

Tumores - párpados, lagrimal y órbita



*Mr David H Verity, MD MA FRCOphth
Consultant Ophthalmic Surgeon*

¿Qué es un tumor?

Un tumor es un crecimiento nuevo de un tejido, puede ser benigno (implica crecimiento controlado sin destrucción de tejidos circundantes ni extensión a distancia), pre-maligno (con potencial para convertirse en maligno) o maligno (con capacidad para crecer, invadir tejidos de alrededor o extenderse a otras partes del cuerpo – metástasis).

El comportamiento de los tumores malignos también puede variar desde aquellos con crecimiento lento (durante años) y muy baja capacidad de metastatizar, a aquellos con crecimiento rápido y alta capacidad de extensión a distancia (dando en ocasiones metástasis antes de que se descubra el tumor primario).

¿Cuáles son las causas de los tumores?

En la mayoría de casos, la causa exacta de la aparición de un tumor es desconocida, pero existen ciertos factores conocidos que pueden estar relacionados:

- (i) El ambiente: el mejor ejemplo es la exposición a la luz solar, que aumenta el riesgo de padecer tumores de piel, especialmente en personas de piel clara.
- (ii) El sistema inmunitario (también encargado de la protección frente a infecciones), que mantiene una vigilancia constante detectando cualquier crecimiento anómalo de los tejidos. Si hay algún fallo en estos mecanismos de vigilancia se puede desarrollar un tumor. Por esta razón, pacientes bajo ciertos tratamientos que deprimen el sistema inmunitario tienen más riesgo de desarrollar tumores.
- (iii) Herencia: muchos tumores tienen un componente genético, aunque solo en casos excepcionales un tumor se hereda directamente de padres a hijos.

¿Cuáles son los síntomas?

Una gran variedad de tumores benignos, pre-malignos y malignos pueden aparecer en los párpados y alrededor de los ojos. Los síntomas varían en función de la localización y tipo del tumor. Los tumores de los párpados son generalmente visibles para los pacientes, a veces pueden causar inflamaciones, pérdida de pestañas,

molestias oculares, ojo rojo, etc., pero en otras ocasiones los tumores no son tan evidentes y pueden pasar desapercibidos. Estos pueden presentarse de diferentes formas, como asociados a dolor, inflamación, visión borrosa, visión doble o desplazamientos del globo ocular (hacia delante o hacia algún lado).

¿Qué tumores pueden aparecer en los párpados?

Las neoplasias (tumores) malignos de los párpados incluyen el carcinoma basocelular (CBC, tumor común y *relativamente* indolente con potencial de metastatizar casi nulo), carcinoma de células escamosas (CCE), carcinoma de glándulas sebáceas, melanoma, linfoma, carcinoma de células de Merkel y sarcoma de Kaposi (siendo estos tres últimos muy raros).

Para obtener un diagnóstico de certeza se necesita una biopsia, aunque en muchos casos los dermatólogos son capaces de tratar CBC típicos sin realizar previamente una biopsia. Sin embargo, en tumores del área periocular, dada la complejidad anatómica de los párpados, una biopsia previa es generalmente realizada antes de realizar el tratamiento definitivo.

CBC, CCE, y melanomas suponen el 90 %, 5%, y <1% de todos los tumores malignos palpebrales respectivamente. El CCE puede desarrollarse a partir de lesiones pre-malignas pre-existentes (ver abajo). El CCE es más agresivo que el CBC, uno de cada veinte pacientes con CCE puede desarrollar una recurrencia incluso si la primera escisión resultó microscópicamente completa.

El carcinoma de glándulas sebáceas (CGS) es un tumor raro y agresivo que se origina de las glándulas sebáceas del párpado (gl. de Meibomio) y puede extenderse tanto localmente como a distancia dando lugar a metástasis. Una historia de un *presunto* chalazión recurrente, o una blefaroconjuntivitis crónica unilateral (margen palpebral rojo) deben hacer sospecharlo. El manejo de estos tumores requiere generalmente de especialistas de cabeza y cuello y oncólogos, dada la posibilidad de extensión a los ganglios linfáticos del cuello, y de ahí a otros órganos.

Los melanomas son generalmente pigmentados aunque algunos pueden no serlo, pueden presentar inflamación adyacente y sangrado. Las formas clínicas incluyen el lentigo maligno, el melanoma de extensión superficial y el melanoma nodular.

¿Cuáles son las lesiones pre-malignas de los párpados?

Las enfermedades cutáneas pre-malignas son muy frecuentes, especialmente en sujetos de piel clara. Estas lesiones incluyen:

- (i) Queratosis actínica (daño solar de las capas superficiales de la piel), que puede progresar a carcinoma de células escamosas (CCE).

- (ii) Enfermedad de Bowen (enfermedad maligna de las capas más profundas de la piel, o neoplasia “intraepitelial”). Alrededor de un 4 % de estas lesiones progresan a CCE.
- (iii) Lentigo maligno – pigmentación superficial de la piel que se va extendiendo y puede transformarse en maligna en aproximadamente un tercio de los casos.

¿Cuál es el tratamiento de los tumores de los párpados?

El manejo de los tumores palpebrales depende de varios factores como la edad y el estado general de los pacientes, la naturaleza del tumor, o la extensión del mismo tanto local como a distancia. Frecuentemente la opinión de un médico general y/o un oncólogo es necesaria incluso si el tumor parece estar confinado al párpado o la órbita.

Los tumores de los párpados son generalmente tratados PRIMERO mediante escisión *completa* (esta etapa puede incluir la cirugía micrográfica de Mohs, realizada por dermatólogos) y después mediante reconstrucción por cirujanos oculoplásticos.

Los métodos de reconstrucción incluyen dejar el defecto para que cure por sí mismo de forma natural – generalmente con buenos resultados si se escoge bien el caso, cierre directo del defecto, o uso de colgajos locales, injertos cutáneos o injertos de otras zonas (como cartílago auricular o paladar duro). Algunos tumores pueden ser manejados con frío local (crioterapia), radioterapia, o tratamientos aplicados localmente que estimulan el sistema inmune para destruir las células tumorales.

Los pacientes con ciertos tumores (CCE, CGS, y melanoma) también requieren revisión por oncólogos para descartar enfermedad a distancia, estas actuaciones pueden incluir cirugía para investigar la presencia de células malignas en los ganglios linfáticos del cuello (ganglio centinela).

¿Qué tumores pueden afectar el sistema lagrimal?

Los tumores que afectan el sistema lagrimal son raros, se incluyen en este grupo los linfomas alrededor del saco lagrimal, y los tumores del propio saco. Se requiere de una biopsia y el tratamiento depende de la naturaleza del tumor, y puede incluir radioterapia, quimioterapia y escisión local amplia con reconstrucción.

Nota: La gran mayoría, más del 99% - de procesos inflamatorios del ángulo interno de los párpados (sobre el saco lagrimal) se deben a mucocelos benignos (reellenos de moco). Los tumores en esta localización son extremadamente raros.

¿Pueden estos tumores poner en peligro la visión?

Si – Por varias causas, como resultado de la alteración de los párpados, lo que puede dar lugar a una pérdida de la protección de la cornea (CBC, CCE, CGS), por infiltración directa de la superficie ocular (CGS), y/o por extensión dentro de la órbita

(cualquier tumor). Además, si estos tumores se dejan sin tratar por mucho tiempo, la cirugía de escisión puede requerir la extirpación de una gran cantidad de tejido (incluso el propio ojo en casos raros), por lo que la reconstrucción será más compleja y cabe la posibilidad de poner en riesgo la protección del ojo.

¿Qué tumores pueden afectar la órbita?

Existe una gran variedad de tumores que pueden afectar la órbita, debido a la existencia de multitud de tejidos diferentes en esta localización anatómica. Generalmente se requiere del uso de neuroimagen (CT-escáner) y biopsias (de todo o parte del tumor) antes de establecer un diagnóstico y realizar el tratamiento. Ciertas “masas” requieren una escisión completa (basada en la información del escáner), mientras otras pueden ser biopsiadas primero – a veces se diagnostican procesos inflamatorios inespecíficos sin presencia de células neoplásicas. El tratamiento depende de la extensión y severidad del proceso, el potencial para extenderse fuera de la órbita, o de si ya existe enfermedad extraorbitaria. El linfoma por ejemplo, es generalmente tratado de forma satisfactoria, pero siempre requiere de investigaciones y consultas por hematología y oncología, con un manejo que va desde la observación, hasta los tratamientos con quimioterapia y radioterapia adyuvante.

¿Cuál es el seguimiento después de la cirugía de tumores?

Dado el riesgo de recurrencia, los pacientes son revisados regularmente (en intervalos de tiempo crecientes) por un tiempo de 5 años después del tratamiento

¿Hay riesgo de que el tumor se extienda al otro ojo?

Esta es una pregunta frecuente; aunque algunos tumores como el CBC y el CCE pueden ocurrir *de novo* (o recurrir) en cualquier párpado, no es posible la “extensión” de un lado al otro de la cara (a menos que se deje sin tratar por un periodo muy largo de tiempo, lo cual es raro actualmente). Algunos “edemas” orbitarios que son debidos a *procesos inflamatorios* (como la sarcoidosis), pueden ocurrir simultáneamente o consecutivamente en ambas órbitas, pero esto no representa una “extensión” de un lado al otro.