

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

VÍAS LAGRIMALES

14

## Tumores en vías lagrimales

María E. Correa Pérez

Hospital Universitario de Zúrich. Zúrich (Suiza).



SOCIEDAD ESPAÑOLA  
DE OFTALMOLOGÍA

## INTRODUCCIÓN

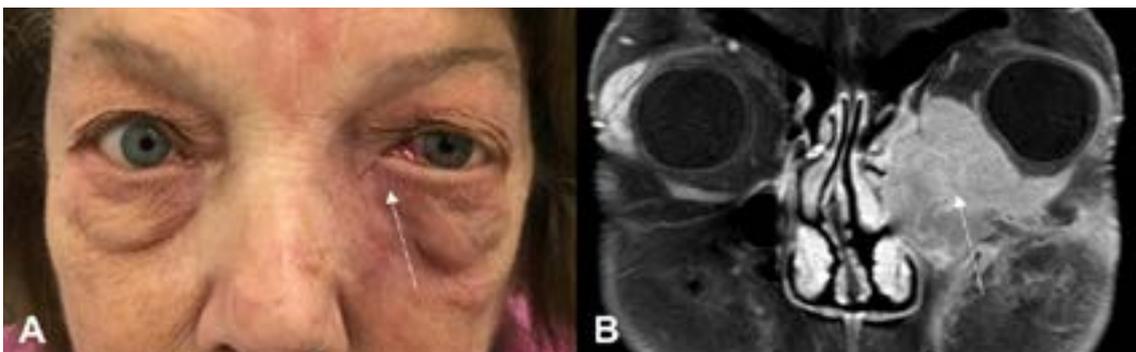
Las tumoraciones en la vía lagrimal se pueden clasificar en tres grupos (1,2):

- Tumores primarios del sistema de drenaje lagrimal.
- Tumores primarios de tejidos que rodean al sistema de drenaje lagrimal, que infiltran secundariamente por continuidad afectando estructuras de la vía lagrimal: los más frecuentemente son los carcinomas epidermoides y basocelulares de la piel. También se incluyen carcinoma adenoide quístico, hemangioma capilar, papilomas invertidos, linfomas, osteomas.
- Tumores metastásicos en la región nasolagrimal.

En este capítulo nos centraremos en procesos primarios de la vía lagrimal. Estos son poco frecuentes en comparación con el resto de tumores orbitarios, pero su diagnóstico puede suponer un reto complejo con diagnóstico tardío, debido a su confusión con cuadros benignos (como la obstrucción lagrimal o la dacriocistitis), pudiendo ser potencialmente mortales (tasa de mortalidad del 38%) por su tendencia a ser infiltrantes y proximidad a estructuras vitales y base del cráneo (3). Se describe que en general el 55% de los tumores en el saco lagrimal son malignos (1,4), aunque otros estudios muestran que hasta el 72% lo son (2).

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

Una obstrucción secundaria de la vía lagrimal puede ser debida a procesos inflamatorios locales o sistémicos, traumatismos o neoplasias (2). Los síntomas iniciales de un tumor en la vía lagrimal son inespecíficos y frecuentemente pueden ser confundidos por cuadros más frecuentes y benignos, como una obstrucción lagrimal o una dacriocistitis (5). Los síntomas más frecuentemente descritos son: epífora (53%), dacriocistitis recurrente (38%), secreción y/o masa en el saco lagrimal (36%), pudiendo aparecer también en casos más avanzados diplopía por invasión de estructuras adyacentes (fig. 1)(1,2,4,6). Según algunos estudios, son más frecuentes en varones entre 40-60 años de edad (3,7) y la etiología es desconocida, aunque algunas situaciones sistémicas se consideran predisponentes, como por ejemplo la existencia de linfoma sistémico o leucemia pueden predisponer a la aparición de linfomas en esta localización (7).



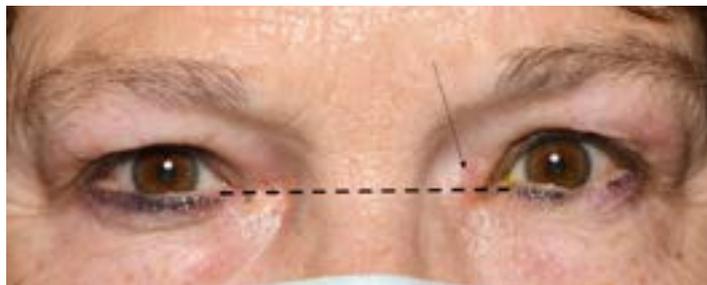
**Figura 1:** Paciente de 64 años con clínica de epífora izquierda desde hace 6 semanas.

En la primera consulta con su oftalmólogo, éste realizó un lavado de la vía lagrimal sin problemas. En las siguientes semanas la epífora empeoró y la paciente comenzó con signos de aumento de volúmen en la zona del saco lagrimal (A), por lo que, al acudir a urgencias durante sus vacaciones en el extranjero, fue tratada con antibiotico oral. A la vuelta a su oftalmólogo habitual se sospechó de tumoración, por lo que fue derivada al hospital (A: flecha). En la RMN (B): se confirmó la presencia de un tumor (B: flecha) en saco lagrimal y ductus nasolagrimal con erosión del suelo y pared medial orbitarias, infiltración del seno maxilar y cavum. Fue operada por cirugía maxilofacial (rinectomía parcial y exanteración). La histología confirmó un carcinoma de células escamosas. Fue tratada con radioterapia adyudante postoperatoria. *(Foto cortesía de la Dra K. Chaloupka, Hospital Universitario de Zúrich. Zúrich, Suiza).*

## VARIANTES HISTOLÓGICAS

En la literatura existe consenso en que los tumores malignos primarios de la vía lagrimal son más frecuentes que los benignos (3,5), pero hay diferentes publicaciones acerca de cual es el tumor maligno más frecuente.

- Los tumores primarios de la vía lagrimal se pueden clasificar principalmente en (2):
- Tumores primarios epiteliales: según la mayoría de las publicaciones son los más frecuentes y la mayoría son malignos (5).
- Según diversos autores el carcinoma de células escamosas (epidermoide) (fig. 1) es el más común, seguido del carcinoma de células transicionales, y más raramente adenocarcinoma, carcinoma adenoide cístico y carcinoma mucoepidermoide (3,5).
- Los tumores benignos más frecuentes son también epiteliales, siendo el más frecuente el papiloma escamoso invertido (éste puede transformarse en maligno presentando focos carcinomatosos (2) especialmente en casos de recidiva (1), seguido del oncocitoma y el tumor mixto benigno.
- Tumores primarios no epiteliales: linfomas, melanomas, sarcomas. En algunas revisiones es el linfoma el tumor maligno más frecuentemente encontrado (7) (fig. 2).
- Lesiones inflamatorias: sarcoidosis, granulomatosis de Wegener y granuloma pio-génico (2).



**Figura 2:** La paciente presenta una tumoración (flecha) por encima del tendón cantal medial izquierdo (línea discontinua). En este caso la primera sospecha debe ser una neoplasia. Mediante pruebas de imagen y posterior biopsia se confirmó el diagnóstico de un linfoma. *(Foto cortesía de la Dra. K. Chaloupka, Hospital Universitario de Zúrich. Zúrich, Suiza).*

## DIAGNÓSTICO

Anamnesis: tipo de síntomas, duración, severidad y factores predisponentes (enfermedades sistémicas como linfomas, granulomatosis de Wegener o sarcoidosis; traumatismos o neoplasias previas) (2).

Inspección y exploración oftalmológica completa: ante la presencia de una masa por encima del tendón cantal medial (expansión del saco en cúpula) nuestra primera sospecha debe ser la de una neoplasia (fig. 2) (1,2). Debemos valorar la posición de los puntos lagrimales, palpación y expresión de la vía lagrimal, el aspecto cutáneo, la presencia de teleangectasias, úlceras, etc (en tumores que infiltren la piel) (2).

En caso de sospecha tumoral se debe valorar la existencia de linfadenopatías regionales, que estarán presentes en algunos casos (1).

Sondaje e irrigación de la vía lagrimal: ante la sospecha de una obstrucción y en ausencia de infección se debe realizar. En los casos tumorales una permeabilidad parcial puede mantenerse hasta casos avanzados, lo que podría ayudar a realizar el diagnóstico diferencial con una obstrucción de la vía lagrimal (1). Un reflujo sanguinolento en una irrigación no traumática sería un signo sospechoso de malignidad (2). Algunos pacientes podrían referir sangrado espontáneo (1).

Pruebas de imagen: el uso de la Dacriocistografía (DCG) ha caído en la actualidad en el estudio de procesos neoplásicos debido al acceso generalizado a estudios de imagen más modernos como el CT o la RM. Se deben solicitar ante la sospecha de una masa en la vía lagrimal, y ambas son útiles para confirmar la sospecha y valorar extensión, aunque el CT podría valorar mejor si existe erosión ósea (1). Ninguna puede dar un diagnóstico etiológico definitivo, aunque si una sospecha diagnóstica.

El diagnóstico definitivo debe ser histopatológico mediante biopsia o escisión (2,3).

En algunos casos, debido a la inespecificidad de la presentación, estos tumores se descubren intraoperativamente al realizar una dacriocistorrinostomía de rutina (DCR) al notar el cirujano unos hallazgos anómalos o masa (5).

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Cualquier cuadro que asocie la presencia de una masa a nivel del saco lagrimal, especialmente con tiempo corto de evolución y sin signos aparentes de infección (dacriocistitis).

## TRATAMIENTO

El manejo de los tumores dependerá de la entidad y extensión sistémica y debe ser multidisciplinar, por lo que no es posible sistematizar el tratamiento en una única opción o esquema (2).

El tratamiento de los tumores benignos será en general su escisión completa (1). En caso de tumores con sospecha maligna o confirmación histológica en general incluye la escisión quirúrgica completa que podría ser combinada con rinotomía lateral por otorrinolaringología (1) seguida de radioterapia y/o quimioterapia. Debido a la proximidad a la órbita y base del cráneo necesita una escisión extensa. La exanteración debe ser valorada en cada caso de forma individual en función de la infiltración orbitaria (en casos con afectación ósea y de tejidos blandos orbitarios por tumor epitelial maligno) (1), aunque existen publicaciones que afirman que una vez que el tumor se extiende en la órbita ésta no mejora o cambia siempre el pronóstico (3).

La radioterapia especialmente útil en lesiones linfomatosas y puede emplearse como tratamiento paliativo en tumores epiteliales extensas (1).

En general debe tratarse de un manejo multidisciplinar con escisión extensa seguida de terapia adyudante (radioterapia, quimioterapia), para evitar las recurrencias y metástasis. El follow-up debe ser continuado, prestando atención a la examinación de la órbita y cavidad nasal (3).

## PRONÓSTICO

Como ya se ha explicado estos son con frecuencia diagnosticados de forma tardía debido a la forma de presentación, unido al hecho de que según diversas publicaciones la mayoría son malignos, en muchos casos el pronóstico no es bueno.

Es un grupo heterogéneo de tumores y estos se clasificarán en función del patrón histológico en bajo y alto grado, por lo que no se puede establecer un pronóstico general (3). La tasa de recidiva del carcinoma epidermoide infiltrante se describe de cerca del 50%, con tasa de mortalidad elevada (1).

## RESUMEN (PUNTOS CLAVE)

- Los tumores primarios de la vía lagrimal son poco frecuentes.
- La clínica inicial es frecuentemente inespecífica: síntomas de obstrucción de la vía lagrimal, por lo que en muchos casos se diagnostican tardíamente.
- Signos sospechosos: predisposición sistémica, signos atípicos como tumoración por encima del ligamento cantal medial (expansión del saco en cúpula), teleangectasias, secreción serosanguinolenta, etc.
- El diagnóstico y manejo precoz es clave.
- Los tumores malignos son más frecuentes que los benignos: los más frecuentes son el carcinoma de células escamosas y el linfoma.
- El papiloma escamoso invertido es el tumor benigno más frecuente.
- El manejo debe ser multidisciplinar en función del tipo histológico, pero en general incluye una escisión completa y amplia, seguida de tratamientos adyudantes (radioterapia, quimioterapia).
- El pronóstico dependerá del tipo histológico, así como del estadio y extensión en el momento del diagnóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Liesegang T.J., Skuta G.L., Cantor L.B. Curso de Ciencias Básicas y Clínicas. Órbita, párpados y aparato lagrimal. American Academy of Ophthalmology. Madrid 2008, Elsevier España S.A.
2. von Goscinski C, Koch KR, Cursiefen C, Heindl LM. Tumoren der ableitenden Tränenwege (Tumors of the lacrimal drainage system). HNO. 2016 Jun;64(6):386-93.
3. Janakiram TN, Sagar S, Sharma SB, Subramaniam V. Primary Mucoepidermoid Carcinoma of the Lacrimal Sac -a Case Report and Literature Review. Klin Onkol. 2016;29(4):291-4.
4. Montalban A, Liétin B, Louvrier C, Russier M, Kemeny JL, Mom T, Gilain L. Malignant lacrimal sac tumors. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2010 Nov;127(5):165-72.
5. El-Sawy T, Frank SJ, Hanna E, Sniegowski M, Lai SY, Nasser QJ, Myers J, Esmaeli B. Multidisciplinary management of lacrimal sac/nasolacrimal duct carcinomas. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2013 Nov-Dec;29(6):454-7.
6. Stefanyshyn MA, Hidayat AA, Pe'er JJ, Flanagan JC. Lacrimal sac tumors. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 1994 Sep;10(3):169-84.
7. Tanweer F, Mahkamova K, Harkness P. Nasolacrimal duct tumours in the era of endoscopic dacryocystorhinostomy: literature review. J Laryngol Otol. 2013 jul;127(7):670-5.