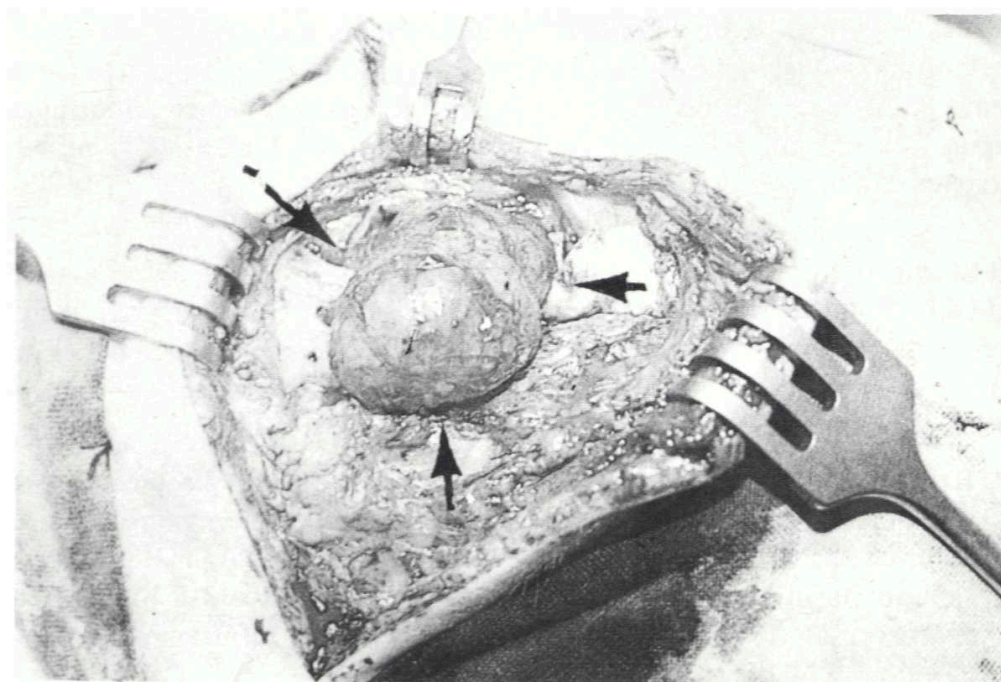


FIGURA 4e

Al cortar y separar el periostio orbitario se aprecia una tumoración bien encapsulada de color blanquecino que corresponde al adenoma.

cielo abierto; al llegar al tumor, abrir la cápsula y enviarlo al patólogo para que haga el estudio intraoperatorio por congelación, cerrar con puntos la cápsula, esperar el resultado (más o menos 10-15 minutos) y continuar con la resección completa del tumor. Es la única manera posible de evitar recidivas²³.

Hemos estudiado 7 casos de adenoma pleomórfico con edad comprendida entre 40 y 50 años, con un tiempo de evolución de los síntomas de 8 meses (hallazgo casual al palpase un bulto en lóbulo anterior de glándula lagrimal) y 15 años con una media de 7 años. (Figura 4f). Ninguno de ellos tenía dolor. Lesiones óseas en 5 casos (83%) con expansión de la celda ósea en RX simple y otros en la tomografía ósea, en uno con calcificaciones intratumorales (caso de 10 años de evolución). (Figura 4g), y otro con esclerosis ósea reactiva (30 años de evolución). Todos fueron intervenidos quirúrgicamente, uno por vía anterior (tumor pequeño en lóbulo anterior de la glándula casi palpebral), otros 5 por orbitotomía superoexterna y otro haciendo resección tumoral en celda ósea lagrimal y tejidos vecinos por tener calcificaciones intratumorales pensando que podía ser maligno. Uno recidivó a los 2 y 4 años malignizándose en la tercera recidiva.

B) **Adenocarcinoma.** También llamado tumor mixto maligno de la glándula lagrimal. Generalmente se forma por degeneración maligna de un tumor mixto o de restos después de una intervención de adenoma pleomórfico biopsiado o mal resecado. Su incidencia varía entre el 7.24% (Font 1978, Henderson 1980, Perzin y Col. 1980). En nuestro estudio aparece 1 caso (14%) de tumor mixto benigno que se maligniza en la tercera recidiva a los 5 años de la primera intervención quirúrgica^{4,10}.

El tumor mixto maligno es una neoplasia de baja incidencia en personas de edad entre 50 y 65 años (algo superior a los tumores mixtos benignos). Wright refiere 2 en 40 tumores de la glándula lagrimal. El tiempo de evolución es más corto (4 meses a 1 año), dependiendo de las tres posibilidades que tiene de aparecer en un paciente (Jakobiec 1982)^{12, 28} por:

- a) Recidiva de tumor mixto benigno que se maligniza. Las recurrencias aparecen generalmente antes de los 3-4 años, si se les puede llamar recurrencias al quedar parte del tumor sin reseca. Al malignizarse el tiempo de evolución de la recidiva es más corto (3-6 meses), con exacerbación de los síntomas: dolor periorbitario, infiltración ósea, etc.

Font (1978) cree que el 10% de los benignos se hacen malignos después de 30 años y Goder (1982) habla incluso de transformación de un adenocistocarcinoma en un 10% de los casos^{4, 6}.

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

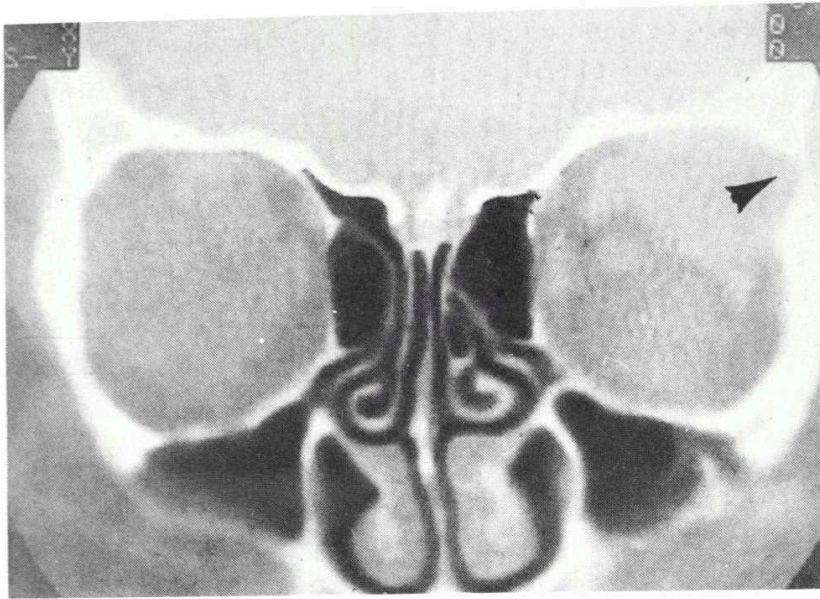


FIGURA 4f

T.C. coronal. El tumor ocupa el techo orbitario y excava la fosa ósea lagrimal sin destruirla.

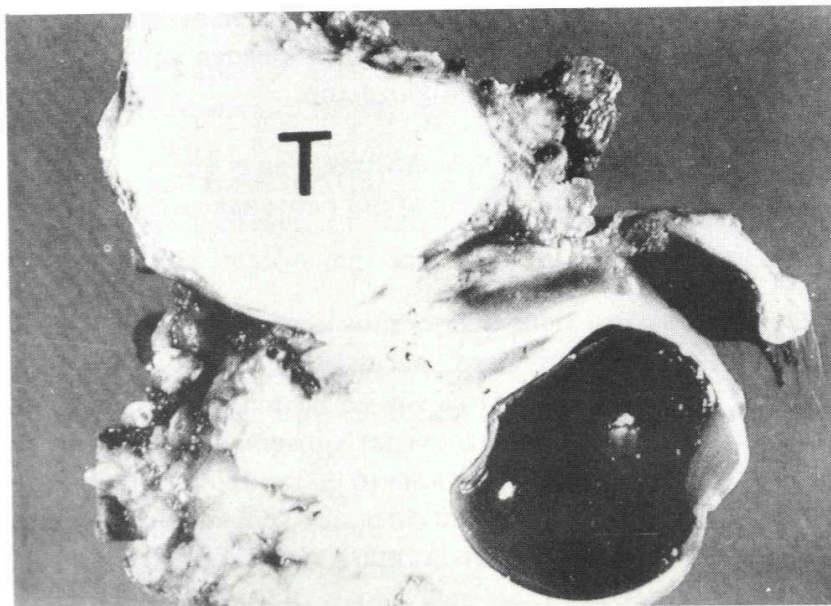


FIGURA 4g

Exenteración orbitaria y resección ósea en bloque de la pared ósea lateral y superior de la fosa lagrimal siguiendo el criterio habitual cuando se encuentran calcificaciones en un tumor de la glándula, signo clínico de tendencia a la malignización del tumor según Wright, aunque en el estudio histológico no aparecen áreas de malignización. (T: tumor bien encapsulado localizado encima del globo).

- b) Tumor mixto benigno no operado por tener evolución lenta y escasez de síntomas. En el plazo de unos meses se activa su agresividad, comportándose como un tumor maligno.
- c) Tumor primario de la glándula lagrimal con un tiempo de evolución de 5-8 meses que se comporta como una neoplasia sin que hubiese tenido una lesión glandular benigna. Clínicamente se comporta como un carcinoma adenoide quístico. La supervivencia es más corta que en el cilindroma o carcinoma adenoide quístico.

La sintomatología clínica es similar a la de los tumores benignos, pero más agresivo, con un tiempo de evolución de meses, aunque han sido descritos casos de hasta 30 años después de la primera intervención. Destaca un signo sobre los demás: la presencia de dolores en región lagrimal que se extienden a pared lateral y malar por infiltración de las terminaciones nerviosas sensitivas del periostio y hueso. Se comporta como una neoplasia infiltrante de gran agresividad. Radiológicamente suele erosionar y destruir la celda ósea lagrimal. En la T.C. se observa como un tumor destructivo que se extiende infiltrando el hueso (canales de Havers), hacia fosa temporal y frontal. Se ha hablado de la presencia de calcificaciones en el tumor, aunque también pueden apreciarse en tumores benignos de larga evolución sin malignización.

Histológicamente es un tumor más infiltrante en el que no todas las áreas son malignas, pudiendo entremezclarse áreas benignas con otras malignas con aumento de celularidad, mitosis, etc.

La cirugía en estos casos tiene que ser muy agresiva, resecaando en bloque si es posible la tumoración, pared ósea, periostio y tejidos vecinos, como única posibilidad de supervivencia. Una vez se ha malignizado la extensión es intracraneal y de fosa temporal y metástasis diseminadas en cuestión de poco tiempo al no responder a la radioterapia (6.000 rads) ni quimioterapia por ser tumores epiteliales. Incluso puede suceder que se transforme en sarcomatoso tras la radioterapia. El 60-80% fallecen antes de los 7 años (Henderson 1980)^{9, 10, 21}.

C) **Adenocistocarcinoma.** También llamado carcinoma adenoide quístico o cilindroma. Es uno de los tumores más malignos que existen en la oftalmología. Al principio, esta neoplasia planteaba problemas diagnósticos y pronósticos erróneos al relacionarla con los tumores de las glándulas salivares, siendo estos últimos menos malignos y agresivos que los orbitarios^{5, 16, 21, 23}.

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

Representan entre el 0.4% y 1.6% de la patología orbitaria (3 de 582 casos) y el 12% de la patología de la glándula lagrimal.

Tiende a afectar a sujetos jóvenes, como los tumores mixtos benignos con un promedio de 38 años (Jakobiec 1982), 45 años (Lee 1985), 55 años (nosotros)^{9, 16, 23}.

El tiempo de evolución de los síntomas es corto, variando entre 3 y 8 meses en la gran mayoría de los casos. La presencia de dolor en región lagrimal y ósea (100%) es uno de los signos más característicos de una neoplasia maligna de la glándula (Wright 1979, Lee 1985)^{16, 28}. Además de desplazamiento inferointerno del globo presentan exoftalmos, diplopía e incluso ptosis. Tienden a metastatizar (50%) en el espacio de pocos meses en pulmón y cadenas ganglionares y de los 3 casos estudiados uno lo hizo a los 4, y otro a los 6 años (había sufrido 3 intervenciones locales sin presentar metástasis), el tercer caso lleva pocos meses de evolución. (Figura 5a).

Radiológicamente erosionan o destruyen la pared ósea; pueden mostrar calcificaciones intratumorales (27% según Wright)²⁸.

En ecografía A y B, aparece una lesión de estructura heterogénea, bastante bien encapsulada, de baja reflectividad media-baja. (Figura 5b).

En la T.C. es muy similar a la de un adenocarcinoma o carcinoma mucoepidermoide. Al aumentar de tamaño infiltra la pared ósea con lo cual aparecen dolores en la región lagrimal. Es una neoplasia muy agresiva y metastatizante.

En resonancia magnética se muestra como una lesión uniforme, da isoseñal en T1 (TE 30, TR 500), discreta hiperseñal en T2 (1er. eco) y evidente hiperseñal en el 2o. eco²⁷. (Figuras 5c, 5d y 5e).

La neoplasia infiltra rápidamente el periostio y la pared ósea de la fosa lagrimal, penetrando a través de los canales de Havers y nervios. El tumor puede ser pequeño al principio, lo que hace que muchos especialistas se limiten a intentar una cirugía convencional con resección tumoral exclusivamente. Nada más lejos de la realidad para la supervivencia del paciente.

Siempre que se sospeche un adenocistocarcinoma en un sujeto joven, con dolor en región lagrimal y límites óseos, con signos radiológicos ausentes al estudiar la fosa lagrimal, o con expansión de la pared sin o con erosión ósea (RX,



FIGURA 5a

Ca. Adenoide quístico. Varón de 55 años. Exoftalmos y desplazamiento infero-interno de 4 meses de evolución de O.I. No refiere dolor en región lagrimal.

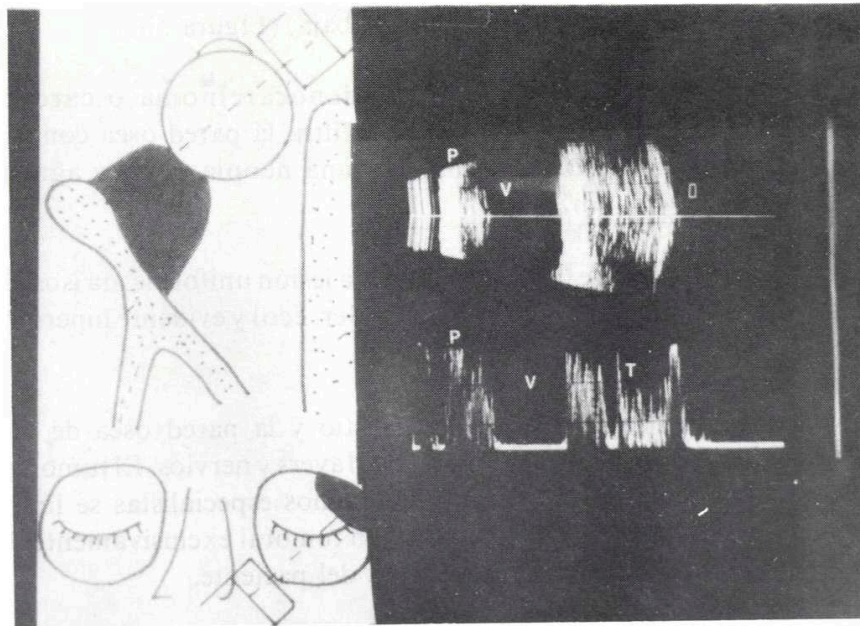


FIGURA 5b

Ecografía A y B. Lesión heterogénea que comprime el globo ocular. Reflectividad media alta.

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

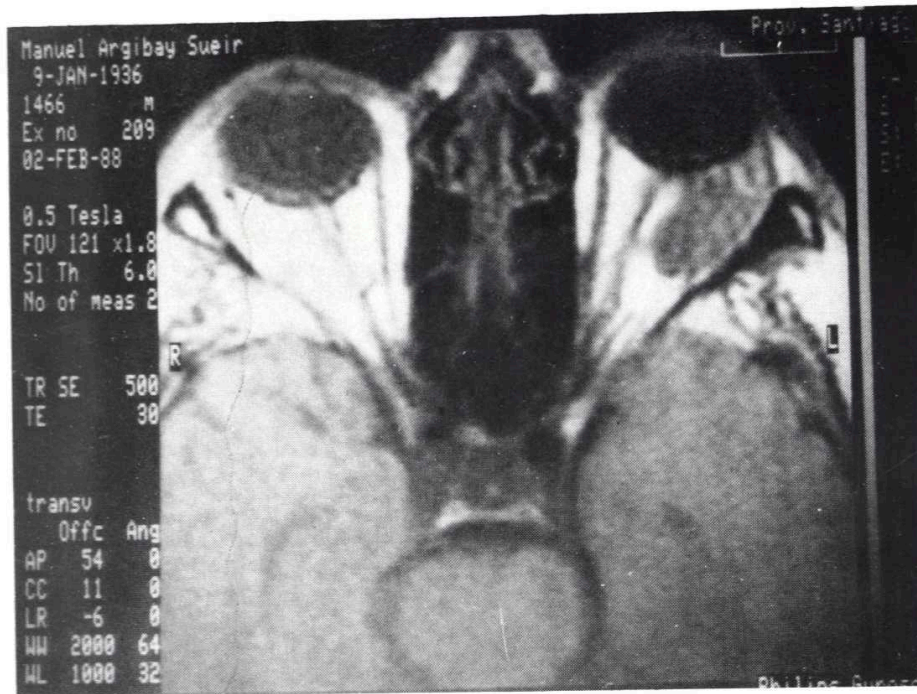


FIGURA 5c

R.M. Axial T_1 TE_{30} TR_{500} . Masa en cuadrante externo. Isoseñal. No excavación ósea.

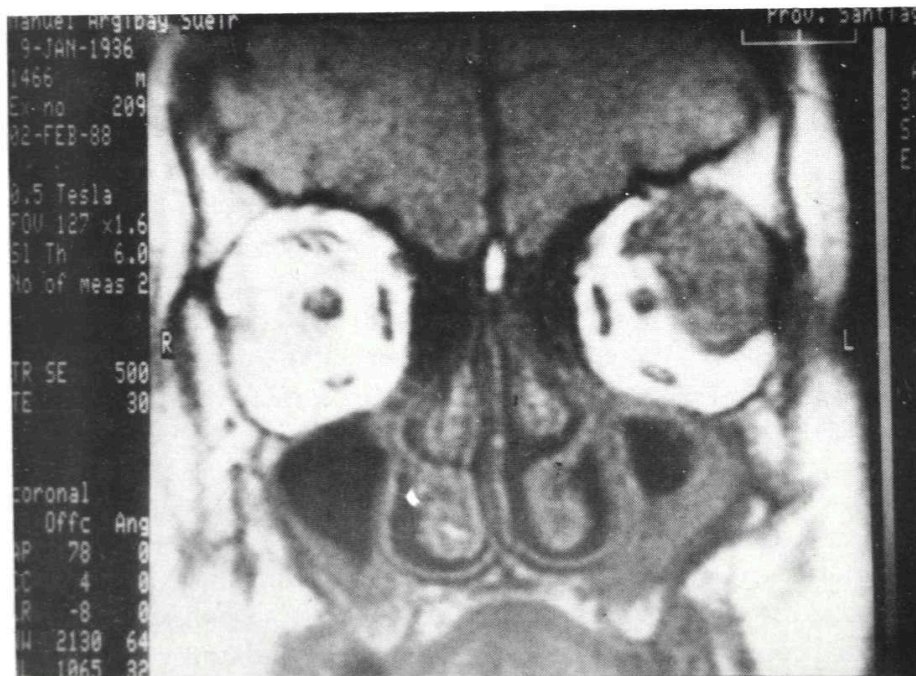


FIGURA 5d

R.M. Coronal. T_1 TE_{30} TR_{500} . Tumorción en cuadrante supero externo que no excava la pared ósea. Desplazamiento del nervio óptico. Isoseñal.

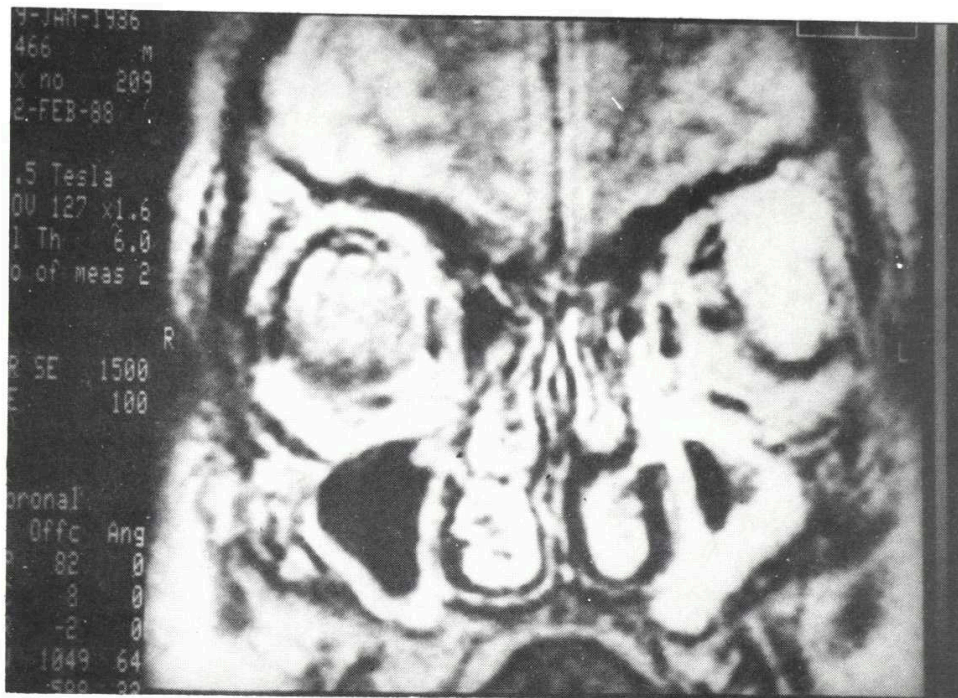


FIGURA 5e

R.M. T₂ TE₁₀₀ TR_{1.500}. (2o. eco). Hiperseñal evidente.

T.C.), tiene que plantearse una intervención quirúrgica radical al mismo tiempo que se confirma el diagnóstico haciendo una biopsia intraoperatoria. De poco sirve llevarse el tumor y dejar restos de neoplasia en periostio y pared ósea (a pesar de la ausencia de signos en la RX y T.C.). La intervención quirúrgica tiene que ser en bloque, en el que se incluye el tumor, tejidos vecinos, periostio y hueso de techo y pared lateral. Para ello es necesaria la colaboración del cirujano plástico y neurocirujano. Aunque nos parezca excesivo es la única posibilidad de sobrevivir que tiene el paciente, añadiendo radioterapia postoperatoria (6.000 rads), para eliminar restos celulares.

En los estudios hechos por Henderson (1980), Lee (1985), entre el 40-50% no sobreviven a los 3 años de diagnóstico^{9,16}. Se ha descrito la primera recurrencia entre el primer y tercer año (así sucedió en 2 casos estudiados), con tendencia a mayor invasión ósea y nerviosa, lo que empeora considerablemente el pronóstico, así como metástasis por vía sanguínea a pulmón y hueso.

Desde el punto de vista histológico el cilindroma (descrito por Bilroth por la forma de cilindros), está clasificado en cinco tipos (Lee y Col. 1985)¹⁶: forma de

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL

queso suizo o cribiforme, esclerosante, sólido, comedocarcinomatoso y tubular o ductal. Añade a esta clasificación la de Broders, de 1 a 4, dependiendo del número de mitosis, diferenciación y pleomorfismo. Encuentra mayores posibilidades de supervivencia en neoplasia con grado bajo de malignidad (Broders) y tipo histológico cribiforme o de queso suizo.

D) **Carcinoma mucoepidermoide.** Neoplasia considerada dudosa durante muchos años, es aceptada actualmente como un carcinoma mucosecretor de la glándula lagrimal. Representa sobre el 7.7% de la patología glándula lagrimal y sólo el 0.3% de la patología orbitaria (2 casos de 583). Es un tumor bien diferenciado en el que se mezclan glándulas productoras de moco y componente escamoso. Se observan imágenes quísticas rodeadas de células epiteliales.

Se comporta clínicamente según el grado de diferenciación celular, pueden simular un adenocarcinoma o tumor mixto maligno. El tiempo de evolución es de meses, con desplazamiento ocular y exoftalmos acompañados de dolores en región lagrimal. (Figura 6a).



FIGURA 6a

Ca. Mucoepidermoide. Hembra de 66 años. Exoftalmos y desplazamiento del globo ocular. Dolor en región lagrimal.

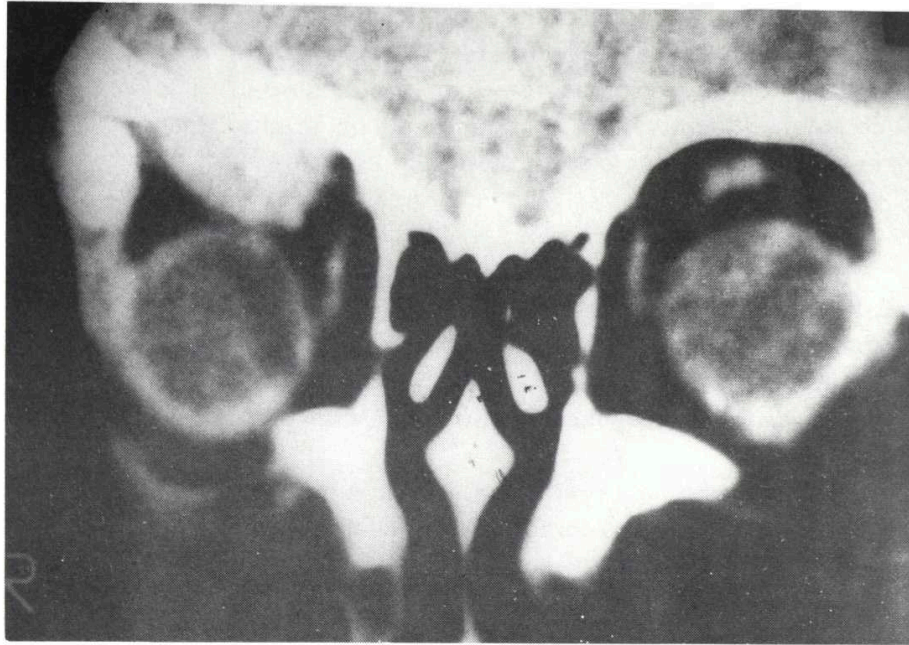


FIGURA 6b

T.C. Coronal. Tumorción que excava e invade la pared ósea.

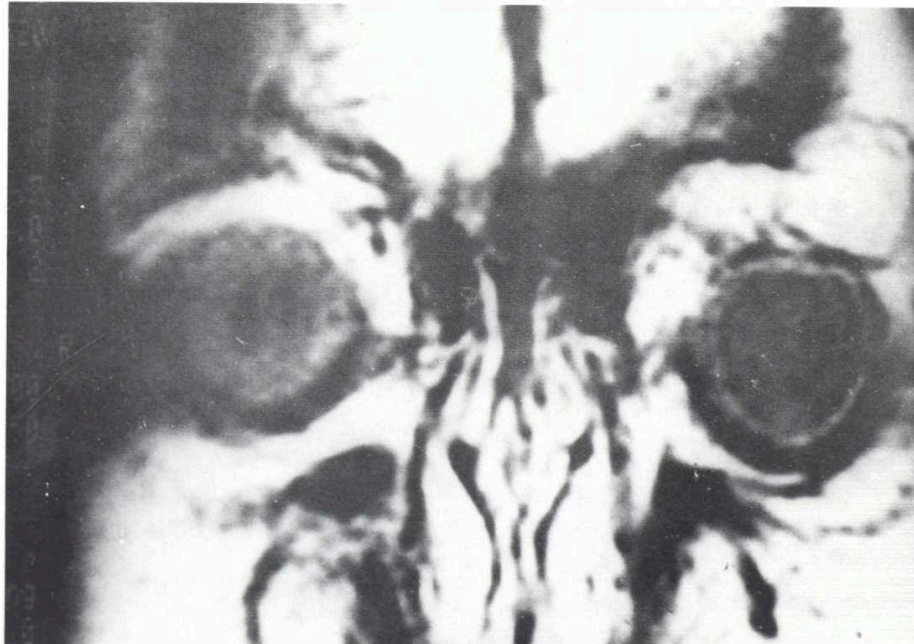


FIGURA 6c

R.M. Coronal. T₂ TE₅₀ TR₁₅₀₀. Tumorción nodular que invade techo órbita y desplaza globo ocular hacia abajo: discreta hiperseñal.

TUMORES DE LA GLANDULA LAGRIMAL.

En la radiología y T.C. muestran signos de destrucción ósea con invasión de fosa craneal anterior y temporal, lo que da un pronóstico muy malo²³.

En la resonancia magnética da isoseñal en T1 (TE 30, TR 500) y ligera hiperseñal en T2 (TE 100, TR 1.500). Esta hiperseñal es más acentuada en el centro de los nódulos; no obstante la R.M. aporta información anatómica pero no es diagnóstica como señal²⁷. (Figuras 6b y 6c).

Hemos estudiado 2 casos, un varón de 64 años con historia de 6 meses de dolores en región lagrimal y exoftalmos de rápida evolución con destrucción ósea de pared lateral con invasión intracraneal, y una mujer de 70 años con tumoración dolorosa de 7 meses de evolución y neuralgia ciliar. A pesar de la intervención con resección ósea y radioterapia (6.000 rads) recidiva a los 5 meses con múltiples metástasis en otras regiones.

BIBLIOGRAFIA

1. ASHTON, N.: *Epithelial tumors of the lacrimal gland*. 14: 306-323. Mod. Probl. Ophthalmol., Karger, Basel, 1975.
2. BONIUK, M.: *Surgical approaches to orbital lesions*. Symposium on diseases and surgery of the lids, lacrimal apparatus and orbit. Transc. New Orleans Ac. Ofthalm., 1982.
3. DUCREY, N.: *Les affections orbitaires non traumatiques*. pp 93-103. Masson, 1985.
4. FONT, R., GAMEL, J.: *Epithelial tumors of the lacrimal gland. An analysis of 265 cases. In ocular and adnexal tumors*. Jakobiec F. pp 787-805. Aesculapius Publ. Co., 1978.
5. GAMEL, J., FONT, R.: *Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland*. 13: 219-225. Human Pathology, 1982.
6. GODER, G.: *Tumours of the lacrimal gland*. pp 91-96. Vol. 1, No. 2. Orbit, 1982.
7. GONZALEZ, C., BECKER, M., FLANAGAN, J.: *Diagnostic imaging in Ophthalmology*. pp 215-217, 295-296. Springer-Verlang. New York, 1986.
8. HAMMERSCHLAG, S., HESSELINK, J., WEBER, A.: *Computed tomography of the eye and orbit*. pp 74-75, 105-107. Appleton-Cent. Crofts, 1983.
9. HENDERSON, J.: *Orbital tumors*. pp 395-423. Thieme-Stratton. New York, 1980.
10. HENDERSON, J., FARROW, G.: *Primary malignant mixed tumors of the lacrimal gland*. 87: 466-475. Ophthalmology, 1980.
11. HENDERSON, J., NEAULT, R.: *En block removal of intrinsic neoplasms of the lacrimal gland*. 82: 905. Am. J. Ophthalm. 1976.

12. JAKOBIEC, F.: *Discussion of Henderson, J. and Farrow. Primary malignant mixed tumors of the lacrimal gland.* 87: 475. Ophthalmology, 1980.
13. JAKOBIEC, F.: *Tumors of the lacrimal gland and lacrimal sac.* pp 190-202. Symposium on diseases and surgery of the lids, lacrimal apparatus and orbit. Trans. New Orleans Ac. Ophthalm. Mosby Co., 1982.
14. JAKOBIEC, F., JONES, I.: *Diseases of the orbit.* pp 355-370. Harper-Row-Publ. New York, 1979.
15. KROHEL, G., STEWART, W., CHAVIS, R.: *Orbital diseases.* pp 129-132. Grune-Stratton. New York, 1981.
16. LEE, D., CAMPBELL ROBERT CH., WALLER, R., ILSTRUP, D.: *A clinicopathologic study of primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland.* 92: 128-134. Ophthalmology, 1985.
17. LEPORI, J., RENI, A.: *Tumeurs de l'orbite. 21650 A10 y A20.* Encyclop. Med. Chir. Ophthalmologie. Paris, 1983.
18. LOPEZ NIETO, C., SANCHEZ SALORIO, CARBAJO, M.: *Tumor mixto de glándula lagrimal.* 32, 971-980. Arch. Soc. Esp. Oftal., 1972.
19. MAHMOOD, F., MAFEE AND BARRET G., HAIK.: *Lacrimal gland and fossa lesions: role of computed tomography.* The Radiologic Clinics of North America. Vol. 25, No. 4, July, 1987.
20. MALAN, P.: *Les tumeurs de la glande lacrimale.* Pág. 235. No. 3, Clinique Ophthalmologique, 1981. Lab. Martinet.
21. MOREIRAS PLAZA, M.: *Tumores y pseudotumores de la glándula lagrimal.* Santiago de Compostela, septiembre, 1987. Tesina de licenciatura.
22. PAREDES GANUZA, F. J.: *Estudio clínico de los pseudotumores orbitarios.* Tesina de licenciatura. Santiago de Compostela, 1985.
23. PEREZ MOREIRAS, J. V.: *Patología orbitaria: exploración clínica, diagnóstica y cirugía.* LXII ponencia de la Sociedad Española de Oftalmología, Barcelona, 1986.
24. PEREZ MOREIRAS, J., CUEVAS, J.: *Atlas de patología orbitaria.* Págs. 79-84. Lab. Cusi. Barcelona, 1982.
25. STEWART, W., KROHEL, B., WRIGHT, J.: *Lacrimal gland and fossa lesions and approach to diagnosis and management.* 86: 886. Ophthalmology, 1979.
26. WADSWORTH, J.: *Surgical approaches to the orbit.* Págs. 112-125. Symp. on surgery of the orbit and adnexa. Trans. of the New Orleans Academy of Ophthalmol. Mosby Co., 1974.
27. VAZQUEZ ALMUIÑA, J.: *La resonancia magnética en la patología orbitaria.* Santiago de Compostela, septiembre, 1987.
28. WRIGHT, J.: *Management of lacrimal tumors communication.* 5th. International symposium on orbital disorders. Amsterdam, September, 1985.
29. WRIGHT, J.; STEWART, W., KROEL, G.: *Clinical presentation and management of lacrimal gland tumors.* 63: 600. Brit. J. Ophthalm., 1979.