

CAPÍTULO

3.7

Tratamiento de los tumores conjuntivales: quirúrgico

Montserrat López López, Noemí Barnils García, Núria Planas Domenech, Jesús Delgado Tres

INTRODUCCIÓN

Los objetivos del tratamiento de los tumores conjuntivales incluyen, extirpar completamente el tumor, si es posible, y realizar un correcto diagnóstico histopatológico que nos permita la confirmación diagnóstica y, por tanto, ajustar nuestro abordaje terapéutico, conocer el pronóstico y el seguimiento que precisa nuestro paciente.

En el momento de plantear un tratamiento quirúrgico de un tumor de la superficie ocular es imprescindible, una minuciosa exploración en lámpara de hendidura. Si la lesión es difusa, circunscrita, unilateral o bilateral o si se sospecha malignidad. Así mismo la documentación mediante fotografías e incluso dibujos esquemáticos de la extensión y su posible afectación corneal, palpebral, intraocular u orbitaria. Cuando este indicado se debe

realizar el estudio de extensión para la detección de metástasis.

La escisión quirúrgica de un tumor conjuntival incluye tanto tumoraciones malignas como benignas sintomáticas.

MANEJO QUIRÚRGICO

La realización de una biopsia escisional completa es la técnica de elección en la mayoría de casos, aunque cabe considerar que en algunos momentos puede estar indicada la biopsia incisional (ver tabla 1 de indicaciones quirúrgicas).

La realización de una biopsia escisional completa con técnica «no touch» es la indicada especialmente en las tumoraciones malignas. La técnica «no touch» implica una exéresis del tumor sin

Tabla 1. Indicaciones quirúrgicas en las tumoraciones de la conjuntiva

Tumor conjuntival	Indicación quirúrgica	Otros tratamientos
Carcinoma escamoso/CIN	Grande, bien delimitado	Quimioterapia tópica: <ul style="list-style-type: none"> · Tumores pequeños · Quimiorreducción · Tumores difusos · Márgenes positivos tras escisión
Nevus	<ul style="list-style-type: none"> · Crecimiento · Localización atípica (carúncula, conjuntiva tarsal, cornea) · Aparición a edad tardía · Historia familiar de melanoma conjuntival 	Observación <ul style="list-style-type: none"> · Nevus pequeños · Aspecto típico
MAP	<ul style="list-style-type: none"> · Lesión diámetro >5 mm · Progresión o aumento de grosor · Afectación corneal · Vasos en la lesión · Historia de melanoma cutáneo o uveal 	Observación <ul style="list-style-type: none"> · Lesiones de <5 mm
Melanoma	Escisión quirúrgica siempre (excepto si está indicada una exenteración)	Biopsia Exenteración orbitaria

tocar directamente el mismo, realizando la manipulación únicamente sobre el tejido sano anexo. Además, se debe evitar el uso de humectante para la córnea, como el BSS (*balanced salt solution*) para minimizar las posibilidades de diseminación y siembras subconjuntivales. Esto es especialmente relevante en los melanomas conjuntivales, donde las siembras al espacio subconjuntival y las tasas de recidiva locales son muy comunes, hasta el 70% de los pacientes las presentan a 10 años de seguimiento (1,2).

En las neoplasias conjuntivales intraepiteliales (CIN) y los carcinomas escamosos está indicada su exéresis completa especialmente en los casos de tumoraciones grandes y bien delimitadas o si precisamos un manejo rápido del paciente. Se aconseja margen de seguridad libre de 4 mm y crioterapia en los márgenes de resección (3). En caso de tumoraciones más difusas, o de pequeño tamaño y en aquellos casos en los que, por edad, o comorbilidades asociadas, la cirugía pueda estar desaconsejada se debe realizar tratamiento con quimioterapia tópica (mitomicina-C, 5-fluoracilo) o inmunoterapia tópica (interferón Alpha-2b)(4). Estos tratamientos también están indicados si hay márgenes positivos tras la escisión quirúrgica.

Si existe invasión escleral se puede indicar la colocación de una placa de radioterapia, en el área afecta, a fin de prevenir el crecimiento intraocular. Especialmente en las recidivas tumorales para intentar evitar exenteraciones o cirugías altamente mutilantes (5,6).

La cirugía de exenteración está reservada para casos avanzados con evidencia clínicas y radiológicas de afectación orbitaria.

Los nevus conjuntivales deben ser seguidos periódicamente con documentación fotográfica y plantear cirugía en caso de aumento de tamaño, pigmentación o en localizaciones atípicas (conjuntiva palpebral, fórnix, carúncula).

La melanosis adquirida primaria (MAP) que es plana y de tamaño pequeño (inferior a 5 mm) puede realizarse únicamente seguimiento. Si aparecen nódulos, aumento de diámetro, vasos o afectación corneal, que nos hagan sospechar melanoma, debemos realizar cirugía de la lesión completa con márgenes libres de 4 mm y crioterapia en los márgenes de resección (7). La crioterapia en los bordes ha demostrado mejorar la tasa de recidiva en lesiones malignas y premalignas (8).

Cada tipo de tumor tiene un manejo ligeramente diferente. Por ejemplo, los coristomas conjuntivales, en función de su profundidad pueden ser tratados con «shaving» o escisiones profundas con esclerotomía y queratectomía lamelares (9).

Los tumores linfoides se tratan mediante biopsia excisional y crioterapia cuando son de pequeño tamaño, y biopsia incisional seguida de quimioterapia y/o radioterapia en los de gran tamaño (10,11).

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La cirugía de tumor conjuntival (fig. 1) la podemos realizar bajo anestesia retrobulbar (combinación de bupicaina 2% y mepivacaina 0,75% en combinación con hialuronidasa) de esta forma eliminamos el dolor y bloqueamos los movimientos oculares. No se recomienda la utilización de anestesia subconjuntival, ya que hincha la conjuntiva y borra los márgenes del tumor. Es importante evitar la quemosis para identificar bien la anatomía y los márgenes tumorales durante la cirugía para asegurar una exéresis completa con márgenes de seguridad.

Los pasos quirúrgicos son muy similares tanto en la exéresis de tumores benignos como malignos. La diferencia principal serán los márgenes quirúrgicos. Estos son más amplios en los malignos, recomendándose 3-4 mm. En las tumoraciones benignas se recomiendan márgenes menores, de entre 1 y 2 mm, incluyendo la exéresis de nevus o MAP.

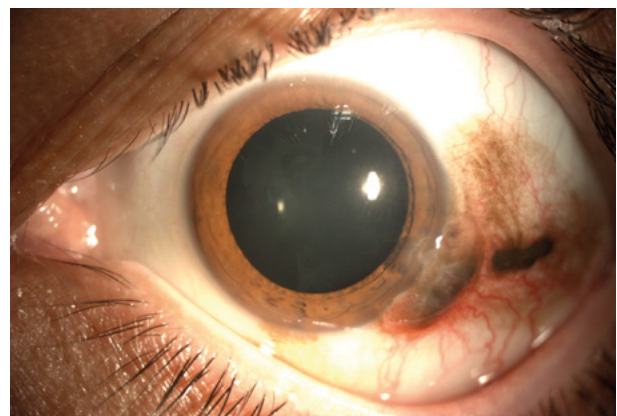


Fig. 1: En la imagen se observa una lesión pigmentada sobre elevada de bordes mal definidos. Se trata de un paciente de 46 años que acudió a consulta por aparición de una tumoración en conjuntiva de un año de evolución. En la anatomía patológica se corroboró un melanoma maligno conjuntival en el contexto de una melanosis adquirida primaria.

Si la tumoración presenta componente corneal realizaremos una epiteliectomía de la zona. Aplicando alcohol absoluto directamente con una hemosteta impregnada durante 10-20 segundos y posteriormente una hemosteta seca para absorber el alcohol y evitar daños (12,13). De esta forma también desvitalizamos las células tumorales. Retiraremos el epitelio desde el centro hacia la periferia, el plano de disección debe ser anterior a la membrana de Bowman, para evitar cicatrices. Además, la membrana de Bowman parece actuar como barrera a la invasión más profunda. En los casos en los que la invasión si ha avanzado en profundidad, será necesaria una excisión lamelar para completar la resección e incluso puede requerir reconstrucción con queratoplastia lamelar periférica. La rotura de la membrana de Bowman como barrera natural incrementa el riesgo de invasión intraocular (13).

Para realizar la cirugía sin tocar el tumor, evitando así la diseminación del mismo, marcamos los márgenes a 4 mm (fig. 2), podemos marcar con tinta o con la cauterización bipolar. De esta forma intentaremos la mínima manipulación usando para la disección las pinzas y tijeras de punta roma en la conjuntiva sana y sin tocar en ningún momento el tumor.

Especialmente en el caso del melanoma conjuntival es importante retirar con el tumor la capsula de Tenon (fig. 3), para permitir así la evaluación anatomopatológica de la profundidad y posible infiltración. Si la disección conjuntival está cerca de la inserción de alguno de los músculos rectos, estos deben ser localizados y marcados para evitar el daño de las fibras musculares. El componente escleral del tumor, si lo hay, puede ser retirado utilizando un escarificador para realizar una disección lamelar de la esclera (fig. 4). Algunos autores recomiendan tratar el lecho escleral con alcohol absoluto (8). A continuación, presentamos un video de la técnica en cuestión:



Vídeo 1: Biopsia escisional de una PAM sospechosa donde puede verse la técnica quirúrgica y también el correcto estirado del espécimen sobre un papel secante previo a su fijado con formol.

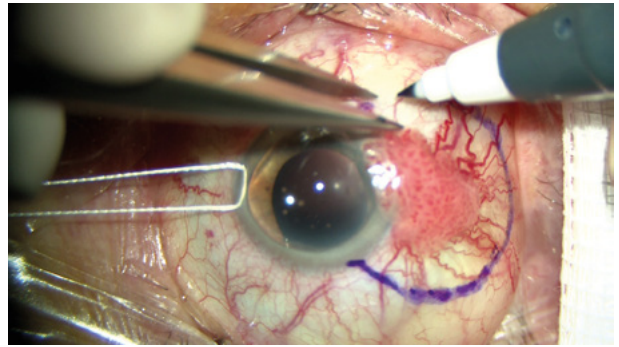


Fig. 2: Procedimiento de marcado con márgenes de seguridad (3 mm) de un carcinoma escamoso mediante un compás. Se realiza con un rotulador especial para tejido.

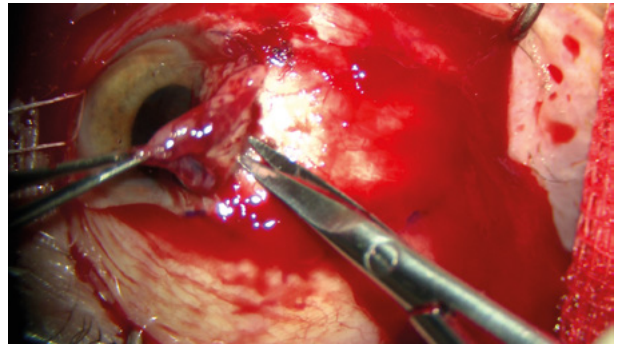


Fig. 3: Disección mediante tijera de córnea de un carcinoma escamoso con extracción de cápsula de Tenon. Debe realizarse una disección por planos para preservar la lesión tumoral y extraerla completamente.

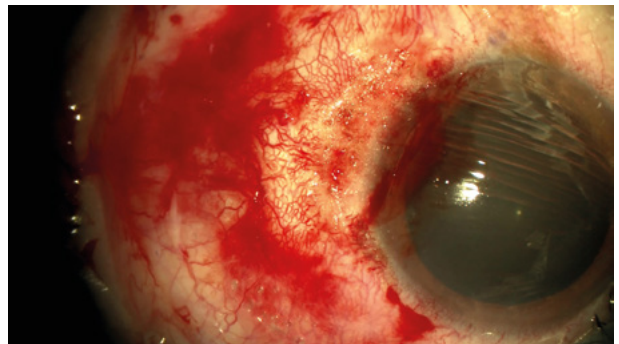


Fig. 4: En la imagen se observa una disección lamelar escleral que se ha realizado mediante un escarificador en un plano profundo, en el caso de un melanoma maligno conjuntival infiltrante.

Como ya se ha comentado para evitar la diseminación, especialmente en melanomas, estaría indicada una cirugía «en seco» es decir evitando el uso de humectantes (suero, BSS). Los sangrados que precisen hemostasia pueden ser cauterizados con la sonda bipolar.

Los márgenes, tras la escisión en tumores malignos, son tratados mediante crioterapia (fig. 5). Se realiza dos filas de tratamiento con spots de 3 segundos cada uno.

Una vez obtenida la pieza es preciso extenderla muy bien y un correcto marcado de los márgenes para permitir así una precisa evaluación anatomopatológica.

Tras retirar el tumor debemos utilizar un nuevo set de instrumental limpio para minimizar las posibilidades de siembras tumorales.

Los tumores de carúncula tienen un manejo quirúrgico similar, pero no es posible la obtención de márgenes de 4 mm como si ocurre en otras localizaciones y cuando son de gran tamaño hay que tomar precauciones para no dañar el recto medial.

Los cuidados postoperatorios incluyen la oclusión ocular durante uno o dos días con ungüentos antibióticos, corticoides y el uso de colirios midriáticos. Posteriormente corticoides tópicos en pauta descendente.

Una vez tenemos el informe final de anatomía patológica podremos valorar si se precisan nuevas actuaciones. En carcinomas escamosos con márgenes quirúrgicos afectos está indicada el tratamiento con inmunoterapia tópica, preferible a la quimioterapia tópica, durante 3 meses. En el caso de márgenes afectos de melanoma conjuntival se debería intentar una nueva cirugía para ampliación de éstos. Si hay invasión escleral profunda confirmada, la radioterapia, en forma de placas de braquiterapia (fig. 6 A y B), está ganando peso en el tratamiento de este tipo de tumores y en las recidivas locales posteriores (5,6).

El seguimiento postoperatorio se realiza cada tres meses durante el primer año y cada 6 meses en los tres años posteriores. A partir de ese momento se podrían realizar controles anuales.

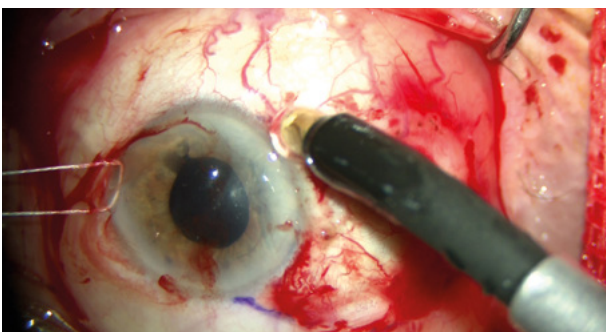


Fig. 5: Crioterapia de márgenes tumorales: con la sonda de frío se realizan dos filas de crioterapia durante 3 segundos en los márgenes de la tumoración.

BIOPSIA CONJUNTIVAL EN MAPA

La realización de biopsias en mapa puede ser útil para el manejo de la extensión conjuntival de tumores adyacentes. El carcinoma de células sebáceas es una entidad rara, se origina en las glándulas sebáceas y su diseminación pagetoide, donde sustituye al epitelio conjuntival, puede parecer una conjuntivitis unilateral. Pequeñas biopsias en mapa pueden ser útiles para determinar la extensión real y la posterior planificación del tratamiento definitivo. Bajo anestesia retrobulbar se realizan entre 10 y 14 biopsias en el área de sospecha (15). Las áreas de biopsia deben incluir tarso superior e inferior y los cuatro cuadrantes de la conjuntiva bulbar (16). Si es posible debemos evitar la biopsia del tarso central para no producir una erosión secundaria a la cicatriz. Si se sospecha afectación limbar, se toman también biopsias limbares (4), en zona superior, medial, temporal e inferior. Una vez se obtienen los resultados de las biopsias se planifica la cirugía definitiva para extirpación completa, después de tres semanas combinada con crioterapia conjuntival.

En el manejo de la melanosis adquirida primaria (MAP) (fig. 7) cuando la lesión es muy extensa y no es posible una exéresis completa, se deben extirpar las zonas engrosadas, si existen, por ser sospechosas de melanoma, y realizar biopsias en mapa en el resto de la lesión, a fin de determinar su riesgo de progresión a melanoma. Incluso haciendo biopsias en zonas no pigmentadas por la presencia de MAP sin pigmento. Si la extirpación completa de las zonas con atipia no es posible se deben utilizar terapias adyuvantes como el tratamiento quimioterápico tópico.

RECONSTRUCCIÓN DE LA SUPERFICIE OCULAR

La reconstrucción conjuntival se puede realizar mediante avance conjuntival, flap rotacional o injerto de conjuntiva o de membrana amniótica. Utilizamos el avance conjuntival (fig. 8) para cubrir la esclera realizando una peritomía de unos 4 o 5 mm de forma que podamos movilizar la conjuntiva para cubrir el defecto y posteriormente suturamos con sutura reabsorbible de 7/0 en puntos sueltos o en sutura continua. El flap rotacional se puede obtener del fórnix supero temporal y rotarse para cubrir el defecto conjuntival tras la exéresis del tumor.

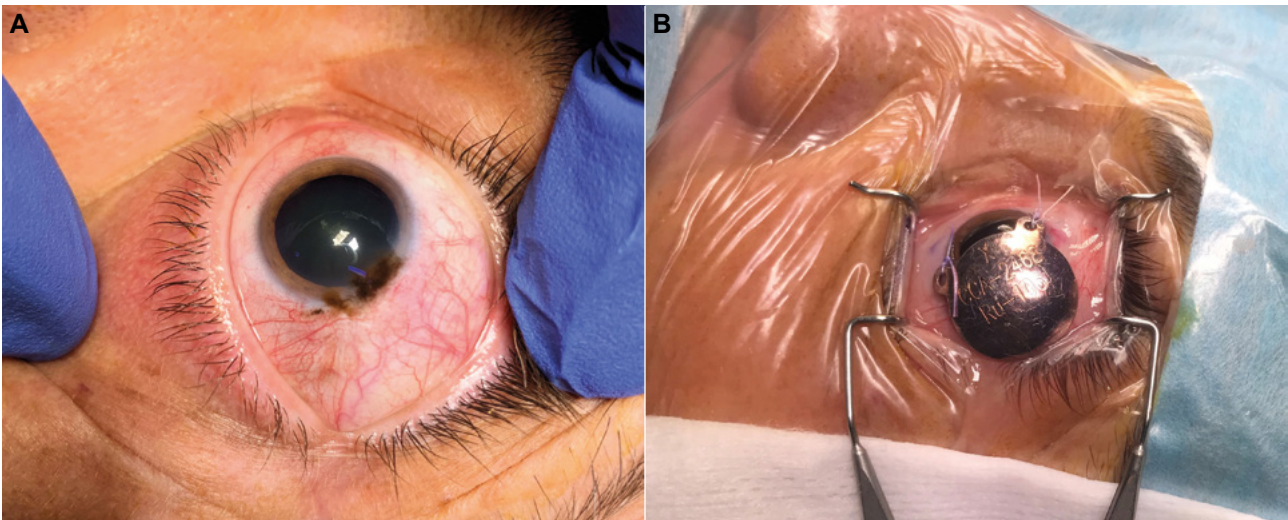


Fig. 6: **A.** Se observa una recidiva de un melanoma de conjuntiva con pigmento en limbo y cornea. La recidiva apareció tras seis meses de la cirugía. **B.** Se muestra la colocación de una placa de braquiterapia con Rutenio 106.

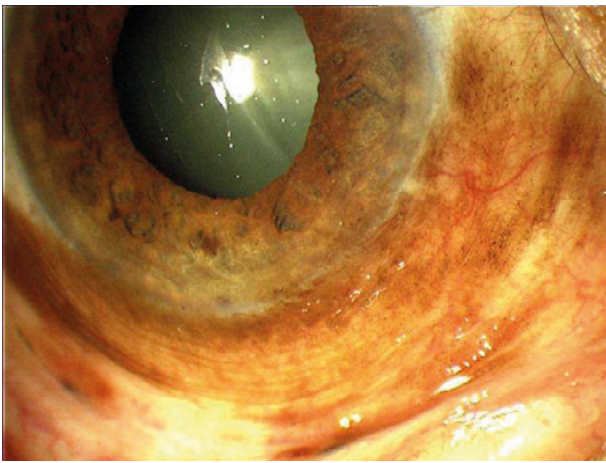


Fig. 7: En la imagen se observa un paciente con pigmentación de la conjuntiva bulbar muy extendida, diagnosticado de melanosis adquirida primaria. Se realizaron biopsias por cuadrantes para estudiar el grado de atipia.

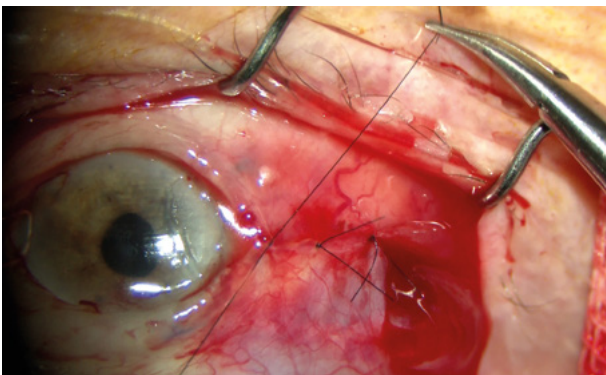


Fig. 8: Sutura tras biopsia de un carcinoma escamoso conjuntival mediante Nylon de 8/0. Se procede a la retirada de puntos al mes de la cirugía aproximadamente.

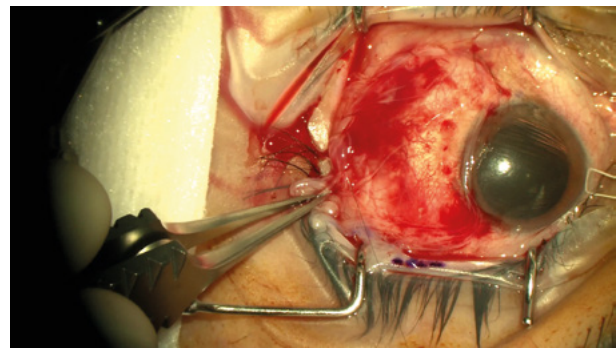


Fig. 9: En la imagen se observa cómo se realiza la sutura continua de injerto de membrana amniótica para rellenar el lecho de la tumoración que se ha extraído. Se coloca la membrana amniótica con la capa epitelial hacia arriba.

En los defectos conjuntivales de gran tamaño que no podemos cerrar con la propia conjuntiva del paciente se puede utilizar un injerto de membrana amniótica (fig. 9). Esta se puede obtener a través del banco de tejidos bien congelada o deshidratada. Se aplica la membrana amniótica sobre la zona a cubrir de manera que esta sobrepase los márgenes de la lesión y que el epitelio quede hacia arriba, recomendamos suturar con sutura irreabsorbible de 10/0 puntos sueltos. El injerto de membrana amniótica ayuda a restaurar el estroma normal y aporta una membrana basal adecuada para la proliferación epitelial conjuntival (14).

En conclusión, hay una gran variedad de tumores tanto benignos como malignos que se pueden presentar en la superficie ocular. Es muy importante conocer el posible comportamiento de cada tipo,

de cara a poder planificar correctamente su manejo quirúrgico. No todos los tumores van a requerir cirugía, pero si esta es necesaria, realizarla de una forma protocolizada y bien planificada nos va a

proporcionar altas tasas de éxito. Esto, unido a los tratamientos adyuvantes, quimioterapia, inmunoterapia tópicas y radioterapia nos puede proporcionar un alto número de pacientes curados.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Deben hacerse una exploración e historia completas para sospechar el tipo de tumor y extensión a fin de realizar una buena planificación quirúrgica.
- Intentar siempre mantener unos márgenes de seguridad amplios al realizar la exéresis.
- Realizar la mínima manipulación del tumor para evitar su extensión y recidiva.
- Plantear la utilización de membrana amniótica para poder realizar una correcta reconstrucción de la superficie si preveemos que nos quede un defecto conjunto al de gran tamaño.

BIBLIOGRAFÍA

- Shields CL, Shields JA, Gündüz K, Cater J, Mercado GV, Gross N, Lally B. Conjunctival melanoma: risk factors for recurrence, exenteration, metastasis, and death in 150 consecutive patients. *Arch Ophthalmol*. 2000 Nov; 118(11): 1497-507.
- Missotten GS, de Wolff-Rouendaal D, de Keizer RJ. Screening for conjunctival melanoma metastasis: literature review. *Bull Soc Belge Ophtalmol*. 2007; (306): 23-30.
- Lee GA, Hirst LW. Ocular surface squamous neoplasia. *Surv Ophthalmol*. 1995 May-Jun; 39(6): 429-50.
- Kim JW, Abramson DH. Topical treatment options for conjunctival neoplasms. *Clin Ophthalmol*. 2008 Sep; 2(3): 503-15.
- Walsh-Conway N, Conway RM. Plaque brachytherapy for the management of ocular surface malignancies with corneoscleral invasion. *Clin Exp Ophthalmol*. 2009 Aug; 37(6): 577-83.
- Stannard CE, Sealy GR, Hering ER, Pereira SB, Knowles R, Hill JC. Malignant melanoma of the eyelid and palpebral conjunctiva treated with iodine-125 brachytherapy. *Ophthalmology*. 2000 May; 107(5): 951-8.
- Shields CL, Markowitz JS, Belinsky I, Schwartzstein H, George NS, Lally SE, Mashayekhi A, Shields JA. Conjunctival melanoma: outcomes based on tumor origin in 382 consecutive cases. *Ophthalmology*. 2011 Feb; 118(2): 389-95.e1-2.
- Shields JA, Shields CL, De Potter P. Surgical management of conjunctival tumors. The 1994 Lynn B. McMahan Lecture. *Arch Ophthalmol*. 1997 Jun; 115(6): 808-15.
- Shields J, Shields C. Conjunctival and epibulbar choristomas. In: Shields J, Shields C. *Atlas of eyelid, conjunctival and orbital tumors*. 3ª ed. Philadelphia: Lippincott, Wolters Kluwer; 2016. p. 251-66.
- Kirkegaard MM, Rasmussen PK, Coupland SE, Esmali B, Finger PT, Graue GF, Grossniklaus HE, Honavar SG, Khong JJ, McKelvie PA, Mulay K, Prause JU, Ralfkiaer E, Sjö LD, Toft PB, Vemuganti GK, Thuro BA, Curtin J, Heegaard S. Conjunctival Lymphoma--An International Multicenter Retrospective Study. *JAMA Ophthalmol*. 2016 Apr; 134(4): 406-14.
- Shields CL, Shields JA, Carvalho C, Rundle P, Smith AF. Conjunctival lymphoid tumors: clinical analysis of 117 cases and relationship to systemic lymphoma. *Ophthalmology*. 2001 May; 108(5): 979-84.
- Shields JA, Shields CL, De Potter P. Surgical management of circumscribed conjunctival melanomas. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 1998 May; 14(3): 208-15.
- Sandinha T, Russell H, Kemp E, Roberts F. Malignant melanoma of the conjunctiva with intraocular extension: a clinicopathological study of three cases. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2007 Mar; 245(3): 431-6.
- Paridaens D, Beekhuis H, van Den Bosch W, Remeyer L, Melles G. Amniotic membrane transplantation in the management of conjunctival malignant melanoma and primary acquired melanosis with atypia. *Br J Ophthalmol*. 2001 Jun; 85(6): 658-61.
- Shields JA, Saktanasate J, Lally SE, Carrasco JR, Shields CL. Sebaceous Carcinoma of the Ocular Region: The 2014 Professor Winifred Mao Lecture. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2015 Jul-Aug; 4(4): 221-7.
- Putterman AM. Conjunctival map biopsy to determine pagetoid spread. *Am J Ophthalmol*. 1986 Jul 15; 102(1): 87-90.