

Adenoma Pleomorfo de Glándula Lagrimal: Presentación de un caso clínico

Alejandro Ostrosky ⁽¹⁾, Federico Juan Klurfan ⁽²⁾, Maximiliano Jorge Gonzalez ⁽²⁾, Diego Camaly ⁽²⁾, Diego Villa ⁽²⁾

(1) Odontólogo-Médico. Jefe del Servio de Cirugía Maxilofacial

(2) Residentes del Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Mariano y Luciano de La Vega, Moreno, Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dr. Federico Juan Klurfan
Av. Santa Fe 1203 2° Piso
Buenos Aires, Argentina
Cp: C1059ABG
Tel: 4816-4748 Telfax: 4811-9564
E-mail: fklurfan@hotmail.com

Recibido: 05-09-2003 Aceptado: 16-05-2004

Indexed in:

-Index Medicus / MEDLINE / PubMed
-EMBASE, Excerpta Medica
-Indice Médico Español
-IBECS

Ostrosky A, Klurfan FJ, Gonzalez MJ, Camaly D, Villa D. Adenoma Pleomorfo de Glándula Lagrimal: Presentación de un caso clínico. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2005;86-9.

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1137 - 2834

RESUMEN

Los tumores de la glándula lagrimal son raros. Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 69 años de edad que consulta por un tumor (Adenoma Pleomorfo) en la región orbitaria derecha, de un año de evolución. Se realizó la escisión quirúrgica del mismo y la recuperación del paciente fue muy satisfactoria, sin recidivas tras un año de seguimiento. Se realiza también una revisión de las características clínicas, radiográficas e histopatológicas de estos tumores.

Palabras clave: Adenoma pleomorfo, tumor mixto benigno, glándula lagrimal.

INTRODUCCION

El Adenoma Pleomorfo ("tumor mixto benigno") es el tumor epitelial más común de la glándula lagrimal, representando aproximadamente el 50 % de los tumores epiteliales (1).

Su incidencia es levemente mayor en hombres (60%) que en mujeres (40%) (2,3) y es más frecuente entre la tercer y séptima décadas de vida, con un promedio de 39 años de edad, aunque en la literatura se han reportado casos de pacientes entre 6 y 80 años (4).

La glándula lagrimal y las estructuras glandulares anexas son anatómicamente comparables a las glándulas salivales y dan lugar al mismo tipo de tumores. Los adenomas pleomórfos en ambas localizaciones exhiben similitudes con respecto a la frecuencia de recurrencias locales. Al igual que en las glándulas salivales se presenta clínicamente como una masa indolora de crecimiento lento (5). Se presenta además con proptosis progresiva, diplopia, alteraciones visuales y desplazamiento inferonasal del globo ocular (6). La mayoría de los pacientes han tenido sus síntomas por más de un año (7).

El diagnóstico se obtiene mediante el examen clínico-radiológico y es confirmado mediante el estudio histopatológico definitivo luego de la remoción de la masa tumoral (4). La diseminación de células neoplásicas en la cavidad orbitaria que una biopsia puede provocar, deber ser escrupulosamente evitada (7).

Histológicamente, el adenoma pleomorfo de la glándula lagrimal es idéntico a las neoplasias originadas en las glándulas salivales, así como también en otras glándulas serosas del organismo (5). Está compuesto por cordones de túbulos epiteliales bien diferenciados derivados de los conductos de la glándula lagrimal, inmersos en tejido conectivo mixomatoso (6).

El tratamiento más ampliamente aceptado por los autores es la enucleación quirúrgica del tumor con conservación de su cápsula.

Se presenta un caso clínico y se hace un repaso de las características clínicas, radiológicas e histopatológicas de la lesión.

CASO CLINICO

Se presentó a nuestro servicio un paciente masculino de 69 años de edad con una masa firme a la palpación, no dolorosa, móvil, localizada en la porción externa del párpado superior derecho y de 1 año de evolución. La masa tumoral no se encontraba adherida a la piel, tarso o periostio. Tanto la agudeza visual como la motilidad ocular se encontraban conservadas. Presentaba además de ptosis una leve proptosis (Fig.1). No presentaba antecedentes personales ni familiares de relevancia.

Los estudios con tomografía computada (TC) y resonancia nuclear magnética mostraban una masa redondeada bien circunscrita ubicada en la fosa lagrimal que no producía demasiado desplazamiento del globo ocular ni erosión ósea (Figs.2 y 3). Según la clínica, en lugar de un tumor mixto, se podría haber

sospechado de un quiste dermoide o de algún quiste ductal (dacriocel) de la glándula lagrimal, lesiones que más comúnmente se confunden con el adenoma pleomorfo. Sin embargo, los quistes dermoides orbitarios se presentan a edades más tempranas y tienen la particularidad de que en la TC se observa un discreto defecto osteolítico con márgenes escleróticos en el reborde orbitario. Por otra parte, los quistes ductales se observan subconjuntivalmente con una tonalidad azulada o grisácea, son más blandos a la palpación debido a su delgada cápsula y pueden fluctuar en tamaño periódicamente.

Basándonos en la clínica y en los estudios radiográficos, decidimos no realizar biopsia de la lesión.

Bajo anestesia general y mediante un abordaje trans-septal (orbitotomía anterior), se efectuó la exéresis del tumor con cuidado de no dañar su cápsula (Fig.4). Se practicó una incisión de 4 cm en un pliegue del párpado superior y mediante divulsión roma y cortante se obtuvo acceso a través del músculo orbicular. La masa tumoral fue removida junto con tejido glandular normal.

La muestra fue enviada para su estudio anatomopatológico y la microscopía era característica del tumor mixto: cordones y túbulos epiteliales inmersos en tejido mixomatoso y condroide (Figs.5 y 6). El tumor era bien circunscrito y no existía evidencia alguna de atipía celular ni de malignidad.

El postoperatorio fue muy satisfactorio (Fig.7) y tras un año de seguimiento no se han registrado recidivas.

DISCUSION

Como se mencionó anteriormente, la glándula lagrimal y las estructuras glandulares anexas son anatómicamente comparables a las glándulas salivales y dan lugar al mismo tipo de tumores. Las características histológicas de los tumores epiteliales de



Fig. 1. Imagen preoperatoria del paciente donde se observa la masa tumoral en region orbitaria derecha, así como también proptosis y ptosis.
Preoperative view of the patient where the tumoral mass, proptosis and ptosis can be seen at the right orbit.



Fig. 7. Un mes post cirugía. Los resultados son satisfactorios.
One month after surgery. Results are very satisfactory.

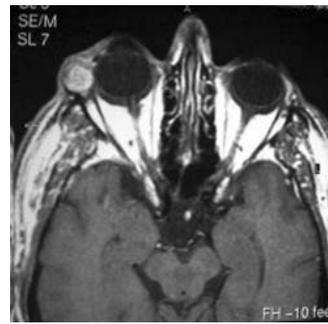


Fig. 2. RNM corte axial donde se aprecia masa redondeada bien circunscrita en la fosa lagrimal.
Axial NMR where a well-circumscribed round mass is present at the lacrimal fossa.

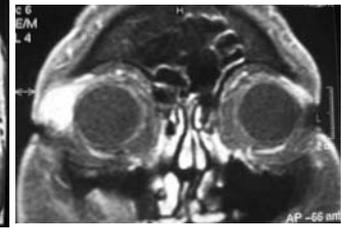


Fig. 3. RNM corte coronal mostrando masa radiopaca en porción superolateral de la órbita derecha.
Coronal MRI showing radiopaque mass in the superolateral region of the right orbit.



Fig. 4. Examen macroscópico; lesión lobulada de 35x20x20mm y amarillenta al corte. También se puede observar tejido glandular.
Gross examination; the lobulated lesion measures 35x20x20mm and is yellow-tan on cut section. Lacrimal gland tissue can also be seen.

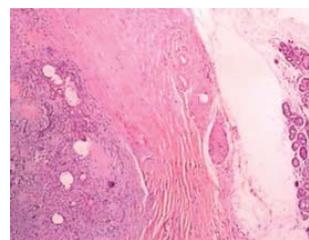


Fig. 5. Fotomicrografía en la que se puede ver de izquierda a derecha proliferación tumoral, cápsula y tejido glandular normal. H-E 40x.
Photomicrograph were tumor proliferation, capsule and normal glandular tissue can be seen from left to right. (H-E 40x).

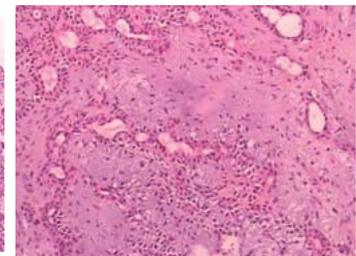


Fig. 6. Fotomicrografía mostrando cordones y túbulos epiteliales inmersos en tejido mixomatoso y condroide. H-E 100x.
Photomicrograph were epithelial cords and tubules can be seen immersed in a myxomatous and chondroid tissue. (H-E 100x).

las glándulas salivales son idénticas a las encontradas en la glándula lagrimal. Además presentan similitudes en cuanto a las recurrencias a nivel local. Han existido controversias con respecto al manejo de los tumores de la glándula lagrimal. Varios autores como Rose y Wright (7) han publicado distintos algoritmos para el manejo de estos tumores. En nuestro caso y debido a las características de la lesión, hemos optado por obviar la realización de la biopsia incisional. Un correcto diagnóstico incluye una fase clínica y una fase radiológica (4). Clínicamente,

ya hemos hecho la descripción de los signos y síntomas más frecuentes. La realización de tomografías computadas, especialmente con cortes coronales, es de gran ayuda. De hecho, además de obtener resultados positivos en más del 80% de los casos, da una información más precisa de la extensión real y relaciones de la neoplasia con las estructuras circundantes (4). Las tomografías computadas de adenomas pleomorfos normalmente muestran una masa bien circunscrita con acentuación de la fosa lagrimal (8). Los tumores epiteliales malignos aparecen como masas mal-definidas y ocasionalmente invaden la órbita circundante, mientras que los tumores linfoides tienden a adherirse al hueso orbitario y al globo ocular (5). Resulta entonces fundamental un correcto diagnóstico clínico-radiográfico, para evitar realizar la biopsia incisional. Una biopsia incisional, al igual que en las glándulas salivales, podría lesionar la cápsula. Se produciría entonces diseminación de células tumorales a los tejidos circundantes, predisponiendo al paciente a una posible recidiva (1,4,6,7) y en algunos casos a la transformación maligna de la neoplasia (9,10).

Distintos tipos de abordajes han sido propuestos. Se puede realizar una orbitotomía lateral o anterior, dependiendo del caso. En este caso en particular y debido a la localización anterior del tumor se optó por un abordaje transpalpebral anterior, el cual además evita la morbilidad asociada a la mayor disección que produce la orbitotomía lateral (1).

Varias son las lesiones que pueden afectar la glándula lagrimal. El diagnóstico diferencial debe incluir otros tumores benignos y malignos intrínsecos de la glándula lagrimal y lesiones linfoides e inflamatorias (1). En este caso, el diagnóstico diferencial no fue demasiado complicado debido a la elocuencia tanto de la clínica como de los estudios radiográficos. Se diferencia fácilmente de las lesiones inflamatorias, linfomatosas y carcinomatosas debido a que éstas son de rápida evolución y presentan una corta duración de los síntomas. Las lesiones epiteliales malignas son dolorosas y se pueden observar anomalías óseas en los estudios radiográficos (1,2,5,7,11).

El caso presentado evidencia las características típicas de los adenomas pleomorfos, tanto clínicas como radiográficas. Ya ha sido remarcada la importancia de un correcto diagnóstico para evitar, como la mayoría de los autores recomiendan, realizar la biopsia incisional, a fin de evitar recidivas. Consideramos también de gran importancia la utilización de una prolija técnica quirúrgica para no dañar la cápsula tumoral, así como también el seguimiento del paciente.

Pleomorphic Adenoma of the Lacrimal Gland. Case Report

OSTROSKY A, KLURFAN FJ, GONZALEZ MJ, CAMALY D, VILLA D. PLEOMORPHIC ADENOMA OF THE LACRIMAL GLAND. CASE REPORT. MED ORAL PATOL ORAL CIR BUCAL 2005;10:86-9.

ABSTRACT

Lacrimal gland tumors are rare. We present a case of a 69 year old male patient with a one year history of an orbital tumor (

Pleomorphic Adenoma). The tumor was surgically enucleated and patient recovery was very satisfactory, with no signs of recurrence after one year of follow-up. A review of the clinical symptoms, radiologic features, treatment and histopathology of this kind of tumors is also made.

Key words: Pleomorphic Adenoma, benign mixed tumor, lacrimal gland.

INTRODUCTION

Pleomorphic adenoma ("benign mixed tumor") is one of the most frequent tumors of the lacrimal gland and constitutes 50% of tumors of epithelial origin (1).

The incidence of this neoplasm is slightly higher in men (60%) than in women (40%) (2,3) and it is more frequent between the third and seventh decades of life, with an average age of 39 years. Cases of pleomorphic adenoma of patients between 6 and 80 years have been reported in the literature (4).

The lacrimal gland and adnexal ocular structures are anatomically comparable to salivary glands and may give rise to the same kind of tumors. Both tumor groups show noticeable similarities with regard to their local recurrence rate (5). As in salivary glands, these neoplasms clinically presents as a painless, slow-growing mass. It also produces slowly progressive proptosis, diplopia, impairment of vision and inferonasal displacement of the ipsilateral eye (6). Most patients have had their symptoms for more than a year (7).

The diagnosis is achieved by clinical and radiographic examination and is confirmed by definitive histological examination after the removal of the mass (4). The dissemination of neoplastic cells in the orbital cavity, which a biopsy could cause, should be carefully avoided (7).

Histopathologically, the pleomorphic adenoma of the lacrimal gland is identical those originating in the salivary glands, as well as in other serous glands of the body (5). The tumor is composed of cords of well-differentiated epithelial tubules, derived from the ducts of the lacrimal gland, within loose mixomatous connective tissue (6).

The most widely accepted treatment by most authors for this kind of tumors is surgical enucleation of the tumoral mass with conservation of its capsule.

A case is reported and a review of the clinical symptoms, radiologic characteristics, treatment and histopathology of this kind of tumors is also made.

CASE REPORT

A 69 year-old white male patient came to our hospital complaining of a firm, nontender, freely movable mass located on the external portion of the right upper eyelid, which had been slowly growing for a year. The mass was not fixed to skin, tarsus or periosteum. Visual acuity and globe motility were both normal and the patient did not complaint of diplopia. The patient did have ptosis and slight proptosis (Fig.1). Past medical history was unremarkable.

Computed tomographic scans and magnetic resonance studies showed a well-circumscribed, round, anterior superior orbital

mass, with the bulk of the lesion anterior to the lateral and superolateral orbital rim. No bony erosion was found, and there was only slight globe displacement (Figs.2 and 3).

The differential diagnosis included, besides the pleomorphic adenoma, a dermoid cyst and a lacrimal gland duct cyst (dacryop). However, orbital dermoid cysts present early in life and on CT, they classically produce a discrete rounded osteolytic orbital rim defect with sclerotic margins. On the other hand, dacryops characteristically exhibit a grey-blue appearance subconjunctivally, is softer to palpation owing to a thin capsule and may periodically fluctuate in size.

The clinical and radiologic evidence was consistent with a diagnosis of benign mixed tumor arising in the palpebral lobe of the lacrimal gland, and because of that, no incisional biopsy was made. Under general anesthesia and by means of a transseptal approach (anterior orbitotomy), the tumor was excised with extreme caution to avoid damage to its capsule. A 3 cm lid incision was performed laterally in the superior lid crease and both sharp and blunt dissection were carried down through orbicularis muscle. A firm, encapsulated mass was removed along with lacrimal gland tissue (Fig.4).

The sample was sent for histological examination and the typical characteristics for mixed tumor were reported: cords of well-differentiated epithelial tubules within loose mixomatous and condroid connective tissue (Figs.5 and 6). The tumor was well circumscribed, and there was no evidence of malignancy.

Four weeks postoperatively the results were very satisfactory (Fig.7). No recurrences have appeared after a year of follow up.

DISCUSSION

As it was previously mentioned, the lacrimal gland and modified gland structures present in the ocular adnexae are anatomically comparable to salivary glands and give rise to the same kind of tumors. The histologic features of epithelial tumors of the salivary glands look like those found in the lacrimal gland. In addition, both tumor groups show similarities with regard to their local recurrence rate. Many controversies have existed regarding the management of lacrimal gland tumors. Various authors such as Rose and Wright (7) have published algorithms for the management of this kind of tumors. Due to the characteristics of our case, an incisional biopsy was obviated and an excisional one was done. A correct diagnosis includes a clinical phase and a radiographic phase (4). The most frequent signs and symptoms of a clinical phase have already been described. A computed axial tomographic scan, especially with a coronal projection, is of great aid. In fact, besides obtaining positive results in more of 80% of cases, it gives more precise information about the real extension and relations of the neoplasia with surrounding structures (4). In cases of pleomorphic adenoma, CT usually shows a well-circumscribed mass with clear definition of the lacrimal fossa (8). Malignant epithelial tumors typically appear as an ill-defined mass and occasionally invade the surrounding orbit. Lymphoid tumors tend to mold to the orbital bone and globe (5). It is then essential a correct clinical and radiological diagnosis in order to avoid an incisional biopsy. An incisional biopsy could injure the capsule, leading to dissemination of tumoral cells in

the adjacent orbital tissues and exposing the patient to a risk of relapse of the neoplasia (1,4,6,7), and sometimes to malignant transformation (9,10).

Surgery is essential in the management of pleomorphic adenoma of the lacrimal gland (11) and different types of approaches have been proposed. Depending on the case, an anterior or lateral orbitotomy could be used. In this particular case and due to the anterior location of the tumor, and being a palpebral lobe tumor, an anterior transpalpebral approach was employed, which also avoids some of the associated morbidity of the greater dissection entailed by a lateral orbitotomy (1).

Various kind of lesions can affect the lacrimal gland. The differential diagnosis includes other benign and malignant intrinsic lacrimal gland tumors, and inflammatory lesions (1). In the case described above, the differential diagnosis was not complicated due to the eloquence of the clinical findings and the radiological examinations. The pleomorphic adenoma can be easily differentiated from inflammatory conditions, lymphoid lesions or malignant tumors because these have a short duration of symptoms. Epithelial malignancies are also painful and there may be bony abnormalities on radiographic studies (1,2,5,7,11).

The presented case has the typical clinical and radiological characteristics of pleomorphic adenomas. It has already been described the importance of a correct diagnosis to avoid, as most authors recommend, the incisional biopsy and the associated recurrences. It is also considered of great importance a careful surgical technique to prevent damaging the tumoral capsule, as well as to perform a close follow up of the patient follow.

BIBLIOGRAFIA/REFERENCES

1. Auran J, Jakobiec FA, Krebs W. Benign mixed tumor of the palpebral lobe of the lacrimal gland. Clinical diagnosis and appropriate surgical management. *Ophthalmology*. 1988;95:90-9.
2. Jakobiec FA, Font RL. Orbit. In: Spencer WH, Font RL, Green WR, eds. *Ophthalmic Pathology. An atlas and textbook*. Philadelphia: WB Saunders; 1986. p. 2459-60.
3. Ni C, Cheng SC, Dryja TP, Cheng TY. Lacrimal gland tumors: a clinicopathological analysis of 160 cases. *Int Ophthalmol Clin* 1982;22:99-120.
4. Becelli R, Carboni A, Cassoni A, Renzi G, Iannetti G. Pleomorphic Adenoma of the lachrymal gland: presentation of a clinical case of relapse. *J Craniofac Surg* 2002;13:49-52.
5. Guerra MF, Gonzalez FJ, Campo FR, de Llano MA. Giant pleomorphic adenoma of the lacrimal gland. *J Oral Maxillofac Surg*. 2000;58:569-72.
6. Shields JA, Shields CL, Eagle RC, Rizzo J. Pleomorphic adenoma ("benign mixed tumor") of the lacrimal gland. *Arch Ophthalmol* 1987 Apr; 105: 560-1.
7. Rose GE, Wright JE. Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland. *Br J Ophthalmol* 1992;76:395-400.
8. Vangveeravong S, Katz SE, Rootman J, White V. Tumors arising in the palpebral lobe of the lacrimal gland. *Ophthalmology* 1996;1606-12.
9. Shields JA, Shields CL. Malignant transformation of presumed pleomorphic adenoma of lacrimal gland after 60 years. *Arch Ophthalmol* 1987;105:1403-5.
10. Riley FC, Henderson JW. Report of a case of malignant transformation in benign mixed tumor of the lacrimal gland. *Am J Ophthalmol* 1970;70:767.
11. Chandrasekhar J, Farr DR, Whear NM. Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland: case report. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2001; 39:390-3.