



33 11234
19
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**TUMORES EPITELIALES DE LA GLANDULA
LAGRIMAL**

FALLA DE ORIGEN

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN

OFTALMOLOGIA

P R E S E N T A :

DR. JORGE ANTONIO ROMERO AVELLANEDA



MEXICO, D. F.

1991



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

	PAGINA
INTRODUCCION.....	1
OBJETIVOS.....	10
MATERIAL Y METODOS.....	10
RESULTADOS.....	11
DISCUSION.....	15
CONCLUSIONES.....	18
TABLAS.....	19
BIBLIOGRAFIA.....	24

I.- INTRODUCCION

La glándula lagrimal es considerada una glándula salival menor, sus tipos de tumores epiteliales son más limitados, así en ella no se ha reportado el tumor de Warthin's.

La glándula lagrimal es la única estructura orbitaria que histológicamente presenta células epiteliales.

En el estudio clínico de los tumores de la glándula lagrimal son de considerable importancia tres factores:

- a) La historia clínica: respecto al tipo de síntomas y su duración.
- b) La presencia o ausencia de cambios óseos radiológicamente.
- c) El análisis del tejido blando que rodea la tumoración.

Respecto a la frecuencia de presentación, Shields en 1984 de una revisión de 645 lesiones ocupantes de la órbita encontró que 83 (13%) de esas lesiones correspondieron a lesiones de la fosa de la glándula lagrimal.

En cuanto a la frecuencia de las lesiones ocupantes de la fosa de la glándula lagrimal, se hace una comparación de series reportadas por varios autores, <tabla No. 1>.

Respecto a la frecuencia de los tumores epiteliales de la glándula lagrimal, se hace una comparación de series reportadas por varios autores <tabla No. 2>. Las lesiones tumorales no epiteliales de la glándula lagrimal no serán revisadas en éste estudio.

En cuanto a los tumores epiteliales de la glándula lagrimal consideraremos:

- 1.- El quiste epitelial
- 2.- El adenoma pleomórfico
- 3.- Los carcinomas primarios

1.- QUISTE EPITELIAL

Es un quiste benigno de la glándula lagrimal, que aparece por obstrucción de uno de los conductos secretorios.

Shields en 1989 en una revisión de 142 biopsias de lesiones de la glándula lagrimal, encontró que 8 (6%) de esos casos correspondieron a quistes epiteliales de la glándula lagrimal.

Su frecuencia puede variar, pues en muchos casos estas lesiones no son sometidas a estudio histopatológico y son solo consideradas clínicamente como quistes conjuntivales.

El quiste epitelial de la glándula lagrimal, se presenta más frecuentemente en pacientes adultos jóvenes o de mediana edad.

Clínicamente se presenta unilateral ó bilateral, como una masa indolora, fluctuante, localizada en el fornix conjuntival superotemporal; se puede tornar más grande y tensa por exposición al frío; además tiene poca progresión luego de ser detectada, aunque su regresión espontánea es rara.

Puede ser difícil de diferenciar del quiste conjuntival, su diagnóstico se hace por los hallazgos clínicos, pues este se presenta más frecuentemente en la región nasal.

Respecto a su patogénesis el quiste epitelial de la glándula lagrimal resulta de la obstrucción de uno de los conductos secretorios de la glándula, lo que lleva a una progresiva dilatación y a la formación de un quiste de pared delgada.

La obstrucción inicial, puede ser idiopática o secundaria a una dacrioadenitis.

En el estudio histopatológico se encuentra un quiste redondeado, de contenido seroso, rodeado de una o dos capas de epitelio: puede estar compuesto de epitelio estratificado no queratinizado con células de Goblet similares a las de la conjuntiva.

Se observa tejido de glándula lagrimal normal adyacente al quiste.

En cuanto al tratamiento, si es pequeño y asintomático solo amerita observación; pero si es grande y sintomático se sugiere la remoción quirúrgica vía conjuntival o por orbitotomía lateral.

Otra forma de tratamiento menos efectivo, es la simple aspiración, pero tiene tendencia a recidivar por este método, por lo cual no es aconsejable.

El pronóstico es bueno, pero cuando se realiza remoción extensa de la glándula lagrimal, el paciente puede presentar síndrome de ojo seco.

2.- ADENOMA PLEOMORFICO

Llamado también tumor mixto benigno, es el tumor epitelial más frecuente de la glándula lagrimal.

Es un tumor benigno, compuesto de elementos epiteliales y mesenquimales, derivados del epitelio.

Respecto a su frecuencia, corresponde al 3 a 5% de los tumores orbitarios, al 25% de los tumores de la fosa de la glándula lagrimal, y al 50% de los tumores epiteliales de la glándula lagrimal. Se presenta más frecuentemente en el sexo masculino ocurriendo en el 60% de los casos, mientras en el sexo femenino en el 40%. La edad promedio de presentación es de 39 años, con una oscilación entre los 7 y los 77 años.

Clinicamente se presenta más frecuentemente en el lóbulo orbitario de la glándula. Se puede presentar ectópicamente en el tarso o en la carúncula. Se presenta como una masa de crecimiento lento, que en promedio es de 3.3 años, pero que puede oscilar entre 3 meses y 27 años. La masa es de consistencia firme.

En el paciente causa característicamente proptosis con desplazamiento hacia abajo y medial del globo ocular. Si esta localizada en el lóbulo palpebral de la glándula, se puede presentar como una masa subcutánea del párpado superior. Por su consistencia firme puede producir indentación del globo causando la presencia de estrias retineanas.

El diagnóstico se realiza por clínica, se complementa con el examen radiológico. En la tomografía computada se puede encontrar una masa bien definida ovoide o redondeada, con indentación y acentuación de la región de la fosa de la glándula lagrimal en el 60 a 80% de los casos. Si la lesión es la larga evolución puede hallarse defecto óseo en el techo orbitario y la cápsula del tumor puede estar fusionada con la duramadre.

La patogénesis del adenoma pleomórfico, no está claramente definida, parece que los elementos epitelial y estromal son derivados de células epiteliales que revisten el acino y el ducto.

La génesis de la proliferación epitelial es incierta, respecto al estímulo que la desencadena.

Histopatológicamente es un tumor encapsulado que puede tener nódulos en su superficie.

Microscópicamente presenta elementos epiteliales y mesenquimales. Los elementos epiteliales toman la forma de ductos, cordones o perlas escamosas. El elemento mesenquimal forma tejido mixoide más frecuentemente, tejido condroide, algunas veces tejido óseo y rara vez tejido graso.

Respecto al tratamiento se sugiere la excisión completa del tumor con su cápsula íntegra. Por ésta razón, está contraindicada la biopsia, si clínicamente se sospecha un adenoma pleomórfico, pues si

ocurre alguna falla en la excisión completa o ruptura de la cápsula durante el acto quirúrgico, esto puede llevar a que se forme un tumor mixto benigno recurrente.

La mejor vía para el abordaje quirúrgico es la orbitotomía anterolateral.

El pronóstico para el paciente con adenoma pleomórfico generalmente es bueno.

En cuanto al tumor mixto benigno recurrente, se presenta en una tercera parte de los casos, se ha observado una alta frecuencia de presentación cuando hay una excisión incompleta o ruptura de la cápsula durante el acto quirúrgico. Puede invadir tejidos orbitarios blandos, hueso orbitario, rara vez invade el globo ocular o el cerebro. La transformación maligna espontánea sin historia de intervención quirúrgica es rara.

3.- CARCINOMAS PRIMARIOS DE LA GLANDULA LAGRIMAL

En la revisión bibliográfica encontramos los siguientes:

- A) El carcinoma quístico adenoideo
- B) El adenocarcinoma pleomórfico
- C) El adenocarcinoma monomórfico
- D) El adenocarcinoma originado de novo
- E) El carcinoma mucoepidermoide
- F) El carcinoma acini celular originado de novo
- G) Los carcinomas variados

Los carcinomas primarios que han sido reportados corresponden según Shields al 1% de los tumores de la órbita y al 8% de las masas sólidas de la glándula lagrimal. En un estudio de Font y Gamel realizado en 1978, de 265 tumores de la glándula lagrimal el 49% de los tumores epiteliales correspondieron a carcinomas primarios así: el carcinoma quístico adenoideo con una frecuencia del 30%, el adenocarcinoma pleomórfico con una frecuencia del 9%, el adenocarcinoma originado de novo con una frecuencia del 7%, el carcinoma mucoepidermoide con una frecuencia del 2% y otros carcinomas 1%.

En cuanto a las características clínicas, el carcinoma primario de la glándula lagrimal se presenta más frecuentemente en pacientes jóvenes o de mediana edad. Con un cuadro clínico de proptosis unilateral progresiva y desplazamiento medial e inferior del globo ocular, que eventualmente causa dolor, blefaroptosis y diplopia. La duración de los síntomas generalmente es menor de 6 meses y raramente mayor de 2 años.

El examen clínico mostrará proptosis, desplazamiento inferior del globo ocular, blefaroptosis. Ocasionalmente se puede

palpar una masa firme, dura, debajo del reborde óseo superotemporal, orbital.

El diagnóstico de carcinoma primario de la glándula lagrimal, debe ser sospechado por el cuadro clínico y confirmado por medio de la tomografía computada, e imágenes de resonancia magnética. En la tomografía computada se puede observar la presencia de una masa ovoide o redonda, de tejido blando que algunas veces muestra contornos irregulares. La erosión ósea no siempre está presente, suele aparecer en lesiones grandes agresivas. Los focos de calcificaciones son lesiones sugestivas de tumor maligno de la glándula lagrimal.

A) CARCINOMA QUISTICO ADENOIDEO:

Es el tumor epitelial maligno más frecuente de la glándula lagrimal. Se caracteriza por su alta malignidad.

Se presenta más frecuentemente en mujeres en el 58% de los casos, en hombres en el 42%. La edad más frecuente de presentación es en promedio los 40 años, con una oscilación entre los 12 a 76 años.

El paciente puede presentar además entumecimiento y dolor por el compromiso perineural, y diplopia por el compromiso de los músculos extraoculares.

En las radiografías se puede hallar cambios óseos destructivos en el 80% de los casos.

Histológicamente presenta áreas sólidas o cordones de células epiteliales malignas, con núcleo grande atípico; puede presentar los siguientes subtipos histológicos:

a) Cribiforme: o en queso suizo, con elementos mixoides compactos hialinizados de membrana basal y material estromal.

b) Esclerosante: forma consistente de cilindros hialinos de tejido conectivo y cordones epiteliales elongados, rodeados de un denso estroma hialinado.

c) Basaloide: con lóbulos epiteliales sólidos con núcleo grande basófilo y citoplasma escaso.

d) Comedocarcinoma: presenta lóbulos epiteliales con un foco central de necrosis

e) Tubular: con túbulos epiteliales elongados y en forma de coma alineados en 2 a 3 capas de células.

En cuanto al pronóstico, el carcinoma adenoquistico con patrón basaloide tiene una sobrevida del 21% a 5 años, mientras aquellos pacientes con patrón histológico no basaloide tienen una sobrevida del 71% a 5 años.

B.- ADENOCARCINOMA PLEOMORFICO:

Es también llamado tumor mixto maligno. Se ha sugerido que ocurre en asociación con un tumor de crecimiento lento, que cambia a tumor de rápido crecimiento. En otras circunstancias el desarrollo maligno, es una recurrencia de un adenoma pleomórfico parcialmente excidido.

Se presenta en pacientes con mayor edad, que aquellos que cursan con un adenoma pleomórfico. También se presenta más frecuentemente en hombres, en el 72% de los casos, mientras en mujeres en el 28%.

Formas de presentación:

a) Paciente con historia de excisión incompleta, de un tumor mixto benigno, que se torna recurrente en 3 a 5 años. Pero cuando ocurre la transformación maligna el paciente regresa sintomático en un lapso de 6 a 12 meses. El tumor mixto benigno recurrente después de 20 años un 10% se tornan malignos, mientras después de 30 años el 20% se tornan malignos.

b) Paciente con una masa bien tolerada, en la región de la glándula lagrimal, de muchos años de evolución, presumiblemente con un adenoma pleomórfico, que desarrolla síntomas de tumor mixto maligno en un lapso de 6 a 12 meses.

c) Paciente no conocido con sospecha clínica de albergar un tumor mixto benigno y que aparece con desarrollo de síntomas.

Ante la sospecha clínica de un adenocarcinoma pleomórfico es de importancia el examen de los nódulos linfáticos cervicales y periauriculares.

En el examen histopatológico, se observa estructuras semejantes a ductos o células productoras de mucina. Se observa anaplasia, actividad mitótica e infiltración con patrón de crecimiento.

En cuanto a la patogenia, solo la radioterapia ha sido incriminada como agente provocador y causante de adenocarcinoma pleomórfico en un tumor mixto benigno recurrente.

El pronóstico del adenocarcinoma pleomórfico, es malo con un promedio de sobrevida de 3 años.

C.- ADENOCARCINOMA ORIGINADO DE NOVO:

Menos del 10% de las lesiones epiteliales de la glándula lagrimal, están bien o parcialmente diferenciadas como derivadas de adenocarcinomas no asociadas con algún adenoma pleomórfico preexistente.

Se presenta más frecuentemente en hombres, con un promedio de edad de 56 años; con una oscilación de edad entre 18 a 80 años.

Clinica y radiológicamente, los hallazgos son similares a un carcinoma quístico adenoideo. Histopatológicamente se observan células pleomórficas, activas mitogenicamente, dispuestas en láminas y cordones, con formación de lumen, con producción de mucina. Grandes porciones pueden ser pobremente diferenciadas.

Su diseminación ocurre vía perineural.

D.- ADENOCARCINOMA MONOMORFICO:

Es un tumor epitelial maligno, compuesto solamente de células epiteliales, su característica es la ausencia de elementos mesenquimales.

E.- CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE:

Es una forma rara de carcinoma de la glándula lagrimal. Solo se han reportado trece casos en la literatura médica.

Histopatológicamente, muestra una difusa proliferación de células anaplásicas, con abundante citoplasma vacuolado, estas células escamosas con disposición en forma de empedrado, con queratinización y células de Goblet productoras de moco. Hay patrón de crecimiento glandular y epidermoide infiltrante.

Un carcinoma mucoepidermoide con actividad mitótica y pocas células productoras de mucina se debe considerar de alto grado de malignidad.

F.- CARCINOMA ACINI CELULAR ORIGINADO DE NOVO:

Es una rara neoplasia observada en las glándulas salivales. Se ha reportado un caso único en la glándula lagrimal en 1986 por Gaetano y colaboradores. En una paciente de sexo femenino de 59 años de edad, que consultó por disminución de la agudeza visual e hinchazón indolora de la glándula lagrimal derecha.

Histopatológicamente presentaba una lesión encapsulada, células con abundantes granulos, con citoplasma basófilo, PAS positivo, con atipias citológicas.

G.- CARCINOMAS VARIADOS:

Otros carcinomas de la glándula lagrimal son completamente raros. Algunos muestran diferenciación escamosa sin las características mencionadas anteriormente y simplemente son clasificados como carcinomas de células escamosas. En algunos casos un tumor orbital maligno altamente diferenciado puede presentarse siendo difícil asegurar si la lesión es originada en la glándula lagrimal o si es un tumor metastásico pobremente diferenciado o un linfoma. El microscopio electrónico puede ser una ayuda importante en estos casos pues permite encontrar las estructuras epiteliales que son típicamente halladas en la glándula lagrimal.

PATOGENESIS DE LOS CARCINOMAS:

Respecto a la patogénesis de los carcinomas primarios de la glándula lagrimal, no está claramente entendida. Es aceptado ahora que la célula de origen es la célula epitelial. Es incierta la patogénesis, el porqué algunos tumores asumen un patrón quístico adenoides y otros características epidermoides.

Es aceptado por muchos autores, que la mayoría de los adenocarcinomas pleomórficos, son originados de adenomas pleomórficos de crecimiento lento.

TRATAMIENTO DE LOS CARCINOMAS:

En cuanto al tratamiento de los carcinomas primarios de la glándula lagrimal, la elevada mortalidad sugiere que el tratamiento agresivo es necesario; por ello cuando el diagnóstico de carcinoma primario de la glándula lagrimal, es fuertemente sospechado por el cuadro clínico y radiológicamente, una biopsia por vía del párpado superior a través del septum orbitario deberá ser realizada. Si la lesión muestra ser carcinoma de la glándula lagrimal una exenteración orbital combinada con resección del hueso adyacente debe ser realizada. Para tumores más pequeños con mínimo compromiso óseo o sin compromiso óseo, otras cirugías han sido recientemente sugeridas como la orbitotomía superolateral con excisión completa del tumor y resección ósea de ser necesario.

La radioterapia tiene poco o ningún papel como primer procedimiento terapéutico, sin embargo en los tumores avanzados en los que no se está convencido de la resección quirúrgica, la radioterapia en el posoperatorio está justificada como medida paliativa.

PRONOSTICO DE LOS CARCINOMAS:

Respecto al pronóstico de los carcinomas primarios de la glándula lagrimal generalmente es malo, la frecuencia de recurrencia es alta y la invasión a la cavidad craneal por vía ósea puede ocurrir.

El carcinoma quístico adenoideo tiene el peor pronóstico especialmente en aquellos pacientes que tienen patrón histológico basaloide. El adenocarcinoma pleomórfico tiene mal pronóstico, pero mejor que para el carcinoma quístico adenoideo.

El pronóstico para el carcinoma mucopidermoide varia, así tumores con abundante mucina y bien diferenciados tienen mejor pronóstico, mientras tumores con abundantes células escamosas y escasa mucina tienen peor pronóstico.

II.- OBJETIVOS

Los objetivos de este trabajo son: Realizar una revisión de los tumores epiteliales de la glándula lagrimal en el hospital de oncología del Centro Médico Nacional siglo XXI, en el servicio de oftalmología y hacer un análisis desde el punto de vista clínico y de tratamiento.

Además realizar una revisión y comparación con lo descrito en la literatura médica universal, sobre los tumores epiteliales de la glándula lagrimal.

III.- MATERIAL Y METODOS

Se revisó el archivo clínico del servicio de oftalmología del hospital de oncología del Centro Médico Nacional y se estudiaron los casos de los pacientes con tumores de la glándula lagrimal, vistos en este hospital entre enero de 1974 y diciembre de 1990.

Se encontraron veintidos pacientes con expediente clínico completo y estudio histopatológico con impresión diagnóstica de tumor epitelial de la glándula lagrimal.

Los datos que se analizaron en cada expediente fueron: nombre, cédula, edad, sexo, antecedentes heredofamiliares positivos, antecedentes personales patológicos y no patológicos positivos, sintomatología, examen físico general; examen oftalmológico que incluyó: agudeza visual, anexos oculares, exoftalmometría, movilidad ocular, biomicroscopía, tonometría, oftalmoscopia, estudios de laboratorio, radiografías de órbita, tomografía computada de órbita, diagnóstico clínico, diagnóstico histopatológico, tratamiento y evolución.

IV.- RESULTADOS

Veintidos casos clínicos reunieron los criterios de diagnóstico de tumor epitelial de la glándula lagrimal. Catorce de ellos correspondieron a adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal (63.6%), mientras ocho correspondieron a carcinomas primarios de la glándula lagrimal (36.4%), distribuidos así: cinco adenocarcinomas originados de novo (22.7%) y tres carcinomas quísticos adenoideos (13.7%), <tabla No. 3>.

Diecinueve casos encontrados con impresión diagnóstica de quiste epitelial de la glándula lagrimal, no fueron analizados por considerarse un proceso obstructivo de la glándula más que una verdadera neoplasia.

1- Adenoma Pleomórfico: de los catorce pacientes incluidos en este grupo diagnóstico, nueve de ellos pertenecieron al sexo masculino (64.2%) y cinco pertenecieron al sexo femenino (35.8%). <tabla No. 4>.

El promedio de edad de los pacientes al momento del diagnóstico fué de 32.3 años, con una oscilación de edad de presentación entre 14 y 44 años. <tabla No. 4>.

El adenoma pleomórfico estuvo localizado en la glándula lagrimal derecha en diez pacientes (71.4%) y en la izquierda en cuatro pacientes (28.6%). <tabla No. 4>.

En ninguno de los casos existió antecedentes heredofamiliares de importancia con el padecimiento. En uno de los pacientes se había realizado una orbitotomía postrauma ocular del lado de la glándula lagrimal comprometida ocho meses antes.

Un paciente quien fué el único caso con adenoma pleomórfico recidivante, cinco años antes en otra institución hospitalaria se le había realizado una craneotomía frontotemporal derecha para extirpar un adenoma pleomórfico.

El tiempo promedio de duración de los síntomas fué 22.6 meses, con una oscilación de duración entre 3 y 48 meses. Los síntomas encontrados en orden de frecuencia son: proptosis en trece pacientes (92.8%), lagrimeo en siete pacientes (50%), dolor en cinco pacientes (42.8%), otros síntomas menos frecuentes fueron diplopía ocasional, edema palpebral en tres pacientes (21.4%), disminución de la agudeza visual, y ojo rojo en un paciente (7.1%). <tabla No. 5>.

En el examen físico general no se encontró alteraciones. En el examen oftalmológico se encontró lo siguiente: la agudeza visual estuvo disminuida, desde una hasta cinco líneas visuales en el

ojo del lado afectado en nueve pacientes (64.2%). El exoftalmos fué hallazgo constante en los catorce pacientes (100%), encontrándose una diferencia promedio en la exoftalmometría de 6.8 mm entre el globo ocular afectado y el contralateral, con una oscilación de diferencia entre 4 y 11 mm. El globo ocular estuvo desplazado hacia abajo y adentro en diez pacientes (71.4%). Se encontró masa palpable en el ángulo superoexterno en ocho pacientes (57.1%), la tumoración palpable en general fué de consistencia dura y adherida a planos profundos. Se halló edema palpebral en cuatro pacientes (28.5%). Algún grado de limitación de la movilidad ocular estuvo presente en tres pacientes (21.4%). Otros hallazgos menos frecuentes fueron hiperemia conjuntival, desepitelización corneal y papiledema en un paciente (7.1%). <tabla No. 5>.

En el examen radiológico de la órbita se encontró principalmente aumento de la densidad orbitaria del lado temporal. En todos los pacientes en quienes se realizó tomografía computada se observó la presencia de un tumor vascularizado localizado en la fosa de la glándula lagrimal, sin presencia de alteraciones óseas.

Con los hallazgos clínicos y radiológicos se realizó una impresión diagnóstica de adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal, por lo cual en trece pacientes se realizó orbitotomía lateral y resección de la tumoración con su cápsula íntegra. En un paciente se realizó exenteración orbital, fué el paciente con mayor proptosis y presentó una úlcera corneal que se perforó e hizo una endoftalmitis. <tabla No. 6>.

En todos los casos el tumor estuvo localizado en lóbulo orbitario de la glándula lagrimal.

El estudio histopatológico fué reportado como adenoma pleomórfico.

El tiempo promedio de seguimiento fué de 7 años, con una oscilación de tiempo entre 2 y 11 años. La evolución fue buena en todos los casos y durante el tiempo de seguimiento no se observó en ningún paciente signos o evidencia de recidiva. <tabla No. 6>.

2.- Carcinoma Primario de la Glándula Lagrimal: De los ocho pacientes incluidos en este grupo diagnóstico, cinco correspondieron a adenocarcinomas originados de novo y tres a carcinomas quísticos adenoideos. <tabla No. 3>.

Cinco pacientes correspondieron al sexo masculino (62.5%), tres adenocarcinomas, dos carcinomas quísticos adenoideos, y tres al sexo femenino (37.5%) dos adenocarcinomas, un carcinoma quístico adenoideo. <tabla No. 7>.

El promedio de edad al momento del diagnóstico fué 47.7 años, con una oscilación de edad entre 26-61 años. <tabla No. 7>.

El carcinoma primario estuvo localizado en la glándula lagrimal derecha en cuatro pacientes (50%) y en la izquierda en cuatro pacientes (50%). <tabla No. 7>.

Respecto a los antecedentes heredofamiliares en tres pacientes se halló antecedente de cáncer (gástrico, hepático, glándula mamaria) (37.5%) y en cinco pacientes se encontró antecedentes personales no patológicos de tabaquismo (62.5%).

A un paciente dos meses antes en otro centro hospitalario se le había realizado una orbitotomía lateral y radioterapia por un tumor de la glándula lagrimal cuyo reporte histopatológico fué de adenocarcinoma originado de novo, y que consultó al servicio por recidiva.

El tiempo promedio de duración de los síntomas fué de 6.3 meses; con una oscilación del tiempo de presentación entre 2 y 12 meses. Los síntomas encontrados en orden de frecuencia fueron: proptosis en siete pacientes (87.5%), dolor en siete pacientes (87.5%), diplopia en seis pacientes (75%), disminución de la agudeza visual en cinco pacientes (62.5%), tumor palpable en el ángulo superoexterno y lagrimeo en cuatro pacientes (50%), otros síntomas menos frecuentes fueron disminución de la hendidura palpebral en dos pacientes (25%), y sensación de cuerpo extraño conjuntival en un paciente (12.5%), <tabla No. 8>.

En el examen físico general no se encontró alteración en los pacientes.

En el examen oftalmológico se halló lo siguiente: La agudeza visual del ojo del lado afectado estuvo disminuida en los ocho pacientes (100%), con una pérdida desde una línea visual hasta No Percepción de La Luz. El exoftalmos estuvo presente en siete pacientes (87.5%), con una diferencia promedio en la exoftalmometría de 7 mm entre el globo ocular comprometido y el contralateral, con una oscilación de diferencia entre 4 y 12 mm., además el globo ocular estuvo desplazado hacia abajo y adentro en seis pacientes (75%). Se halló masa palpable en el ángulo superoexterno en siete pacientes (87.5%), esta fue de consistencia dura, firme, no dolorosa. En seis pacientes se encontró algún grado de limitación de la movilidad ocular (75%), incluso dos pacientes presentaron oftalmoplejia, uno de ellos con oftalmoplejia interna. Otros hallazgos menos frecuentes fueron edema palpebral, y alteraciones campimétricas en dos pacientes (25%), dilatación de los vasos episclerales y papiledema en un paciente (12.5%), <tabla No. 8>.

En todos los pacientes en quienes se tomó radiografías de la órbita se encontró aumento de la densidad de los tejidos blandos en la región temporal y en todos los pacientes en quienes se realizó tomografía computada se halló un tumor vascularizado en la fosa de la glándula lagrimal. En cuatro pacientes se encontró signos compatibles con erosión ósea (50%).

Con los hallazgos clínicos y radiológicos en seis pacientes se realizó impresión diagnóstica de carcinoma primario de la glándula lagrimal, en un paciente diagnóstico de adenoma pleomórfico y en otro diagnóstico de linfoma.

El estudio histopatológico reportó en cinco casos adenocarcinoma originado de novo, y en tres casos carcinoma quístico adenoideo, y de estos tres, dos de subtipo histológico basaloide y uno con subtipo histológico esclerosante.

En cuanto al tratamiento en el Adenocarcinoma originado de novo en tres casos se realizó exenteración orbitaria; un paciente falleció 25 meses después, había presentado metastasis cervicales y pulmonares posteriores a la exenteración y había recibido radioterapia y quimioterapia. El segundo paciente falleció 30 meses después, y el tercer paciente solo asistió un año a control, sin evidencia de recidiva, pero no regresó. <tabla No. 9>.

Al cuarto paciente con adenocarcinoma originado de novo se le realizó orbitotomía lateral y superior además de radioterapia, presentó recidiva local y falleció 35 meses después. El quinto paciente con adenocarcinoma originado de novo se extendió hasta la base del cráneo, fué considerado intratable, nunca regresó a control. <tabla No. 9>.

En el primer paciente con carcinoma quístico adenoideo se realizó exenteración orbitaria, un año después sin evidencia de recidiva, no regresó a control. El segundo paciente con carcinoma quístico adenoideo se le realizó orbitotomía lateral y superior, más radioterapia, cinco meses después no se encontró evidencia de recidiva, pero no regresó a control. Al tercer paciente con carcinoma quístico adenoideo se le realizó orbitotomía lateral, al confirmar el diagnóstico con el estudio histopatológico se le sugirió la exenteración pero el paciente la rechazó como tratamiento y no ha regresado a control. <tabla No. 9>.

Los pacientes que no regresaron a control según informe de Trabajo Social fallecieron, sin poderse confirmar la fecha exacta de la defunción.

V.- D I S C U S I O N

Al realizar una revisión sobre lo descrito en la literatura médica universal respecto a los tumores epiteliales de la glándula lagrimal y los resultados de nuestra revisión podemos observar lo siguiente:

La frecuencia de presentación de los tumores epiteliales de la glándula lagrimal definitivamente es baja, encontrando en nuestro servicio veintidos casos en un lapso de 16 años, (1974 a 1990).

Respecto a la frecuencia de presentación de los tumores epiteliales de la glándula lagrimal, el 63.6% correspondió al adenoma pleomórfico, mientras el 36.4% correspondió al carcinoma primario, hallazgos que están en relación con la frecuencia descrita en la literatura.

El quiste epitelial de la glándula lagrimal, a pesar de encontrarlo en nuestro estudio como la lesión epitelial más frecuente de la glándula lagrimal, así como también está descrito en algunos reportes de la literatura médica; no se incluye en el estudio por considerarlo un proceso obstructivo, más que una verdadera neoplasia.

Respecto al adenoma pleomórfico en nuestro estudio se encontró más frecuente: en hombres, adultos jóvenes, localizado en el lóbulo orbitario de la glándula lagrimal derecha, hallazgos estos que están en relación con lo descrito en la literatura médica.

La presentación de los síntomas tuvo un tiempo promedio de duración de 22.6 meses y los síntomas más frecuentes fueron proptosis, lagrimeo y dolor. La duración y el tipo de síntomas están en relación con lo descrito en la literatura médica.

En el examen físico oftalmológico llama la atención la pérdida de algunas líneas de agudeza visual, hallada en la mayoría de los pacientes. Los otros hallazgos en relación con lo descrito en la literatura médica universal son: la presencia de exoftalmos con desplazamiento del globo hacia abajo y adentro en la mayoría de los pacientes y la presencia de tumor palpable en el ángulo superoexterno, de consistencia firme.

El examen radiológico fue importante en la complementación diagnóstica, encontrándose principalmente en la tomografía computada, un tumor vascularizado en la fosa de la glándula lagrimal, hallazgos que son compatibles con los descritos en la literatura médica.

Con los hallazgos clínicos y radiológicos se realizó la resección del tumor con su cápsula íntegra, por medio de una orbitotomía lateral en trece de los pacientes y en un paciente con endoftalmitis, exenteración orbitaria.

El diagnóstico clínico estuvo de acuerdo con el Histopatológico en el 100% de los casos de adenoma pleomórfico.

El tiempo promedio de seguimiento de los pacientes con adenoma pleomórfico fué de siete años, la evolución fué buena en todos los pacientes como está descrito en la literatura y se encontró incluso mejoría de la agudeza visual en algunas de las líneas, que habían perdido estos pacientes.

Uno de los pacientes referidos a este hospital tenía adenoma pleomórfico recidivante y su recidiva se presentó cinco años después, tal como esta descrito en la literatura médica. Su evolución en el posquirúrgico fué buena, sin presencia de nueva recidiva tres años después, tiempo del último control.

En cuanto al carcinoma primario de la glándula lagrimal, su frecuencia fue 36.4%, siendo menor a la frecuencia del adenoma pleomórfico, tal como esta descrito en la literatura. Encontramos variación en cuanto a la frecuencia de los carcinomas, así el adenocarcinoma originado de novo fué el más frecuente en nuestro estudio 62.5%, mientras el carcinoma quístico adenoideo correspondió al 37.5%. En la literatura se describe como carcinoma más frecuente el carcinoma quístico adenoideo, en segundo lugar el adenocarcinoma pleomórfico y en tercer lugar el adenocarcinoma originado de novo.

El carcinoma se presentó más frecuente en el sexo masculino, en adultos, estuvo localizado, igualmente en la glándula lagrimal derecha o izquierda y más frecuentemente se afectó el lóbulo orbitario de la glándula, como esta descrito en la literatura médica.

Tal y como esta descrito en la literatura la duración de los síntomas, fué mas corta que para el adenoma pleomórfico, 6.3 meses, los síntomas más frecuentes fueron proptosis, dolor, diplopia, disminución de la agudeza visual, tumor palpable en el ángulo superoexterno y lagrimeo.

El examen oftalmológico reveló: disminución de la agudeza visual en todos los pacientes en el lado afectado, exoftalmos con desplazamiento del globo hacia abajo y adentro en la mayoría de casos, masa palpable en el ángulo superoexterno y limitación de la movilidad ocular. Hallazgos compatibles con lo descrito en la literatura. En un solo caso no se encontró exoftalmos, pues el carcinoma estuvo localizado en el lóbulo palpebral de la glándula principalmente.

Los hallazgos radiológicos fueron importantes en la complementación diagnóstica en todos los casos, pues se evidenció en la tomografía computada, la presencia de una tumoración vascularizada en la fosa de la glándula lagrimal y en el 50% de los casos se encontró signos compatibles con erosión ósea, así como lo describe la literatura para los carcinomas.

El estudio histopatológico fué compatible con la impresión diagnóstica clínica en el 85% de los casos. El error diagnóstico ocurrió por lo confuso del cuadro clínico y porque los hallazgos radiológicos no permitieron sospechar un carcinoma.

En cuanto al tratamiento de elección fué la exenteración orbitaria, en segundo lugar la orbitomía lateral, especialmente en aquellos dos pacientes en quienes se ingreso al quirófano con impresión diagnóstica clínica diferente al resultado histopatológico. Un paciente fué considerado intratable pues el carcinoma se extendió a la base del cráneo.

En los pacientes con presencia de recidiva local, se aplicó radioterapia y en los pacientes con metástasis a distancia quimioterapia.

El pronóstico en general fué malo. En los pacientes que asistieron a control el 100% fallecieron en un lapso promedio de 30 meses, con una oscilación de tiempo entre 25 y 35 meses. Coincidentalmente estos pacientes correspondieron a adenocarcinoma originado de novo. Esta evolución nos confirma el mal pronóstico descrito en la literatura médica

De los pacientes que no regresaron a control se confirmó que fallecieron, por medio del servicio de trabajo social, sin poder confirmar la fecha de la defunción, motivo por el cual no se analizó el tiempo de sobrevida. Excepto un paciente con un carcinoma quístico adenocármico que el año anterior rechazó la exenteración orbitaria, no regresó a control, pero se conserva con vida.

VI.- CONCLUSIONES

1.- Comparando nuestros resultados con lo descrito en la literatura médica universal, encontramos una amplia correlación.

2.- Los tumores epiteliales de la glándula lagrimal a pesar de su baja frecuencia, deben ser considerados al hacer el diagnóstico diferencial de la patología de la órbita.

3.- En el diagnóstico del adenoma pleomórfico es importante tener en cuenta que se presenta más frecuentemente: en hombres, en el lado derecho, en adultos jóvenes, sus síntomas son de larga evolución, la tomografía computada es de importancia en la complementación diagnóstica.

4.- El pronóstico del adenoma pleomórfico en general es bueno, pero depende de un buen tratamiento quirúrgico; intentando siempre resecaer el tumor con su cápsula íntegra. Así ante la sospecha clínica ésta contraindicado realizar una biopsia para confirmar el diagnóstico.

5.- Respecto al carcinoma primario de la glándula lagrimal, el tumor que más frecuentemente encontramos en nuestro estudio es el adenocarcinoma originado de novo, contrario a lo descrito en la literatura médica que el carcinoma más frecuente es el carcinoma quístico adenoideo.

En segundo lugar en nuestro estudio encontramos el carcinoma quístico adenoideo. No encontramos otros tipos de carcinomas en nuestro estudio.

6.- En el diagnóstico del carcinoma primario de la glándula lagrimal es importante tener presente que es más frecuente en hombres, en edad adulta; la rápida evolución del padecimiento y el tipo de síntomas; la tomografía computada es de importante ayuda en la complementación diagnóstica y se debe buscar además la presencia de cambios óseos.

7.- El pronóstico para el carcinoma primario de la glándula lagrimal definitivamente es malo a pesar del tratamiento oportuno.

VII.- T A B L A S

TABLE NO. 1
LESIONES OCUPANTES DE LA FOSA DE LA GLANDULA LAGRIMAL

LESIONES	REESE 1956	STEWART 1979	SHIELDS 1984	ROOTMAN 1988	SHIELDS 1989
EPITELIALES BENIGNAS	27	14	20	13	25
EPITELIALES MALIGNAS	27	17	6	8	7
TOTAL	54 (48%)	31 (38%)	26 (31%)	21 (45%)	32 (23%)
NO EPITELIALES INFLAMATORIAS O LINFOIDES	59 (52%)	51 (62%)	57 (69%)	26 (55%)	110 (78%)
TOTAL	112	82	83	47	142

TABLE NO. 2
FRECUENCIA DE LOS TUMORES EPITELIALES EN LA GLANDULA LAGRIMAL

INVESTIGADOR	NUMERO DE CASOS	ADENOMA PLEOMORFICO	ADENOCARCINOMA PLEOMORFICO	CARCINOMA QUISTICO ADENOIDEO	OTROS
FRONT Y GA MEL (1978)	265	136 (51%)	34 (13%)	70 (27%)	25 (9%)
PERZIN Y JACOBIEC (1980)	86	42 (49%)	6 (7%)	24 (28%)	14 (16%)
NI CHENG ET AL (1981)	160	90 (56%)	10 (6%)	46 (29%)	14 (9%)
SHIELDS (1989)	32	17 (53%)	3 (9%)	2 (6%)	10 (31%)

TABLA NO. 3
TUMORES EPITELIALES EN LA GLANDULA LAGRIMAL. FRECUENCIA.

TUMOR	NUMERO	PORCENTAJE
ADENOMA PLEOMORFICO	14	63.6%
ADENOCARCINOMA ORIGINADO DE NOVO	5	22.7%
CARCINOMA QUISTICO ADENOIDEO	3	13.7%
TOTAL	22	100%

ARCHIVO HOSPITAL DE ONCOLOGIA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, 1991.

TABLA NO. 4
ADENOMA PLEOMORFICO EN LA GLANDULA LAGRIMAL

PACIENTE	SEXO	EDAD (AÑOS)	GLANDULA
UNO	MASCULINO	14	DERECHA
DOS	MASCULINO	28	DERECHA
TRES	MASCULINO	28	DERECHA
CUATRO	MASCULINO	34	IZQUIERDA
CINCO	MASCULINO	36	DERECHA
SEIS	MASCULINO	37	IZQUIERDA
SIETE	MASCULINO	38	DERECHA
OCHO	MASCULINO	42	DERECHA
NUEVE	MASCULINO	44	IZQUIERDA
DIEZ	FEMENINO	20	IZQUIERDA
ONCE	FEMENINO	29	DERECHA
DOCE	FEMENINO	33	DERECHA
TRECE	FEMENINO	34	DERECHA
CATORCE	FEMENINO	36	DERECHA

ARCHIVO HOSPITAL DE ONCOLOGIA CENTRO MEDICO NACIONAL, SIGLO XXI, 1991.

TABLA NO. 5
ADENOMA PLEOMORFICO, CUADRO CLINICO

SIGNOS Y SINTOMAS	NUMERO	PORCENTAJE
LAGRIMEO	7	50.0%
DOLOR	5	42.8%
DIPLOPIA OCASIONAL	3	21.4%
AGUDEZA VISUAL DISMINUIDA	9	64.2%
EXOFTALMOS	14	100.0%
GLOBO ABAJO Y ADENTRO	10	71.4%
TUMOR PALPABLE	8	57.1%
EDEMA PALPEBRAL	4	28.5%
LIMITACION DE LA MOVILIDAD	3	21.4%

ARCHIVO HOSPITAL DE ONCOLOGIA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, 1991.

TABLA NO. 6
ADENOMA PLEOMORFICO, TRATAMIENTO Y EVOLUCION

TRATAMIENTO Y EVOLUCION	NUMERO	PORCENTAJE
ORBITOTOMIA LATERAL	13	92.8%
EXENTERACION ORBITARIA	1	7.1%
NO RECIDIVA	14	100.0%

ARCHIVO HOSPITAL DE ONCOLOGIA, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, 1991.

TABLA NO. 7
CARCINOMA PRIMARIO EN LA GLANDULA LAGRIMAL

PACIENTE	SEXO	EDAD(AÑOS)	GLANDULA
ADENOCARCINOMA	MASCULINO	26	IZQUIERDA
ADENOQUISTICO	MASCULINO	43	DERECHA
ADENOCARCINOMA	MASCULINO	49	DERECHA
ADENOQUISTICO	MASCULINO	54	IZQUIERDA
ADENOCARCINOMA	MASCULINO	58	DERECHA
ADENOCARCINOMA	FEMENINO	38	IZQUIERDA
ADENOQUISTICO	FEMENINO	53	DERECHA
ADENOCARCINOMA	FEMENINO	61	IZQUIERDA

ARCHIVO HOSPITAL DE ONCOLOGIA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, 1991

TABLA NO. 8
CARCINOMA PRIMARIO, CUADRO CLINICO:

SIGNOS Y SINTOMAS	NUMERO	PORCENTAJE
DOLOR	7	87.5%
DIPLOPIA	6	75.0%
LAGRIMEO	4	50.0%
AGUDEZA VISUAL DISMINUIDA	8	100.0%
EXOFTALMOS	7	87.5%
GLOBO ABAJO Y ADENTRO	6	75.0%
TUMOR PALPABLE	7	87.5%
LIMITACION DE LA MOVILIDAD	6	75.0%
EDEMA PALPEBRAL	2	25.0%
ALTERACIONES CAMPIMETRICAS	2	25.0%

ARCHIVO, HOSPITAL DE ONCOLOGIA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, 1991

TABLA NO. 9
CARCINOMA PRIMARIO, TRATAMIENTO Y EVOLUCION

PACIENTE	TRATAMIENTO	EVOLUCION
ADENOCARCINOMA, UNO	EXENTERACION RADIOTERAPIA QIMIOTERAPIA	RECIDIVA LOCAL, METASTASIS, FALLECE EN 25 MESES
ADENOCARCINOMA, DOS	EXENTERACION	FALLECE EN 30 MESES
ADENOCARCINOMA, TRES	EXENTERACION	ASISTE UN AÑO A CONTROL, FALLECE
ADENOCARCINOMA, CUATRO	ORBITOTOMIA LATERAL RADIOTERAPIA	RECIDIVA LOCAL, FALLECE EN 35 MESES
ADENOCARCINOMA, CINCO	INTRATABLE	NO REGRESA CONTROL, FALLECE
CARCINOMA QUISTICO UNO	EXENTERACION	ASISTE UN AÑO A CONTROL FALLECE
CARCINOMA QUISTICO DOS	ORBITOTOMIA LATERAL Y RADIOTERAPIA	ASISTE CINCO MESES A CONTROL, FALLECE
CARCINOMA QUISTICO TRES	ORBITOTOMIA LATERAL	RECHAZA EXENTERACION NO REGRESA A CONTROL

ARCHIVO, HOSPITAL DE ONCOLOGIA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, 1991

VIII.- BIBLIOGRAFIA

- 1.- SHIELDS CL, SHIELDS JA, EAGLE RC, RATHMELL JP: CLINICOPATHOLOGIC REVIEW OF 142 CASES OF LACRIMAL GLAND LESIONS. OPHTHALMOL 1989; 96:431-435.
- 2.- SHIELDS JA : DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF ORBITAL TUMORS. PHILADELPHIA: WB SAUNDERS, 1988; 36-46.
- 3.- SHIELDS JA: DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF ORBITAL TUMORS. PHILADELPHIA: WB SAUNDERS, 1988; 259-274.
- 4.- JAKOBIEC FA, FONT RL. ORBIT IN: SPENCER WH, ED. OPHTHALMIC PATHOLOGY: AN ATLAS AND TEXTBOOK. 3ER. ED. VOL. 3 PHILADELPHIA: WB SAUNDERS, 1986; 2496-2525.
- 5.- SHIELDS JA. SHIELDS CL, EAGLE RC, RIZZO J: PLEOMORPHIC ADENOMA OF THE LACRIMAL GLAND. ARCH OPHTHALMOL 1987; 105: 560-561.
- 6.- SHIELDS JA. SHIELDS CL: MALIGNANT TRANSFORMATION OF PRESUMED PLEOMORPHIC ADENOMA OF LACRIMAL GLAND AFTER 60 YEARS. ARCH OPHTHALMOL 1987; 105: 1403-1405.
- 7.- AURAN J, JAKOBIEC FA, KREBS W: BENIGN MIXED TUMOR OF THE PALPEBRAL LOBE OF THE LACRIMAL GLAND. OPHTHALMOL 1988; 95: 90-99.
- 8.- PULITZAR DR, ECKERT ER: MUCOEPIDERMOID CARCINOMA OF THE LACRIMAL GLAND. ARCH OPHTHALMOL 1987; 105: 1406-1409.
- 9.- DE ROSA G, ZEPPA P, TRANFA F. BONAVOLONTA G: ACINIC CELL CARCINOMA ARISING IN A LACRIMAL GLAND. FIRST CASE REPORT. CANCER 1986; 57: 1988-1991.