

Manejo Quirúrgico de Carcinoma Adenoideo Quístico de Glandula Lagrimal: Reporte de Caso



Rev Guatem Cir Vol. 31 (1) - 2025

Cristhel Oroxom¹, Walter Esquit², Álvaro Forno³, Javier Figueroa³, Ángel Quiñonez³, Sara Contreras⁴, Mario Flores⁵.

¹Residente de primer año de Cirugía Oncológica. ²Residente de tercer año de Cirugía Oncológica. ³Cirujano Oncólogo Unidad de Cabeza, Cuello y Piel. Departamento de Cirugía Oncológica. Instituto de Cancerología y Hospital Dr. Bernardo del Valle (INCAN) Guatemala. ⁴Cirugía plástica y reconstructiva. ⁵Cirugía maxilofacial. Autor Corresponsal: Cristhel Marie Oroxom Contreras. Correo: cristhel58@gmail.com.

RESUMEN

Introducción: Los tumores de glándula lagrimal son una enfermedad rara y agresiva, abarca el 1.6% de todos los tumores de la órbita. El Carcinoma Adenoideo Quístico (CAQ) es el tumor epitelial maligno más frecuente de esta área 3 caracterizado por su crecimiento lento y su alta recurrencia.

Método: Caso de paciente femenina de 28 años con diagnóstico de carcinoma adenoideo quístico de la glándula lagrimal recurrente. Tratamiento con cirugía, exanteración orbitaria ampliada derecha más reconstrucción cráneo facial con placa de titanio más colgajo de fascia de músculo temporal más toma y colocación de injerto de espesor total y radioterapia adyuvante.

Conclusiones: Es debatible la técnica quirúrgica entre la cirugía radical con exanteración orbitaria versus la cirugía conservadora de globo ocular, y se debe individualizar con cada paciente según el tamaño y la presencia de factores de riesgo. El pilar del tratamiento es la resección quirúrgica con márgenes adecuados seguido de radioterapia adyuvante.

Palabras Clave: Carcinoma adenoideo quístico, glándula lagrimal, exanteración orbitaria.

ABSTRACT

Surgical Management of Adenoid Cystic Carcinoma of Lacrimal Gland: Case Report.

Introduction: Lacrimal gland tumors are a rare and aggressive disease, accounting for 1.6% of all orbital tumors. Adenoid cystic carcinoma (ACC) is the most common malignant epithelial tumor in this area, characterized by slow growth and high recurrence rates.

Method: Case of 28-year-old female patient who was diagnosed with recurrent adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. She received multidisciplinary treatment with surgery, with right orbital exenteration, craniofacial reconstruction with a titanium plate, a temporalis fascia flap, and placement of a full-thickness graft and adjuvant radiotherapy.

Conclusions: The surgical technique for radical surgery with orbital exenteration versus globe-sparing surgery is debatable and should be individualized for each patient based on the size and presence of risk factors. The mainstay of treatment is surgical resection with adequate margins followed by adjuvant radiotherapy.

Keywords: Adenoid cystic carcinoma, lacrimal gland, orbital exenteration.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de glándula lagrimal son una enfermedad rara y agresiva, abarca el 1.6% de todos los tumores de la órbita. El Carcinoma Adenoideo Quístico (ACC) es el tumor epitelial maligno más frecuente de esta área en un 25-40%³, y se caracteriza por su crecimiento lento y su alta recurrencia a pesar del tratamiento.^{1,2} Por su comportamiento agresivo y la complejidad de la anatomía orbitaria, hay alta tasa de recurrencia,

con una morbimortalidad significativa^{3,5}. Por lo raro de la enfermedad, existen aún controversias sobre el tratamiento definitivo entre la cirugía radical o conservadora asociado a radioterapia externa. Por lo que se presenta caso reportado en el Instituto de Cancerología (INCAN) sobre el manejo multidisciplinario de tumor carcinoma adenoideo quístico de glándula lagrimal con cirugía radical y radioterapia adyuvante, evaluando su respuesta y evolución.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 28 años de edad, sin antecedentes patológicos, con historia de presentar proptosis de ojo derecho de 6 meses de evolución, se documenta por tomografía lesión en región supero lateral derecha de orbita derecha. Recibió tratamiento por oftalmología realizando resección de tumor. Al examen físico inicial ojo derecho con proptosis de ojo, edema, cicatriz en párpado superior derecho, no tumor palpable, cuello sin adenopatías, ojo derecho con visibilidad conservada.

Resultado de patología de primera excisión: nódulo retro orbital derecho: carcinoma adenoideo quístico de tipo cribiforme y sólido, con permeación linfovascular, márgenes pintados con tinta china con presencia de neoplasia. Estudio de inmunohistoquímica positivo para SOX10, CD117 y actina de músculo liso en el 100% de las células, y positivo 50% de p53.

Se realizan estudios de imagen control 3 meses posterior a primera cirugía y se evidenció en tomografía de orbita: lesión centrada en pared supero lateral de orbita derecha de 11x21mm, asociado a reacción perióstica de la pared lateral de la órbita sugestivo de infiltración ósea. Resonancia magnética cerebral: borde externo de órbita derecha en porción extra conal presencia de masa de 24x10mm con afectación de músculo recto externo. (Figura 1.) Tomografía de tórax y abdomen negativo para metástasis a distancia.

Por hallazgos clínicos, radiológicos y patológicos se considera paciente con diagnóstico de tumor en glándula lagrimal recurrente se realiza manejo multidisciplinario. Paciente recibió tratamiento quirúrgico: exanteración orbitaria ampliada derecha más reconstrucción cráneo facial con placa de titanio más colgajo de fascia de musculo temporal más toma y colocación de injerto de espesor total tomado de región inguinal derecha. (Resección R0). Hallazgos quirúrgicos: protrusión de ojo derecho, tumor en pared supero lateral de orbita derecha de 4cm con invasión a techo, no adherido a duramadre. (Figura 2 y 3)

RESULTADOS

Resultado final patológico confirma: producto de exanteración orbitaria derecha, en borde superior externo al globo ocular, glándula lagrimal lesión fibrosa de 0.5cm, con Carcinoma Adenoideo quístico de glándula lagrimal de ojo dere-

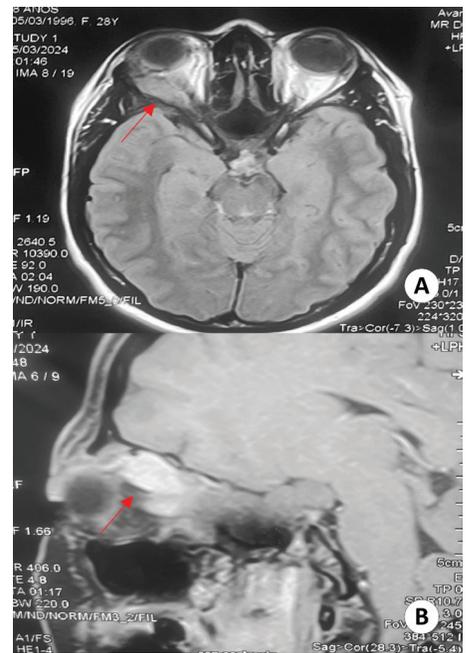


Figura 1. Resonancia Magnética Cerebral (RNM): borde externo de orbita derecha en porción extra conal presencia de masa de 24x10mm con afectación de músculo recto externo (A) Corte Axial (B) Corte Sagital.

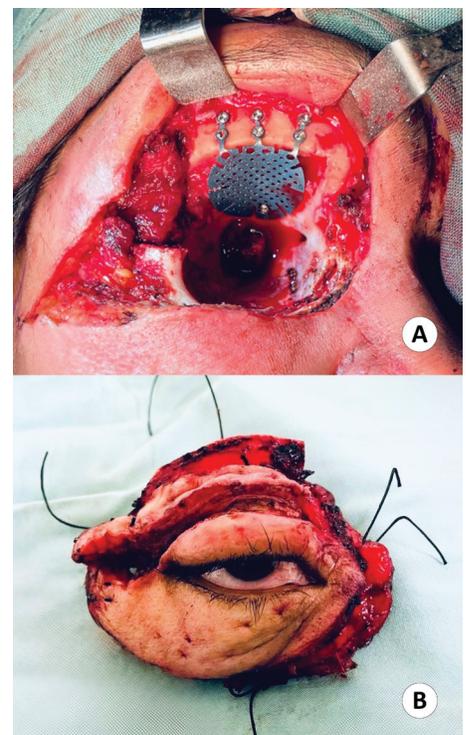


Figura 2. (A) Reseccion de techo de orbita mas reconstruccion con placa de titanio. (B) Producto de Exanteracion Orbitaria derecha ampliada.



Figura 3. (A) Colgajo de fascia de musculo temporal para cubrir defecto. (B) Toma y Colocacion de injerto de espesor total. (C) Herida operatoria cicatrizada 3 meses post operatorio.

cho, con patrón basaloide 80% y cribiforme el 20%. Con permeación linfovascular e infiltración a cápsula de glándula lagrimal, afectando músculo y tejido adiposo peri glandular. Infiltración del trayecto del tejido peri neural sin afectar el nervio óptico. Márgenes quirúrgicos todos libres de enfermedad todos con distancia mayor a 1.5cm. párpado superior libre de enfermedad, globo ocular sin enfermedad. Tejido óseo de techo de órbita infiltrado por células neoplásicas.

Por hallazgos patológicos considerados factores de alto riesgo (tumor recurrente, carcinoma de alto grado, permeación linfovascular y peri neural e infiltración de lecho orbitario), se brinda tratamiento adyuvante con radioterapia completando dosis de 60Gys en 30 fracciones a lecho quirúrgico con técnica IMRT.

Paciente con seguimiento por 12 meses posterior a cirugía y radioterapia, con adecuada evolución, con adecuada cicatrización de herida operatoria sin presentar datos de actividad tumoral recurrente local o a distancia. (Figura 3.C) Estudios de imagen en tomografía cráneo y orbitas negativos para tumor. Paciente permanece asintomático y continua bajo seguimiento. Su estadificación fue pT3cN0M0 según la AJCC.

DISCUSIÓN

El carcinoma adenoideo quístico es tumor maligno poco común que crece en las glándulas secretoras, y abarca el 1% de todos los tumores malignos de cabeza y cuello.¹ La incidencia de tumores de la glándula lagrimal es <1 /1,000,000 al año. Está asociado a una biología agresiva y un pronóstico pobre, a pesar de recibir tratamientos locales radicales. Puede tener una alta recurrencia local y a distancia. Es propenso a la invasión peri neural, invasión de hueso y diseminación intracraneal. Su incidencia es más común en adultos con un pico de edad en la cuarta década de vida, aunque puede ocurrir en edades más tempranas.³

Su evolución clínica es usualmente marcada por exoftalmos o ptosis, asimetría facial con desplazamiento del globo ocular. Su síntoma cardinal es el dolor causado por el crecimiento que invade el nervios periféricos y músculos extraoculares. Otros síntomas reportados son: diplopía, cambios en la visión y lagrimeo.^{4,5} El tiempo de duración de síntomas previo a la primera consulta oftalmológica es aproximadamente 6 meses. Se han documentado tiempo de inicio del tratamiento definitivo hasta de 1 año en el 72% de casos debido al retraso del diagnóstico.³

Los estudios de imagen son importantes para el diagnóstico, la resonancia magnética cerebral brinda información importante para planear la cirugía, ayuda a una detección temprana en tumores de pequeño tamaño, evalúa extensión e invasión peri neural.^{3,5}

El diagnóstico definitivo debe de ser establecido por biopsia y su evaluación histopatológica. Se clasifica según su patrón histológico en: cribiforme, tubular y basaloide o sólido, siendo el subtipo cribiforme el más común.^{3,4} La inmunohistoquímica expresa receptor de tirosina quinasa c-kit (CD117) en el 90% de los casos.⁵ Factores pronósticos son: tumor avanzado al momento del diagnóstico, diseminación extracapsular, invasión a estructura ósea, márgenes quirúrgicos positivos, invasión linfovascular e invasión peri neural.⁴

Existe controversia sobre la extensión de la resección en el tratamiento quirúrgico. La resección puede ser la extanteración orbitaria con o sin resección de hueso versus cirugía conservadora de globo ocular. Se conoce que tiene un pronóstico pobre, por lo que la cirugía radical con exanteración es la técnica más común que se ha utilizado y se considera que mejora supervivencia. Sin embargo, últimamente la técnica conservadora con preservación de ojo seguida de radioterapia ha ganado popularidad a pesar del riesgo de recurrencia alto. Por lo que la exanteración y la radioterapia adyuvante podría ser una opción más razonable, principalmente en casos con tumores extensos, con infiltración de capsula. Se considera exanteración total a la extirpación completa de los párpados, los tejidos perioculares y el contenido de la órbita hasta el hueso, en casos necesarios puede extenderse a la resección de hueso afectado.⁵ Es importantes obtener márgenes adecuados libres de enfermedad, sin embargo, por la complejidad de la anatomía de la órbita este objetivo podría dificultarse.^{1,3}

La radioterapia adyuvante es recomendada sin importar la extensión de la enfermedad, especialmente en pacientes con factores de alto riesgo de recurrencia. Se ha comprobado que previene las recurrencias loco regionales en un 50-80% a los 5 años. No existe información clara sobre el beneficio de la quimioterapia en este tipo de tumores, aunque se ha descrito la quimioterapia neoadyuvante.³

CONCLUSIONES

El tratamiento quirúrgico realizando exanteración con o sin orbitectomía seguida de radioterapia adyuvante se ha considerado el pilar de tratamiento.⁴ Es debatible la técnica quirúrgica entre la cirugía radical con exanteración orbitaria versus la cirugía conservadora de globo ocular, y se debe individualizar con cada paciente según el tamaño y la presencia de factores de riesgo.^{1,4} Por ser una enfermedad conocida por su lenta progresión y con un control local pobre, se debe tomar una correcta decisión para disminuir la recurrencia local y a distancia, mejorar la supervivencia global y disminuir la morbi-mortalidad.

REFERENCIAS

1. Bitá Esmali, Ahmadi AA, Youssef A, Diba R, Amato M, Myers JN, et al. Outcomes in Patients with Adenoid Cystic Carcinoma of the Lacrimal Gland. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 2004 Jan 1;20(1):22–6.
2. Esmali B, Golio D, Kies M, DeMonte F. Surgical Management of Locally Advanced Adenoid Cystic Carcinoma of the Lacrimal Gland. *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. 2006 Sep;22(5):366–70. DOI: 10.1097/01.iop.0000232164.00208.b4
3. Benali K, Benmessaoud H, Aarab J, Nourredine A, Kacemi HE, Majjaoui SE, et al. Lacrimal gland adenoid cystic carcinoma: report of an unusual case with literature review. *Radiation Oncology Journal*. 2021 Jun 30;39(2):152–8. DOI: 10.1016/j.rmcl.2021.03.006
4. Herranz-Torrubiano AM, Berzal-Cantalejo MF, Cuenca-González C. TUMOR DE GLÁNDULA LACRIMAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2021 May;32(3):359–63. DOI: 10.1016/j.rmcl.2021.03.006
5. von Holstein SL, Coupland SE, Briscoe D, Le Tourneau C, Heegaard S. Epithelial tumours of the lacrimal gland: a clinical, histopathological, surgical and oncological survey. *Acta Ophthalmologica*. 2012 Apr 4;91(3):195–206. DOI: 10.1111/j.1755-3768.2012.02402.