

CAPÍTULO

1.7

Tumores del saco lagrimal

*Nuria Ibáñez, Marta Balboa***DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA. FACTORES DE RIESGO**

En este capítulo se revisarán los procesos neoplásicos primitivos del saco lagrimal y de los canalículos. Es importante distinguirlas de otras patologías con las que se debe establecer un diagnóstico diferencial por dos motivos principales. Por una parte, porque comparte síntomas con patologías habituales de la vía lagrimal. Y, por otra parte, porque es una entidad que suele tener mal pronóstico y puede llegar a afectar a la vida del paciente, por lo que es importante su detección precoz.

Los tumores hallados en los canalículos, en el saco lagrimal y el conducto nasolagrimal tienen una baja prevalencia e incidencia. Constituyen aproximadamente uno de cada 6.000 tumores de los anejos oculares y únicamente se han reportado alrededor de 894 casos en la literatura científica desde el año 1930, estando la mayoría localizados a nivel del saco lagrimal (1,2).

Existe discrepancia en la literatura respecto a la mayor frecuencia de tumores malignos o benignos. Clásicamente siempre se ha descrito una mayor prevalencia de tumores de estirpe epitelial, siendo la mayoría de estos malignos. Mientras que, en series más recientes, como la reportada por Kuo et al., aproximadamente el 70% de los tumores de saco lagrimal son benignos (3,4).

Los tumores de vía lagrimal se pueden clasificar en tres grupos: en tumores primarios del sistema de drenaje; en tumores primarios de tejidos que rodean a este sistema de drenaje (y secundariamente infiltran por continuidad); o finalmente en tumores metastásicos.

CLÍNICA

Es importante conocer las características que nos pueden hacer sospechar un tumor de vías lagrimales, puesto que la clínica que presenta es muy semejante a otras patologías benignas y comunes del sistema excretor lagrimal con las que se confunde, como la obstrucción del conducto nasolagrimal, la dacriocistitis crónica o la canaliculitis.

De hecho, el mal pronóstico que presenta este grupo de patologías está asociado en muchas ocasiones con un retraso del diagnóstico en más de la mitad de los casos (desde dos meses hasta 10 años).

La edad de presentación suele ser en las edades medias de la vida, entre la quinta y la sexta décadas, de manera unilateral. Además, existe una mayor prevalencia en hombres, sobre todo en la estirpe epitelial (5).

Acercas de la manifestación clínica más frecuente, hay estudios que concluyen que es la epífora, mientras que otros encuentran que la presencia de una masa palpable en la zona del saco lagrimal es el signo más prevalente (figs. 1 y 2)(2,5,6).

En todo caso, un signo inequívoco de infiltración maligna consiste en la expansión del saco en su cúpula, por encima del ligamento cantal medial, que es el lugar donde la cápsula y las adherencias fasciales del saco son más densas. Sin embargo, este es un signo con alta especificidad, por lo que la ausencia del mismo no descarta la afectación por patología maligna (7).

El sistema de drenaje puede ser permeable o parcialmente permeable hasta estadios avanzados. Además, hay que sospechar un tumor de saco lagrimal en pacientes que presentan dacriocistitis re-

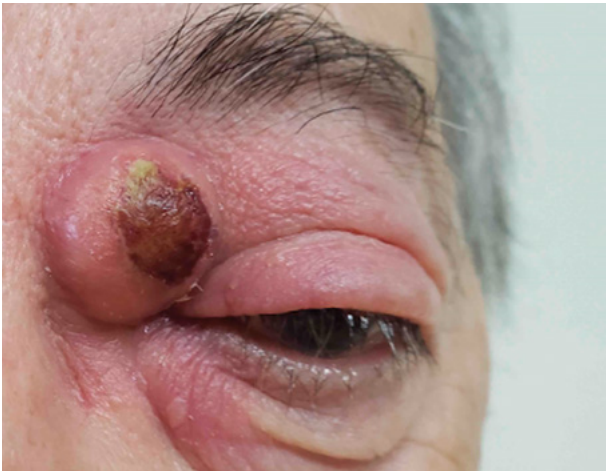


Fig. 1: Distensión de saco por encima del tendón cantal medial.

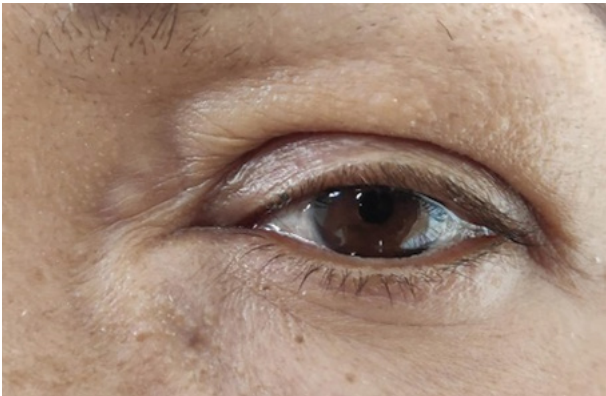


Fig. 2: Distensión de saco por encima del tendón cantal medial post maniobra de irrigación. Paciente con linfoma de saco lagrimal.

currentes, puesto que en un 38% de los casos la recurrencia se asocia a tumores de la vía lagrimal.

En cuanto a la presencia de sangre en la lágrima, de manera espontánea o durante la maniobra de irrigación (si no se daña el canalículo), es un signo altamente sugestivo de presencia tumoral. Éste se encuentra más frecuentemente en las neoplasias malignas que en las benignas, y suele asociarse a los tumores de estirpe epitelial, aunque ha sido descrito en casos de melanoma primitivo del saco y del conducto nasolagrimal (4,6).

Es importante tener en cuenta que las neoplasias malignas secundarias a otro tumor (por ejemplo, aquellos localizados en la cavidad nasal o senos paranasales) pueden asociarse a otros síntomas como la obstrucción nasal, epistaxis, tinnitus u otalgia.

Ante la sospecha de afectación de las vías lagrimales por patología tumoral deben examinarse

siempre las cadenas linfáticas cervicales mediante palpación. Puesto que la presencia de adenopatías apoyaría el diagnóstico de presunción por ser un indicador de diseminación local y, por tanto, de peor pronóstico (5).

DIAGNÓSTICO

Como se ha comentado en los epígrafes anteriores, los tumores de vía lagrimal son muy poco frecuentes. Además, se trata de una condición que en muchas ocasiones se diagnostica erróneamente como dacriocistitis crónica u otras patologías de la vía lagrimal. Lo cual conlleva un retraso del diagnóstico de esta entidad, empeorando su pronóstico. Por ese motivo, es muy importante tener una buena sospecha clínica fundamentada en una correcta anamnesis y exploración física.

Existen distintas técnicas que pueden ayudar a orientar el diagnóstico de los tumores de vía lagrimal y conocer la extensión y anatomía de los mismos. Por lo que es muy importante conocer sus características y sus limitaciones. Aun así, siempre se ha de tener en cuenta que el diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

Es importante ser consciente de que la permeabilidad de la vía excretora lagrimal no siempre se encuentra afectada. En un tumor primitivo puede llegar a mantenerse permeable hasta un estadio tardío de la enfermedad, sobre todo si el epicentro del tumor se encuentra en el saco lagrimal. En cambio, cuando la afectación es de los canalículos la oclusión suele ocurrir precozmente debido al pequeño diámetro de los mismos. Por lo tanto, una maniobra de irrigación normal con permeabilidad del sistema de drenaje no descarta la presencia de una tumoración (1).

Una de las técnicas que ha sido más utilizada para el estudio de los procesos neoplásicos de las vías lagrimales es la Dacriocistografía (DCG), aunque ha ido cayendo en desuso en las últimas décadas.

En la DCG encontraremos una detención de la difusión del contraste en la vía canalizada, que puede ser a nivel canalicular o a nivel del conducto nasolagrimal. Sin embargo, hay tumores, como los linfomas MALT, que crecen de forma más indolente y producen una obstrucción de la vía lagrimal en estadios muy avanzados. Por lo que hay que tener en cuenta que en este tipo de afectación se puede

encontrar en muchos casos una imagen de DCG compatible con la normalidad, como ocurre con la maniobra de irrigación (1,4,6).

En lugar de la DCG, han ido ganando mayor importancia los estudios de imagen de Resonancia Magnética (RM) y Tomografía Computerizada (TC), porque además aportan información sobre los límites y la extensión de cualquier proceso expansivo que esté localizado en las vías lagrimales.

Es importante saber que existe una mayor sensibilidad a la destrucción ósea en el TC que la RM, por lo que será de más ayuda a la hora de apreciar la presencia o ausencia de afectación ósea. La osteólisis es más frecuente en los tumores de estirpe epitelial que los tumores no epiteliales. Suelen presentarse como una masa sólida que realza con contraste y, en un 30% de los casos, encontramos un ensanchamiento del ducto nasolagrimal. Una imagen de un tumor con infiltración de estructuras adyacentes o de osteólisis precoz sugiere un origen epitelial maligno o melanoma (fig. 3)(8).

En cambio, los tumores de crecimiento indolente como los linfomas tipo MALT característicamente se presentan como una lesión expansiva que tiende a siluetear o moldear las estructuras adyacentes (fig. 4).

La RM nos será especialmente útil en tumores como el melanoma, cuyo signo típico es la coincidencia de las señales emitidas por el tumor sometidos a los campos magnéticos de la RM con las señales de la melanina, que es una sustancia paramagnética. Distintivamente se verá hiperintensa en T1 e hipointensa en T2, aunque es una característica que tiene una baja especificidad en esta entidad.

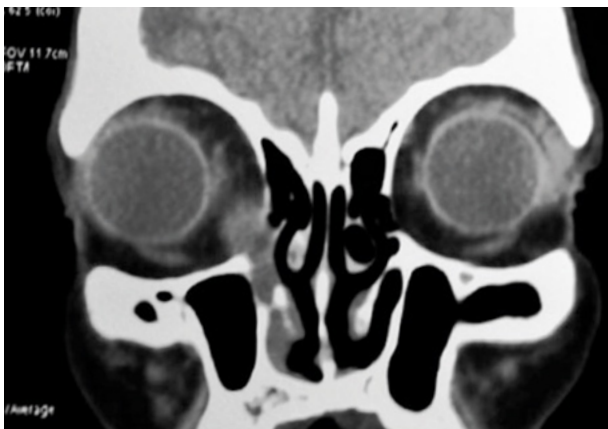


Fig. 3: Tumor de vía lagrimal de estirpe epitelial. Fuente: Ali MJ. Atlas of Lacrimal Drainage Disorders [Internet]. Atlas of Lacrimal Drainage Disorders. Singapore: Springer Singapore; 2018.

Al ser un signo basado en las características histológicas del melanoma, cuanto mayor sea el contenido en melanina, más típica será la señal (2,8).

Cómo se ha mencionado anteriormente, el diagnóstico definitivo es anatomopatológico, mediante biopsia o escisión de la pieza tumoral. Una punción aspiración de aguja fina o una citología no están indicadas. Es posible que no se sospeche una lesión tumoral hasta la cirugía de dacriocistorrinostomía; en ese caso, hay que abortar la cirugía sin hacer osteotomía y realizar una biopsia escisional de la pieza quirúrgica.

Cuando tengamos un diagnóstico de sospecha de tumor de vía lagrimal, es importante valorar la existencia de linfadenopatías (1,5).

Al tratarse de una patología muy infrecuente, la incidencia de cada una de las variantes histológicas no está claramente establecida. Por lo que es muy difícil definir cuál de las variantes histológicas es más frecuente. Si se revisa la literatura de los tumores primitivos de vías lagrimales, lo más frecuente es encontrar casos clínicos o series de casos en relación a patología maligna. Esto es debido a la mayor trascendencia pronóstica que tienen los tumores malignos frente a los benignos. En general, los tumores malignos se suelen presentar en la década de los 50, en cambio, los tumores benignos suelen aparecer en pacientes más jóvenes.

Se ha descrito que, en casi más de la mitad de los casos, los tumores son de origen epitelial, con una mayor incidencia en varones, mientras que los linfomas representan un 30% aproximadamente del total de tumores, con mayor incidencia en mujeres.

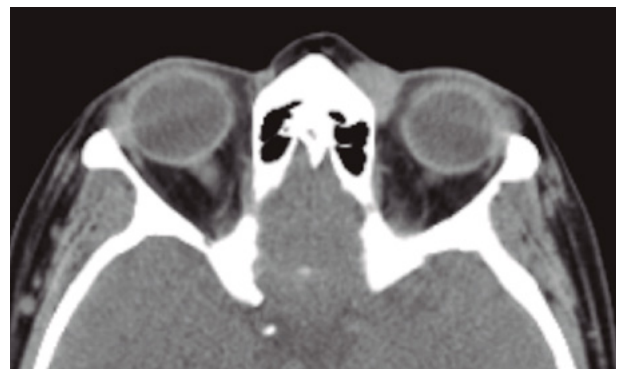


Fig. 4: Tomografía computerizada de Linfoma de vía lagrimal izquierda. Fotografía cedida por Dr. Zamorano y Dra. Olvera. Se puede observar una masa localizada, bien delimitada en canto interno de la órbita izquierda en relación con el saco lagrimal, sin infiltración de la musculatura ni del hueso adyacente.

TIPOS DE TUMORES

A continuación, se detallan más ampliamente algunos de los tumores principales y se resumen en la tabla 1 (1,5,6,9).

Tumores benignos

En cuanto a los tumores benignos, los de estirpe epitelial son los más habituales. Dentro de éstos el más frecuente con diferencia es el papiloma escamoso invertido (que supone el 36% de los tumores epiteliales), seguido de lejos por el oncocitoma y el tumor mixto benigno.

El **papiloma escamoso invertido** se trata de un tumor benigno que suele afectar a fosas nasales y senos paranasales. De forma poco frecuente afecta también al saco lagrimal. En la biopsia se suele encontrar una hiperplasia del epitelio acompañado de un patrón de crecimiento endofítico. Suele mostrar una alta atenuación en el TC, en cambio muestra una imagen iso-densa en secuencias de T1 en la RM. Hay que tener en cuenta que se trata de un tumor localmente agresivo con riesgo de transformación maligna a carcinoma escamoso, sobre todo en casos de recidiva. Se ha relacionado con el virus del papiloma humano 6 y 11 (10).

El **oncocitoma** es un tipo de tumor compuesto por células de estirpe epitelial que reciben el nombre de oncocitos. Éstos se pueden encontrar en diferentes órganos como el riñón, tiroides o pa-

ratiroides. De forma muy poco frecuente pueden afectar a la carúncula, conjuntiva, glándula lagrimal o saco lagrimal. Están compuestos de células que derivan de los epitelios glandulares. Generalmente es de carácter benigno, aunque puede recurrir o transformarse en maligno.

El **tumor mixto benigno**, también conocido como adenoma pleomórfico es un tumor originado de las células epiteliales de origen ductal. Son típicamente tumores de la glándula salival y corresponden al tumor más frecuente en la glándula parótida. En oftalmología, lo más frecuente es encontrar un tumor mixto benigno que se origine en la glándula lagrimal. Mientras que es infrecuente encontrar un tumor primario del saco lagrimal.

Tumores malignos

Los tumores primarios del saco lagrimal se clasifican habitualmente según su origen en epiteliales o no epiteliales, constituyendo el 73% y 27% respectivamente. Esto se entiende por la propia histología del saco lagrimal (semejante a la del tracto respiratorio superior), que está compuesto de un epitelio columnar pseudoestratificado con cilios y células caliciformes.

Las neoplasias epiteliales, que suelen ser más frecuentemente malignas (55-75%), se dividen en carcinoma escamoso, adenocarcinoma, carcinoma de células transicionales o mucoepidermoide. Por otra parte, las neoplasias no epiteliales se dividen a

Tabla 1. Clasificación histológica de los tumores de saco

	Benignos	Malignos
Epiteliales	Papiloma Papiloma invertido Oncocitoma Adenomas Cilindromas	Carcinoma Escamoso Carcinoma de células transicionales Adenocarcinoma oncocítico Carcinoma mucoepidermoide Carcinoma adenoide quístico
Linfoproliferativos		Linfoma Hodgkin Linfoma no Hodgkin Linfosarcoma
Melanocíticos		Melanoma
Mesenquimales	Histiocitoma fibrosos Fibroma Hemangioma Hemangiopericitoma Angiofibroma Lipoma Leiomioma Osteoma Neurilemmoma	Sarcoma de Kaposi Rabdomiosarcoma

Clasificación histológica de los tumores de saco. Tabla de elaboración propia.

su vez en linfomas, melanomas malignos, tumores mesenquimales o tumores neurales.

El **carcinoma escamoso** de las vías excretoras lagrimales se presenta como un tumor bien diferenciado con perlas de queratina. Un factor de riesgo para desarrollar este tipo de neoplasia es el virus del papiloma humano, especialmente las cepas HPV-16 y 18.

El **carcinoma de células transicionales** es un tumor con un patrón de crecimiento papilar. Supone la neoplasia de estirpe epitelial con peor pronóstico, con una tasa de mortalidad del 37-44%. Es un tumor poco frecuente, se han reportado menos de 60 casos en la literatura. Y se suele presentar como metástasis de un tumor primario lejano.

El **adenocarcinoma** es un tumor típico de glándulas salivales, especialmente de la parótida. De hecho, representa el 9% de todas las neoplasias malignas de glándulas salivares. Una de sus características anatómicas principales es la presencia de producción de mucina. Se piensa que un posible origen del adenocarcinoma del saco lagrimal puede ser la glándula seromucinoso presente en el saco lagrimal, que también se encuentra en las glándulas salivares.

El **carcinoma mucoepidermoide** es un tumor localmente agresivo muy poco frecuente en esta localización. Se origina predominantemente de las glándulas mucosas.

El **linfoma** de saco lagrimal se presenta de forma insidiosa y representa el 8% de los tumores del saco lagrimal. Se origina habitualmente de los ductos del saco lagrimal, que están muy vascularizados y poseen tejido linfóide en su mucosa. Son más frecuentemente de células B (11).

El **melanoma** en esta localización es una entidad extremadamente poco frecuente debido a la ausencia de melanocitos en la mucosa del saco lagrimal. Se ha postulado que en estos pacientes los melanocitos puedan haber migrado durante su desarrollo embriológico desde el saco conjuntival o células de la cresta neural hasta la mucosa del saco lagrimal. Es un tumor muy agresivo con mal pronóstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La dificultad del diagnóstico de estas entidades radica precisamente en que suele presentar una clínica muy inespecífica que se confunde con patologías de la vía lagrimal que son mucho más frecuentes, como la **dacriocistitis crónica, obstrucción del conducto nasolagrimal o canaliculitis**.

De hecho, una de las cuestiones que más debatidas es la necesidad o no de realizar una biopsia sistemática en toda las dacriocistorrinostomías (DCR), puesto que ocasionalmente se ha encontrado malignidad en alguna biopsia realizada en este procedimiento. Tras numerosos estudios se ha concluido que la incidencia de tumores de las vías lagrimales como causa de obstrucción es tan baja (0,4-0,76% según las series), que no estaría justificada la biopsia sistemática de la mucosa del saco en toda cirugía de DCR. En cambio, sí sería recomendable realizarla en pacientes en los que exista sospecha de malignidad por su aspecto macroscópico.

El diagnóstico diferencial debería establecerse con aquellas patologías que producen una masa en la región del saco lagrimal.

Una patología a considerar son los **osteomas**, un tumor óseo benigno de crecimiento muy lento. Que se distinguen fácilmente de los tumores de vía lagrimal por su consistencia dura, su baja movilidad al tacto y su lenta evolución, y sobre todo en las imágenes de TC.

Otra patología a tener en cuenta, aunque muy poco frecuente, es la asociada a trastornos de la **vena angular**, como las **varices**. Suele presentarse como una masa indurada e indolora cercana a la región del saco lagrimal, aunque en este caso la vía lagrimal es permeable.

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

No existe hasta la fecha ninguna sistemática establecida en cuanto al tratamiento de los tumores de vía lagrimal debido a varios motivos. Por un lado, existen variedades histológicas muy diferentes, cada una con un pronóstico y tratamiento diferente. Además, son tumores que son muy poco frecuentes y se diagnostican en estadios muy tardíos. No obstante, en todos los casos hay que abordar un manejo multidisciplinar.

En general, el tratamiento definitivo de los tumores benignos será la extirpación del tumor mediante cirugía, una dacriocistectomía sin osteotomía.

En cuanto a los tumores malignos, la escisión en bloque, incluyendo canaliculos, saco lagrimal, conducto nasolagrimal y rinostomía lateral, suele ser el tratamiento indicado, asociando o no tratamiento adyuvante. No obstante, en aquellos casos con extensión orbitaria, o secundarios a tejidos adyacentes, la cirugía de elección es la exenteración orbitaria simple o ampliada a una hemimaxilectomía (figs. 5 y 6).



Fig. 5: Imagen intraoperatoria de un linfoma de saco lagrimal. Saco aún íntegro. Fotografía cedida por Dr. Zamorano y Dra. Olvera.

La asociación de tratamiento adyuvante disminuye la tasa de recurrencias y ayuda a conseguir una remisión completa en casos de resección incompleta. Éste puede ser con radioterapia externa, con placa de braquiterapia local, con quimioterapia (CHOP) o inmunoterapia. El agente biológico empleado en los casos de linfoma no Hodgkin de alto grado es el rituximab, pero todavía se requiere mayor evidencia científica para conocer sus resultados a largo plazo (2,12-15).

En general, se trata de tratamientos complejos que requieren en muchos casos de un abordaje multidisciplinar. Se resume de manera simplificada en la figura 7.

El pronóstico de los tumores benignos es muy bueno, a excepción del papiloma invertido en el que su alto índice de recidivas y su potencial ma-

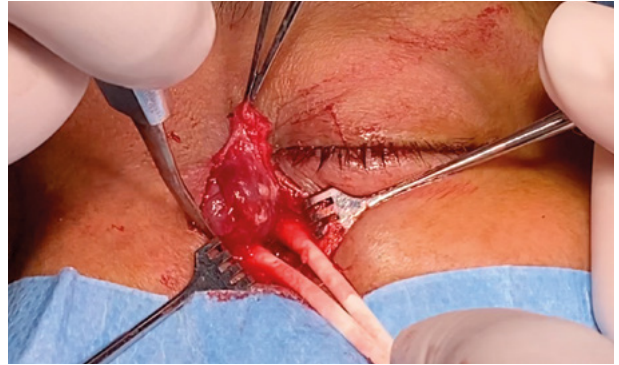


Fig. 6: Imagen intraoperatoria de un linfoma de saco lagrimal en la que se observa el saco distendido y de morfología aberrante. Fotografía cedida por Dr. Zamorano y Dra. Olvera.

ligno hacen que requiera especial atención. En caso de los tumores malignos, se ha demostrado que ampliar la cirugía con una rinostomía lateral ha disminuido el riesgo de recidivas del 43,7% al 12,5% (2).

La tasa de mortalidad de los tumores malignos depende tanto del estadio como del tipo histológico de tumor, siendo aproximadamente del 38%. En los casos de carcinomas (sobre todo el escamoso y el mucoepidermoide) y melanomas, hay que hacer un seguimiento estrecho debido a su probabilidad de hacer metástasis (1).

Por lo que son tumores que, pese a su baja prevalencia, es importante conocer bien para poder realizar un diagnóstico y manejo precoz del tumor.

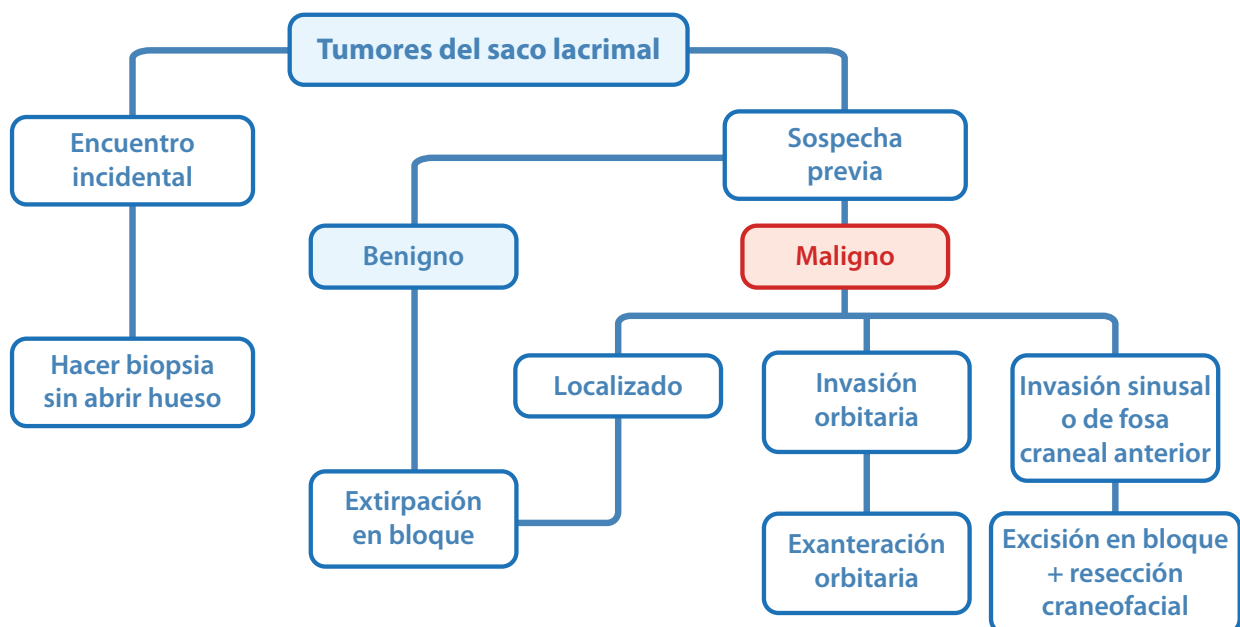


Fig. 7: Algoritmo simplificado de tratamiento. Figura de elaboración propia.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Los tumores de saco son una entidad infrecuente de la vía lagrimal.
- La presencia de distensión del saco por encima del tendón cantal medial y/o la presencia de sangre en la lágrima son dos signos muy característicos; sin embargo, su presentación clínica más frecuente es la epífora o masa palpable en saco.
- Para su diagnóstico, la prueba de imagen de elección es el dacrio-TC, aunque el diagnóstico definitivo es anatomopatológico.
- La estirpe epitelial es la más frecuente, tanto entre los benignos como en los malignos, siendo el papiloma invertido el subtipo histológico más prevalente.
- Finalmente, su tratamiento se basará según su malignidad y extensión: exéresis simple, escisión en bloque o exenteración orbitaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hermida RF, Fernández BB. Tumores malignos de las vías lagrimales. En: MacLine SL, editor. Dacriología aplicada. Primera ed. Madrid: Sociedad Española de Cirugía Plástica Ocular y Orbitaria (SECPOO); 2018. p. 179-91.
2. Kadir SMU, Rashid R, Sultana S, Nuruddin M, Nessa MS, Mitra MR, et al. Lacrimal Sac Tumors: A Case Series. *Ocul Oncol Pathol* 2022; 8(1): 42-51.
3. El-Sawy T, Frank SJ, Hanna E, Sniegowski M, Lai SY, Nasser QJ, et al. Multidisciplinary Management of Lacrimal Sac/Nasolacrimal Duct Carcinomas. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2013; 29(6): 454-7.
4. Kuo CY, Tsai CC, Kao SC, Hsu WM, Jui-Ling Liu C. Comparison of Clinical Features and Treatment Outcome in Benign and Malignant Lacrimal Sac Tumors. *Biomed Res Int* 2020; 2020: 1-4.
5. Valenzuela AA, McNab AA, Selva D, O'Donnell BA, Whitehead KJ, Sullivan TJ. Clinical Features and Management of Tumors Affecting the Lacrimal Drainage Apparatus. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2006; 22(2): 96-101.
6. Singh S, Ali MJ. Primary Malignant Epithelial Tumors of the Lacrimal Drainage System: A Major Review. *Orbit* [2021; 40(3): 179-92.
7. Montalban A, Liétin B, Louvrier C, Russier M, Kemeny JL, Mom T, et al. Malignant lacrimal sac tumors. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2010; 127(5): 165-72.
8. Shao JW, Yin JH, Xiang ST, He Q, Zhou H, Su W. CT and MRI findings in relapsing primary malignant melanoma of the lacrimal sac: a case report and brief literature review. *BMC Ophthalmol* 2020; 20(1): 191.
9. Brun E, Milczarek M, Pahkin K, Berthet M, Hupke M, Kaluza S, et al. Expert forecasts on emerging psychosocial risks related to occupational safety and health. Luxembourg: European Agency for Safety and Health at Work; 2007. p. 126.
10. Ito S, Hosono M, Kawabata K, Kawamura H, Ishikawa M, Kanagaki M. Inverted papilloma originating from the lacrimal sac and the nasolacrimal duct with marked FDG accumulation. *Radiol Case Reports* 2021; 16(11): 3577-80.
11. Chai CK, Tang IP, Tan TY. Primary lacrimal sac lymphoma with recurrence: a case report. *Med J Malaysia* 2013; 68(3): 269-70.
12. Wang P, Ma N, Zhang S, Ning X, Guo C, Zhang Q, et al. Iodine-125 interstitial brachytherapy for malignant lacrimal sac tumours: an innovative technique. *Eye* 2021; 35(4): 1240-7.
13. Sullivan TJ, Valenzuela AA, Selva D, McNab AA. Combined External-Endonasal Approach for Complete Excision of the Lacrimal Drainage Apparatus. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2006; 22(3): 169-72.
14. Valenzuela AA, Selva D, McNab AA, Simon GB, Sullivan TJ. En Bloc Excision in Malignant Tumors of the Lacrimal Drainage Apparatus. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2006; 22(5): 356-60.
15. Cheng TW, Yu NY, Seetharam M, Patel SH. Radiotherapy for malignant melanoma of the lacrimal sac. *Rare Tumors* 2020; 12: 203636132097194.