

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

MANEJO CONSERVADOR EN EL TRATAMIENTO DEL CARCINOMA QUISTICO ADENOIDEO DE LA GLÁNDULA LAGRIMAL

TESIS DE POSGRADO

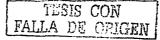
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE: ESPECIALISTA EN OFTALMOLOGÍA

PRESENTA:
DR. JOSÉ LUIS CABRERA ROJAS



MÉXICO, D.F.

2003







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 esta 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.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI DIVISION DE OFTALMOLOGIA



MANEJO CONSERVADOR EN EL TRATAMIENTO DEL CARCINOMA QUISTICO ADENOIDEO DE LA GLÁNDULA LAGRIMAL

TRABAJO DE TESIS

PARA OBTENER EL TITULO DE:

ESPECIALIDAD EN OFTALMOLOGIA

PRESENTA

DR. JOSE LUIS CABRERA ROJAS



DR. ANTONIO CASTELLANOS OLIVARES

Jefe de la División de Enseñanza e Investigación Médica Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. ERNESTO DIAZ DEL CASTILLO MARTIN
Jefe de la División de Oftalmología
Profesor Titular del Curso de Posgrado en Oftalmología
Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. ARTURO VILLARREAL REYES

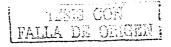
Médico de Base adsprito al Hospital de Oncologia Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI

> TESIS CON FALLA DE ORIGEN

- 3 -

CONTENIDO

	Pag
ANTECEDENTES	5
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	10
HIPOTESIS	10
OBJETIVOS	11
MATERIAL, PACIENTES Y METODOS	11
CONSIDERACIONES ETICAS	13
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	13
RECURSOS PARA EL ESTUDIO	13
RESULTADOS	14
CONCLUSIONES	17
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	18



ANTECEDENTES

Las masas de la glándula lagrimal se clasifican en 4 categorías: lesiones inflamatorias, linfomas, cáncer metastático y tumores epiteliales primarios; correspondiendo estos últimos a casi la mitad de los tumores de la glándula lagrimal.

Las neoplasias malignas primarias de la glándula lagrimal son raras, representan del 1-2% de las referencias a las clínicas especializadas en la orbita y tienen alta morbimortalidad.₂.

Las neoplasias malignas de la glándula lagrimal son principalmente tumores epiteliales primarios y consisten en: carcinoma quístico adenoideo, adenocarcinoma pleomorfico (tumor mixto maligno), adenocarcinoma primario, carcinoma mucoepidermoide, carcinoma escamoso y carcinoma de glándula sebácea; de estos, el más común es el carcinoma quístico adenoideo, representando del 25 al 30%, y tiene el peor pronóstico. 3.

Autores previos han reportado que la sobrevida de los pacientes con carcinoma quístico adenoideo puede estar relacionada con su tipo histológico. Sin embargo, el efecto de la resección local, radioterapia o resección orbitocraneal en la frecuencia o velocidad de recurrencia del tumor permanece incierta.₃



Se han descrito 5 patrones histopatológicos del carcinoma quístico adenoideo e incluyen al cribiforme, esclerosante, basaloide (sólido), comedocarcinomatoso y al tubular (dúctal), la variedad mas común es el cribiforme tendiendo a una mayor sobrevida mientras que el patrón basaloide tiende a un peor pronostico._{3.}

El carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal se presenta con mayor frecuencia en hombres que en mujeres durante la cuarta o sexta década de la vida; se caracteriza por una historia de crecimiento más corta (menor de 12 meses) que la de un tumor benigno debido a que los malignos crecen mas rápido.1,3.

La mayoría de los pacientes (70%) presentan dolor, signo de malignidad aunque no patognomónico, ya que puede aparecer también en los procesos inflamatorios de la glándula lagrimal; una masa palpable en la fosa lagrimal que condiciona desplazamiento ocular inferonasal por extensión superonasal o superotemporal, y motilidad ocular anormal: otros hallazgos menos frecuentes incluyen baja visual, edema de disco óptico, pliegues coroideos y disminución de la función del nervio trigémino. Comparado con los pacientes que presentan tumores epiteliales benignos, los pacientes con tumores malignos presentan una alta incidencia de dolor, una corta duración de sintomatología y una alta incidencia de anormalidades óseas evidentes en la tomografía computarizada.

El diagnostico se sospecha clínicamente por el crecimiento de la tumoración el cual es menor a 6 meses en el mayor número de los casos y que se acompaña de dolor ocular; su diagnostico se complementa apoyándose con estudios



de gabinete como la Tomografía Axial Computarizada (TAC) en cuyas etapas tempranas resulta negativa, pero a medida que el tumor crece se observa erosión contigua o invasión a hueso. La valoración neurológica es obligatoria por la alta posibilidad de diseminación perineural y extensión al seno cavernoso. 1, 3.

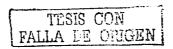
El carcinoma quístico adenoideo es una enfermedad agresiva con una propensión a invasión perineural, linfática y hematógena; el pronostico es malo, aproximadamente del 70 al 80% de los pacientes fallecen en los primeros 10 años después de efectuarse el diagnostico.6..

La exenteración ha sido el tratamiento quirúrgico Standard oncológico de lesiones malignas craneofaciales que invaden la orbita y periorbita. 7.

Aunque oncológicamente seguro, este procedimiento quirúrgico radical es cosméticamente desfigurante para todos los pacientes._{7.}

La exenteración consiste en la remoción radical del contenido orbitario incluyendo el globo ocular, la periorbita, las estructuras retrobulbares y ocasionalmente los párpados, siendo la reconstrucción posquirúrgica aún un gran problema quirúrgico.

El tumor invariablemente no responde a la escisión quirúrgica total y en la mayoría de los casos el pronóstico de vida es malo a corto plazo. En algunos casos la resección total combinada con radioterapia puede prolongar la vida y reducir el dolor; sin embargo, la



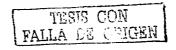
radioterapia agrava el problema de la reconstrucción posquirúrgica debido a que suprime el crecimiento óseo e induce una contracción de los tejidos remanentes en la orbita.8.

A pesar del tratamiento quirúrgico asociado a radioterapia, el carcinoma presenta recurrencias locales con invasión a la orbita y a estructuras intraorbitarias, así como extensión directa intracraneal y metástasis a hueso, pulmón e hígado, teniendo peor pronostico y con sobrevida a 5 años en menos del 50% y a 10 años en el 20% de los casos.

La ausencia de un ojo y la deformidad facial son importantes impedimentos físicos y psicológicos en el paciente; el manejo de la reconstrucción de la orbita anoftalmica requiere de un gran conocimiento de la anatomía orbitaria combinada con técnicas quirúrgicas adaptadas específicamente para esta reconstrucción.8.

Una opción reconstructora simple es la granulación espontánea o el cierre por cicatrización secundaria; otra alternativa es el uso de injertos de piel colocados en el hueso expuesto de la cavidad orbitaria; otras técnicas quirúrgicas más complejas incluyen el uso de colgajos regionales entre ellos del músculo frontal y temporal, de la galea del frontal y de la fascia temporoparietal; otras opciones son los parches oculares simples o las prótesis oculares de silicón.7.

Otra opción terapéutica es la quimioterapia empleando Cisplatina con administración intravascular (carótida) y Doxorubicina previo a la cirugía, y radioterapia con 55 a



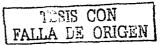
60 Gy, incrementando la quimioterapia en el postquirúrgico.

La quimioterapia induce necrosis de las células tumorales y minimiza la potencialidad de diseminación de estas células viables durante la manipulación quirúrgica de la orbita; finalmente la quimioterapia induce disminución del tamaño tumoral haciendo mas fácil su resección. 5, 6.

A pesar del mal pronostico y alta recurrencia, el tratamiento del carcinoma quístico adenoideo sigue siendo la exenteración y la radioterapia. 5.

Series de Font y Gamel reportan una sobrevida del 20% aproximadamente a 10 años después del tratamiento que incluye exenteración con radioterapia, o exenteración, radioterapia y quimioterapia._{5.}

La recurrencia a 2 años es común, resultando en un 50% de los casos y es a hueso y tejidos cercanos, con metástasis a pulmón y a glándula mamaria y con extensión intracraneal vía nervio lagrimal a través de la hendidura orbitaria superior siendo esta última la principal causa de defunción.5.



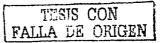
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El tratamiento del carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal es radical y mutilante, ya que consiste en el vaciamiento de la cavidad orbitaria y en caso de afectación ósea con radioterapia coadyuvante.

¿El manejo conservador como resección total del tumor y radioterapia coadyuvante, es una opción terapéutica efectiva en el manejo del carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal?

HIPOTESIS

El manejo conservador del carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal es una opción terapéutica efectiva no radical ni mutilante.



OBJETIVOS.

Conocer si el manejo conservador en el tratamiento del carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal es una buena opción terapéutica.

MATERIAL, PACIENTES Y METODOS

Diseño del estudio:

Retro-prospectivo, descriptivo, observacional

Universo de trabajo

Hospital de Oncología en el Servicio de Oftalmología del Centro Médico Nacional Siglo XXI del 1º de Enero del 2001 al 31 de Julio del 2003.



Variables:

Independiente.

Carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal.

Dependiente. Manejo conservador.

Criterios de inclusión.

Paciente adulto con diagnostico clínico de carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal.

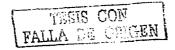
Paciente sin antecedente de biopsia insicional de la glándula lagrimal.

Paciente derechohabiente al Instituto Mexicano del Seguro Social.

Criterios de no inclusión

Paciente no derechohabiente al Instituto Mexicano del Seguro Social.

Paciente con antecedente de biopsia insicional de la glándula lagrimal



Criterios de exclusión

Pacientes con expedientes incompletos.

Pacientes que fallecieron en el posquirúrgico sin causa relacionada a su padecimiento oftálmico.

ANALISIS ESTADISTICO

El tipo de estudio es solo observacional y descriptivo, no requiere de un análisis estadístico.

CONSIDERACIONES ETICAS

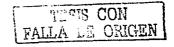
No hay implicaciones éticas relacionadas directamente con el manejo del paciente.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

La recolección de datos se realizó de los expedientes clínicos del Servicio de Oftalmología del Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI del 1° de Enero del 2001 al 31 de Julio del 2003, que reunían los criterios de inclusión antes mencionados.



RESULTADOS



Se diagnosticaron clínicamente 2 casos de carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal en el periodo comprendido del primero de Enero del 2001 al 31 de Julio del 2003, los cuales solo uno reunía los criterios de inclusión del estudio, ya que un paciente contaba con antecedente de biopsia insicional previa.

La paciente que reunía los criterios de inclusión es un femenino de 27 años de edad, originaria y residente del Distrito Federal, soltera, ejecutiva de ventas; con antecedente de glaucoma congénito del ojo izquierdo, que inicia su padecimiento el mes de marzo del 2001 con cefalea pulsátil, intermitente, localizada en la región periorbitaria derecha, la cual se acompañaba de anorexia y pérdida de peso (4 kg).

Valorada en el servicio por primera vez el 08-04-02 con los siguientes hallazgos oftalmológicos:

Agudeza Visual: Ojo Derecho 20/25

Ojo Izquierdo No percepción de Luz

Anexos:

Ojo derecho: A la palpación en el cuadrante superoexterno de la orbita tumoración de consistencia pétrea, lobulado, no móvil, doloroso a la digitopresión, la cual no rebasaba el borde orbitario, y que condiciona desplazamiento del globo ocular hacia abajo y adentro. Ojo izquierdo: Sin alteraciones

Exoftalmometría:



Barra 93 mm. Ojo derecho de 18mm, Ojo izquierdo de 17mm

Motilidad Ocular:

Posición Primaria de la Mirada. Ligera hipotrópia del ojo derecho, sin limitación a las ducciones.

Biomicroscopía:

Ojo derecho: Hiperemia conjuntival (++), resto de la exploración esencialmente normal

Ojo izquierdo: Megalocórnea con diámetro de 16 mm, cámara anterior amplia, pupila de 3mm de diámetro y arrefléctica, resto sin alteraciones.

Fondo de Ojo:

Ojo derecho: Papila con excavación de 0.3×0.4 resto sin alteraciones

Ojo izquierdo: Papila con excavación total, pálida (+++)

Se realiza tomografía axial computarizada de órbitas, observándose masa ocupativa en órbita derecha localizada en el espacio medio en el cuadrante supero-externo de aproximadamente 15 mm de diámetro anterior y 30 mm de largo hasta el vértice de la órbita, bien delimitada, de densidad heterogénea, con calcificaciones centrales y

periféricas, y observándose la fosa lagrimal con discreto moldeamiento, sin presencia de erosión ósea ni con indentación del globo ocular. Se realiza el diagnóstico de tumor de glándula lagrimal derecha probablemente maligno.

El 16-04-02 se realiza escisión de la glándula lagrimal derecha por orbitotomía anterolateral.

Reporte Histopatológico definitivo el 26-04-02 de Carcinoma quístico adenoideo, patrón cribiforme con presencia de invasión perineural y de cápsula (folio 0-02-2288). Se envía a radioterapia coadyuvante de electrones 5625 rads iniciando el 13 de mayo y terminando el 26 de junio del 2002

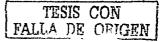
Actualmente con AV Ojo derecho 20/25 Ojo izquierdo no percibe luz. Presión intraocular Ojo derecho 12 mmHg, Ojo izquierdo 14 mmHg. Exoftalmometría barra 93 mm Ojo derecho 15 mm, Ojo izquierdo 16 mm. Biomicroscopía ojo derecho sin datos de actividad tumoral.

TAC de órbitas con presencia de fibrosis a nivel de fosa lagrimal sin datos de actividad tumoral

TESIS CON FALLA DE CRIGEN

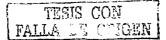
CONCLUSIONES

En el presente estudio se puede constatar que el tratamiento del carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal con resección total de la glándula y con radioterapia coadyuvante, es un tratamiento quirúrgico conservador igual de efectivo que el tratamiento quirúrgico a base de exenteración; con la ventaja de que no es radical ni mutilante; sin embargo, por la baja incidencia del carcinoma quístico adenoideo de la glándula lagrimal como la que se refiere en la literatura, son necesarios estudios prospectivos que comparen la efectividad de ambas formas de tratamiento; así como estudios que evalúen su recidiva y el pronostico de vida.



REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Font, Ramon L. MD, Smith, Shannon L MD; Bryan, Richard G MD, PhD. Malignant epithelial tumors of the lacrimal gland. A clinicopathologic study of 21 cases. Archives of Ophthalmology. Volume 116(5) May 1998 pp 613-616
- 2.- Jhon E Wright, Geoffrey E Rose, Alec Garner. Primary malignant neoplasms of the lacrimal gland. British Journal of Ophthalmology. 1992. 76.401-407.
- 3.- Duane's Ophthalmology 1997 CD ROM Edition. Malignant tumors of the lacrimal gland.
- 4.- John W. Gamel, and Roman L. Font MD. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. The clinical significance of a basaloid Histologic Pattern. Human Pathology Volume 13, Number 3, March 1982. 219-225.
- 5.- Meldrum, Melissa L. MD; Tse, David T. MD; Benedetto, Pasquale MD. Neoadjuvant Intracarotid Chemotherapy for Treatment of Advanced Adenocystic Carcinoma of the Lacrimal Gland. Archives of Ophthalmology. Volume 116(3) March 1998 pp 315-321
- 6.- Robert Alan MD. Intra-arterial Chemotherapy: A Welcome New Idea for the Management of Adenocystic Carcinoma of the Lacrimal Gland. Goldberg. Archives Ophthalmology. Volume 116(3) March 1998 pp 372-373.



- 7.- Catalano, peter j. md, facs; laidlaw, douglas bs; sen, chandranath md, Globe sparing orbital exenteration otorinolaryngology head and neck surgery. Volume 125(4), October 2001, 379-384
- 8.- Krastinova, Darina M.D.; Mihaylova, Maria M.D.; Kelly, Martin B. H. M.D., F.R.C.S.(Plast.). Surgical Management of the Anophthalmic Orbit, Part 2: Post-Tumoral. Plastic and reconstructive surgery Volume 108(4) 15 September 2001 pp 827-837

