

# Tumor de glándula lagrimal, ¿benigno o maligno?

D. Lorenzo<sup>1</sup>  
E. Cobos<sup>1</sup>  
X. Acebes<sup>1</sup>  
F. Mascaró<sup>1</sup>  
S. Muñoz<sup>1</sup>  
MJ. Paules<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología Hospital Universitari de Bellvitge l'Hospitalet de Llobregat  
<sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitari de Bellvitge l'Hospitalet de Llobregat

## Resumen

Ante una tumoración de la glándula lagrimal, los hallazgos clínicos y radiológicos permiten establecer un diagnóstico de sospecha de malignidad o benignidad. Sin embargo, el estudio anatomopatológico proporciona el diagnóstico definitivo. Se presentan dos casos de tumoración de extirpe epitelial de glándula lagrimal, uno con histología benigna y otro maligna, y se discuten los principales aspectos diferenciales.

## Resum

Davant d'una tumoració de la glàndula llagrimal, les troballes clíniques i radiològiques permeten establir un diagnòstic de sospita de malignitat o benignitat. No obstant, l'estudi anatómo-patològic proporciona el diagnòstic definitiu. Es presenten dos casos de tumor de glàndula llagrimal d'estirp epitelial, un de benigne i un altre maligne i es discuteixen els principals aspectes diferenciales.

## Summary

Clinical and radiological findings in a lachrymal gland tumour may provide enough evidence to raise the suspicion of its benign or malignant nature. However, the ophthalmic pathology exam will determine the definitive diagnosis. Two cases of epithelial tumors of the lachrymal gland are presented in order to discuss the main differences between them.

## Introducción

Las lesiones que cursan con aumento de la glándula lagrimal se pueden clasificar en neoplásicas e inflamatorias. Las neoplasias de origen epitelial representan alrededor del 20-25% de los tumores de la glándula lagrimal<sup>1</sup>, de las cuales aproximadamente la mitad son benignas y la otra mitad malignas. Los tumores malignos suelen presentar unas características radiológicas y clínicas que las diferencian de los benignos, entre ellas destaca la rápida evolución clínica de los tumores malignos.

A partir de dos casos clínicos atendidos en nuestro centro se proponen los criterios de sospecha de benignidad o malignidad de una tumoración de la glándula lagrimal; así como se realiza una aproximación a su correlación histopatológica. Los linfomas y la enfer-

medad inflamatoria de la glándula lagrimal presentan idénticas manifestaciones al resto de patología de la órbita por lo que en este trabajo se discuten exclusivamente los tumores epiteliales.

## Casos clínicos

### Caso 1: tumor benigno

Una mujer de 38 años de edad, sin antecedentes patológicos ni oftalmológicos de interés, consultó por exoftalmos progresivo e indoloro en el ojo derecho de un año de evolución. En la exploración física destacaba proptosis axial con desplazamiento inferonasal del globo ocular derecho con limitación de la abducción y diplopía binocular en la dextroversión. La agudeza

Correspondencia:  
Daniel Lorenzo Parra  
Servicio de Oftalmología  
Hospital Universitari de Bellvitge  
Feixa Llarga, s/n  
08907 L'Hospitalet de Llobregat  
(Barcelona)  
E-mail: lorendan@gmail.com

visual era de la unidad y el resto de la exploración tanto de polo anterior como posterior no presentaba alteraciones.

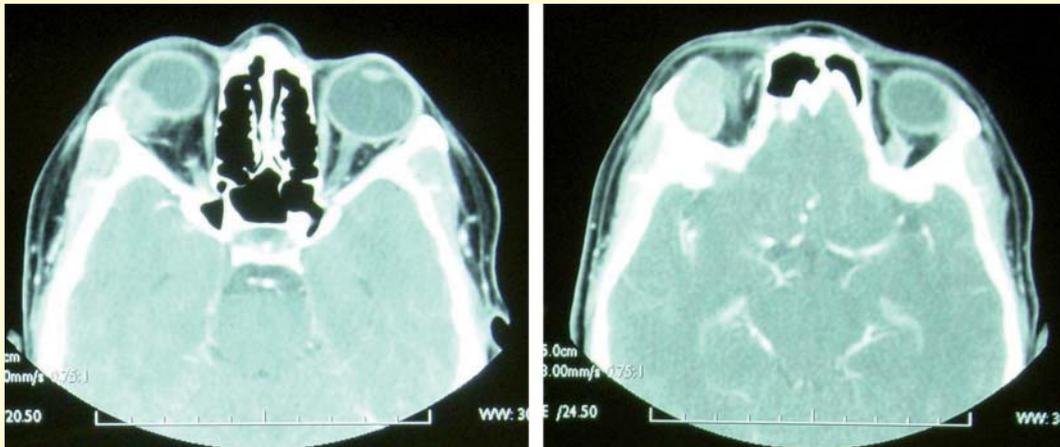
La TC orbitaria detectó la presencia de una masa intraorbitaria extraconal en el cuadrante superoexterno, bien delimitada, sin invasión de estructuras adyacentes y sin erosión ósea (Figura 1). Las características radiológicas de la lesión sugerían un proceso benigno por lo que se indicó una tumorectomía sin biopsia previa a través de un abordaje mediante orbitotomía supero-lateral (Figura 2). El estudio anatomopatológico de la pieza mostró anomalías sugestivas de benignidad tales como: tejido celular organizado, distribución homogénea de los núcleos celulares y ausencia de mitosis. Se concluyó con el diagnóstico de adenoma pleomorfo de la glándula lagrimal.

## Caso 2: tumor maligno

Un hombre de 71 años acudió por cambios recientes en su antiguo exoftalmos del ojo izquierdo. En el último mes había aparecido pérdida visual, un aumento

brusco de la proptosis e intenso dolor periocular. En la exploración física destacaba proptosis axial con desplazamiento ocular inferonasal, además de limitación de la abducción del ojo izquierdo con diplopía binocular en levoversión. La TC orbitaria mostró la presencia de una lesión intraorbitaria extraconal situada en el cuadrante superoexterno. Aparecía mal delimitada y con calcificaciones en su interior, provocaba erosión de las estructuras óseas adyacentes, e infiltraba la musculatura extrínseca ocular (Figura 3). Esta presentación clínica agresiva y los hallazgos radiológicos sugirieron la probable malignidad de la lesión, por lo que se realizó una biopsia incisional que confirmó el diagnóstico de sospecha. En un segundo tiempo, se practicó la exenteración de los contenidos orbitarios que fueron remitidos al patólogo para estudio (Figura 4).

El examen histopatológico puso de manifiesto las características malignas de la lesión: estructura no uniforme con zonas de necrosis, invasión capsular, distribución desigual de núcleos celulares con predominio de núcleos de gran tamaño, mitosis y pleomorfismo celular. Fue etiquetado como adenocarcinoma de glándula lagrimal.



**Figura 1.**  
TC cortes axiales.  
Se aprecia lesión ocupante de espacio bien delimitada en la fosa lagrimal derecha que se amolda a la pared orbitaria y no infiltra estructuras vecinas



**Figura 2.**  
Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica remitida a anatomía patológica en el momento de la intervención. Se observa una tumoración homogénea con una pseudo-capsula aparentemente íntegra

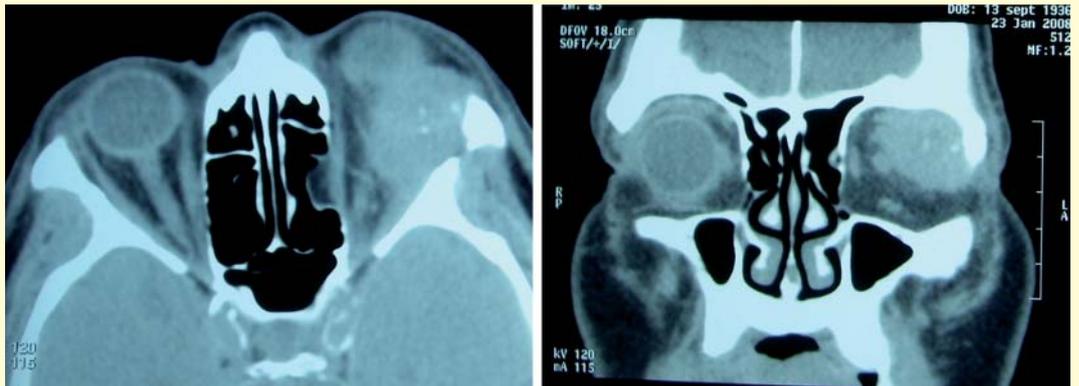
2b

## Histopatología

El adenoma pleomorfo<sup>2</sup> (tumor mixto benigno) es el tumor más frecuente de las glándulas lagrimales. En el examen macroscópico se observa una única masa sólida de color pálido-grisáceo. Los cortes de la pieza muestran un tumor sólido con espacios quísticos mucoides y áreas hemorrágicas. El estudio con microscopía pone de manifiesto la mezcla de

elementos epiteliales y estromales<sup>3</sup>. El componente epitelial adopta un patrón glandular formando nidos o túbulos revestidos por dos capas de células, la más externa de las cuales se entremezcla con el estroma (Figura 5). El lumen de estos túbulos puede estar relleno de una secreción proteinácea eosinófila. La diferenciación del estroma puede tener un aspecto mixoide y contener elementos heterólogos, tales como cartílago o hueso.

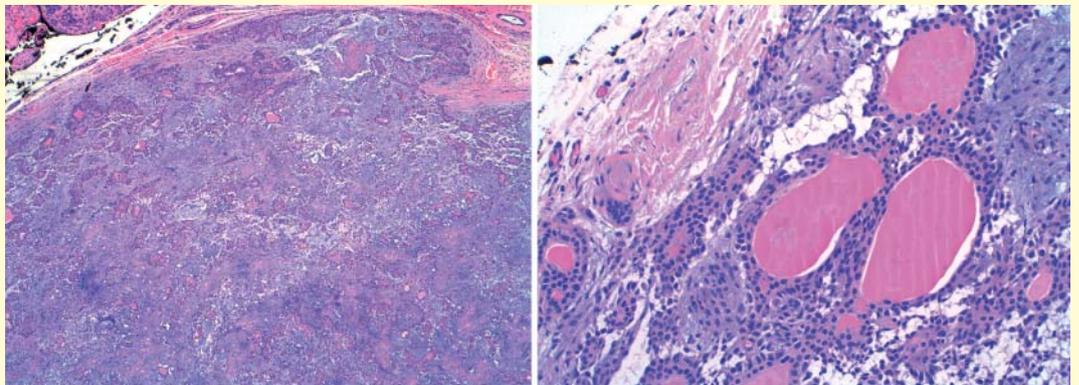
**Figura 3.**  
TC corte axial (izquierda) y corte coronal (derecha) que muestran tumoración en fosa lagrimal de bordes irregulares, infiltrante y con calcificaciones intralesionales



**Figura 4.**  
Corte macroscópico de la tumoración. Aspecto irregular con gran zona de necrosis central e infiltración capsular (cápsula teñida con tinta china)



**Figura 5.**  
Examen microscópico de un adenoma pleomorfo de glándula lagrimal; x 4 (izquierda), x 20 (derecha). Tinción con hematoxilina-eosina. Distribución homogénea del componente epitelial y estromal característico del adenoma pleomorfo. Los núcleos celulares aparecen ordenados y son del mismo tamaño



Aproximadamente el 50% de los tumores epiteliales de la glándula lagrimal son *carcinomas*. Por orden de frecuencia, los principales tipos histológicos<sup>4</sup> son el carcinoma adenoide quístico (50%), el adenocarcinoma (tumor mixto maligno), el carcinoma mucoepidermoide y el carcinoma escamoso.

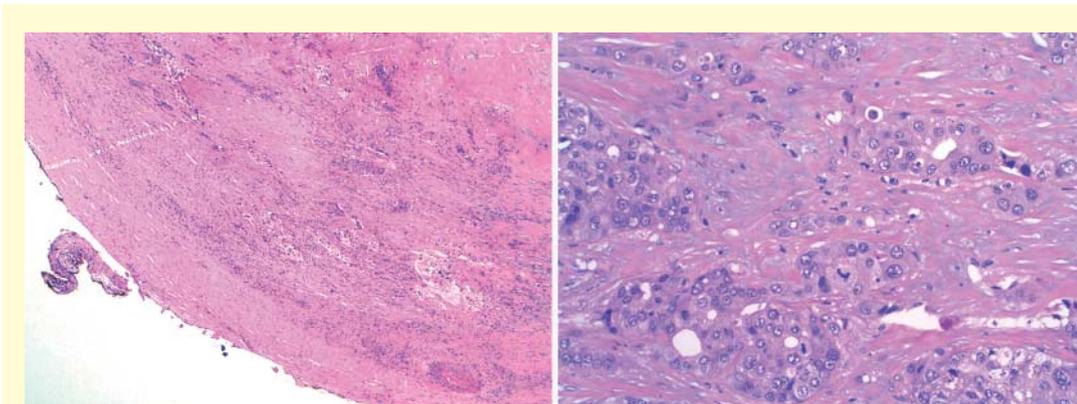
Los carcinomas adenoides quísticos derivan de las células ductales de la glándula lagrimal. No poseen cápsula, a diferencia del adenoma pleomorfo, y tienden a erosionar el hueso adyacente e invadir los nervios orbitarios lo que es causante de dolor. Desde el punto de vista macroscópico, se trata de un tumor nodular, duro y de color blanco grisáceo. En el estudio histológico pueden encontrarse cinco patrones<sup>5</sup>: el cribiforme (el más común, en “queso suizo”), basaloide (sólido), el comedo, el esclerosante y el tubular. El tipo basaloide se relaciona con un peor pronóstico.

El adenocarcinoma, el tumor que presentaba el paciente del caso 2, puede desarrollarse a partir de un adenoma pleomorfo o aparecer *de novo* en la glándula

lagrimal (Figura 6). En el caso que se presenta, los antecedentes de proptosis de años de evolución y comportamiento indolente que experimenta un crecimiento rápido y doloroso es sugestivo de adenoma pleomorfo con posterior malignización.

## Discusión

Las lesiones benignas de la glándula lagrimal suelen presentarse de manera indolente, con una clínica de larga evolución en forma de desplazamiento progresivo e indoloro en dirección infero-nasal y proptosis axial del globo ocular. Por el contrario, las lesiones malignas se manifiestan con una clínica recortada en el tiempo, y se acompañan de un grado de proptosis variable y síntomas como el dolor. Las principales características radiológicas a estudiar en una tumoración de glándula lagrimal son los límites de la lesión y los fenómenos de destrucción ósea. Una lesión bien delimitada y redondeada sin afectación ósea es sugestiva de



**Figura 6.** Examen microscópico de un adenocarcinoma de glándula lagrimal; x 4 (izquierda), x 20 (derecha). Tinción con hematoxilina-eosina. Distribución no uniforme y desordenada del componente epitelial y estromal. Los núcleos celulares son pleomórficos, se aprecian nucleolos y mitosis

	Lesión benigna	Lesión maligna
<b>Signos y síntomas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Desplazamiento ocular progresivo e indoloro en dirección infero-nasal con proptosis axial.</li> <li>- Síntomas de larga evolución.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rápida evolución.</li> <li>- Dolor frecuente (infiltración neural).</li> <li>- Grado de proptosis variable.</li> <li>- Diplopía posible.</li> </ul>
<b>Características radiológicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lesión bien delimitada y redondeada.</li> <li>- Ausencia de afectación ósea.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lesión con bordes mal delimitados.</li> <li>- Presencia de afectación ósea y calcificaciones intralesionales.</li> </ul>
<b>Tratamiento</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- No biopsiar (riesgo de diseminación).</li> <li>- Tumorectomía en bloque incluyendo la pseudocápsula.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biopsia previa para justificar un tratamiento agresivo.</li> </ul>
<b>Anatomía patológica</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estructura regular y ordenada.</li> <li>- Núcleos celulares homogéneos.</li> <li>- Predominio de matriz mixoide.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lesión mal delimitada e infiltrativa.</li> <li>- Pleomorfismo nuclear.</li> <li>- Presencia de mitosis y zonas de necrosis.</li> </ul>

**Tabla 1.** Resumen de las características que diferencian una lesión de la glándula lagrimal benigna de una maligna

benignidad, mientras que los bordes mal definidos y la presencia de erosión de márgenes óseos son sospechosos de malignidad.

El diagnóstico definitivo siempre debe establecerse mediante el estudio histológico. La actitud clásica ante la sospecha de lesión benigna era la de no practicar biopsia por el riesgo de recidiva o posterior malignización, sino una tumorectomía completa sin lesionar la cápsula. Recientemente se ha cuestionado la actitud contraria a la biopsia en el adenoma pleomorfo de glándula lagrimal<sup>6</sup> en una revisión de la literatura publicada. Sin embargo, una sospecha de lesión maligna justificará la biopsia previa al tratamiento agresivo (Tabla 1).

## Bibliografía

1. Sehu K, Lee W. *Ophthalmic Pathology, an illustrated guide for clinicians*. Oxford: Blackwell 2005.
2. Paulinos AF, Huvos AG. Epithelial tumors of the lachrymal glands: a clinicopathologic study. *Ann Diagn Pathol* 1999;3:199-204.

3. American Academy of Ophthalmology. *Orbit, Eyelids and lachrymal System*. San Francisco: Elsevier España 2007;88-91.
4. American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors*. San Francisco: Elsevier España 2007;226-8.
5. Bernardini FP, Devoto MH. Epithelial tumors of the lachrymal gland: an update. *Cur Opin Ophthalmol* 2008;19:409-13.
6. Lai T, Prabhakaran VC, Malhotra R, Selva D. Pleomorphic adenoma of the lachrymal gland: is there a role for biopsy? *Eye* 2009;23:2-6.

## Bibliografía recomendada

- eMedicine from WebMD. *Lachrymal gland tumours: differential diagnoses & workup*. Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/1210619-diagnosis>. Updated August 8, 2006.
- Weis E, Rootman J, Joly TJ, Berean KW, Al-Katan HM, Pastermak S, Bonavolontà G, Strianese D, Saeed P, Feldman K. Epithelial lachrymal gland tumours: pathologic classification and current understanding. *Arch Ophthalmol* 2009;127:1016-28.
- Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC. *Patología orbitaria*. Barcelona: Edika Med; 2000.