Rev Venez Oncol 2006;18(3):171-176

CARCINOMA SARCOMATOIDE DE HIPOFARINGE

REPORTE DE UN CASO

JUAN LIUZZI, LUCIA PEZZETTI, EDGAR BRITO, ESTEBAN GARRIGA, CRISTIANS GONZÁLEZ

SERVICIO DE CABEZA Y CUELLO DEL HOSPITAL ONCOLÓGICO PADRE MACHADO, CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

El carcinoma sarcomatoide es una rara neoplasia maligna de alto grado, la cual, ha sido motivo de controversias en su diagnóstico y su tratamiento. Se observa con frecuencia en el tracto aerodigestivo superior, aunque su localización en la hipofaringe es rara, habiéndose reportado pocos casos a nivel mundial. Se presenta una paciente femenina de 42 años sin historia de consumo de tabaco ni alcohol, quien presentaba disfagia, pérdida de peso, disfonía y masa cervical bilateral. Mediante laringoscopia de fibra óptica se evidenció un extenso tumor de hipofaringe a nivel del seno piriforme izquierdo que invadía la laringe supraglótica. La histología del tumor reportó un carcinoma sarcomatoide. La paciente fue intervenida quirúrgicamente realizándose una laringofaringoesofagectomía con reconstrucción con ascenso gástrico más disección cervical radical bilateral. Presentó complicaciones pulmonares y abdominales, falleciendo a los 2 meses del posoperatorio. El carcinoma sarcomatoide es una rara y agresiva neoplasia cuyo pronóstico depende de su localización, tamaño y presencia de metástasis cervicales; aunque por lo general el pronóstico es malo independientemente del tratamiento recibido.

PALABRAS CLAVE: Cáncer, carcinoma sarcomatoide, cabeza y cuello, hipofaringe, tratamiento, cirugía.

SUMMARY

The sarcomatoid carcinoma is an uncommon high-grade malignant neoplasia, which may cause diagnostic and therapeutic controversies. This tumor is frequent in the upper aerodigestive tract; however, the hypopharynx is a rare location. Very few cases have been reported worldwide. A case of a 42 year-old female patient with no history of tobacco and alcohol use, presenting dysphagia, weight loss, hoarseness and bilateral neck mass is reported. A hypopharynx tumour, in the left pyriform sinus with involvement of supraglottic larynx was detected with fiberoptic laryngoscope. A biopsy reported a sarcomatoid carcinoma. A laryngo-pharyngo-esophagectomy with bilateral neck dissection was performed and the defect was reconstructed with a gastric interposition. The patient had pulmonary and abdominal complications and died two months after the surgery. The sarcomatoide carcinoma is an uncommon and aggressive neoplasia whose prognosis depends on its location, size and presence of cervical metastasis; although generally the prognosis is bad independently of the received treatment.

KEY WORDS: Cancer, sarcomatoid carcinoma, head and neck, hypopharynx, treatment, surgery.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma sarcomatoide es un tumor relativamente raro que con frecuencia se localiza en el tracto aerodigestivo superior, con predilección en la cavidad oral y en la laringe[1,2]. También se le conoce como carcinoma de células fusiformes, carcinosarcoma, carcinosarcoma pleomórfico, sarcoma epitelioide o pseudosarcoma y es considerado una variante rara del carcinoma de células escamosas[3-5]. Es un tumor que se caracteriza

Recibido: 22/04/2006 Revisado: 04/05/2006
Aprobado para Publicación: 15/05/2006

Correspondencia: Dr. Juan F. Liuzzi
Servicio de Cabeza y Cuello. Hospital Oncológico Padre Machado, Av. Alejandro Calvo Lairet, Urb. Los Castaños, Caracas, Venezuela.
E-Mail: jfliuzzi@cantv.net

por ser muy agresivo y de muy mal pronóstico independientemente de su tratamiento. A continuación se presenta el caso de una paciente femenina de 42 años con diagnóstico de carcinoma sarcomatoide de hipofaringe tratada quirúrgicamente en el Servicio de Cabeza y Cuello del Hospital Oncológico Padre Machado.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 42 años, sin antecedente de consumo de alcohol y tabaco, quien presenta desde 2 meses previos a su ingreso, disfagia, pérdida de peso, disfonía y masa cervical bilateral. Al examen físico se evidenciaba a la palpación del cuello, múltiples nódulos correspondientes a ganglios cervicales bilaterales de características de malignidad, ubicados en la cadena yugular, con un tamaño máximo de 7 cm en el lado izquierdo. La evaluación con laringoscopia de fibra óptica evidenció un tumor extenso que se originaba del seno piriforme izquierdo de la hipofaringe e invadía la laringe supraglótica (Figura 1). La tomografía axial computada (TAC), reportaba una imagen de ocupación de espacio a nivel de la hipofaringe, que se extendía a laringe y a esófago cervical, asociado a múltiples imágenes correspondientes a adenopatías cervicales bilaterales, algunas de ellas con necrosis central (Figura 2). El esofagograma mostraba una extensa lesión infiltrativa de la hipofaringe y del esófago cervical (Figura 3). La radiología del tórax se encontraba sin alteraciones.

Se le realizó una biopsia del tumor, la cual reportó, la coexistencia de un carcinoma de células escamosas bien diferenciado, con

Figura 1. Nasofibrolaringoscopia con evidencia de una gran lesión que se originaba en la hipofaringe y que invadía la laringe supraglótica.

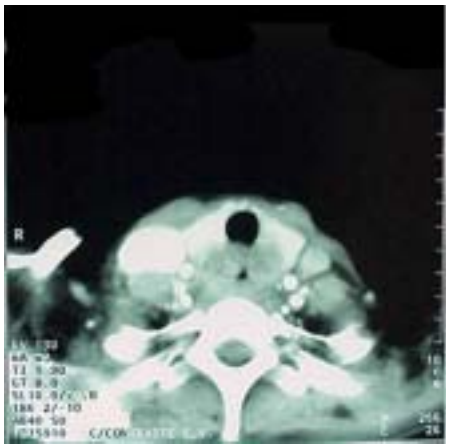

Figura 2. Tomografía con evidencia de un tumor que infiltra el esófago cervical y los tejidos blandos.

Figura 3. Esofagograma que muestra la gran lesión en la hipofaringe.

presencia de perlas córneas asociado a una extensa lesión mesenquimal, con presencia de células fusiformes, con marcado pleomorfismo, atipias celulares y núcleos irregulares hipercromáticos (Figura 4.a y 4.b). La inmunohistoquímica confirmó la presencia de citoqueratina en ambos tipos de células, así como vimentina. La biopsia se reportó como un carcinoma sarcomatoide.

Con este diagnóstico histológico se clasificó la lesión como un carcinoma sarcomatoide de hipofaringe T4a N3 M0, decidiéndose realizar cirugía, la cual, consistió en una laringofaringoesofagectomía (Figura 5 y 6) con reconstrucción del tracto digestivo con transposición gástrica (Figura 7), asociado a una disección radical cervical bilateral (conservándose la vena yugular interna del lado derecho). Los hallazgos fueron un tumor de 9 cm de diámetro, circunferencial, que se originaba en el seno piriforme izquierdo y que invadía el esófago cervical y la laringe supraglótica y múltiples adenopatías cervicales bilaterales con extensión extracapsular a los tejidos blandos. La biopsia reportó el mismo tipo histológico tumoral con presencia de metástasis en la mayoría de los ganglios cervicales disecados.

La cirugía fue bien tolerada los primeros días del posoperatorio, sin embargo, presentó posteriormente complicaciones abdominales y pulmonares, falleciendo la paciente a los dos meses de la cirugía.

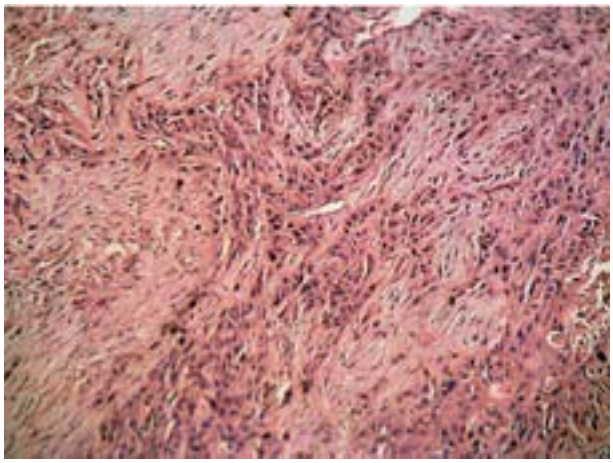

Figura 4a. Microfotografía del carcinoma sarcomatoide (H&E 10x).

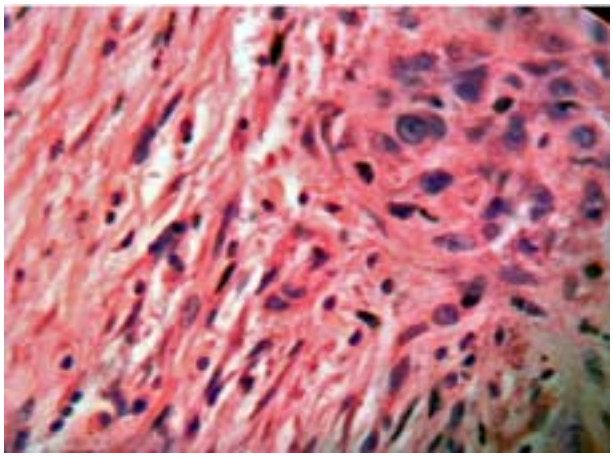

Figura 4b. Microfotografía del carcinoma sarcomatoide (H&E 40x).

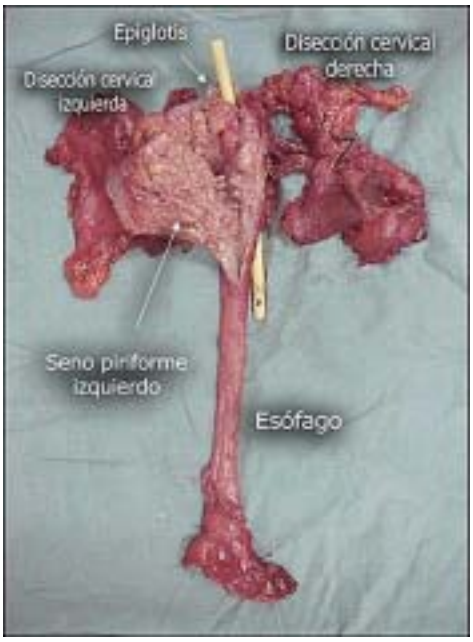

Figura 5. Pieza quirúrgica de laringofaringoesofagectomía.

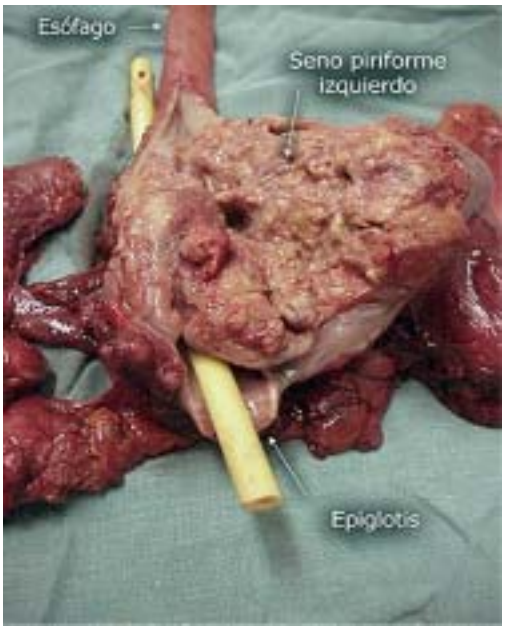

Figura 6. Detalle de la pieza quirúrgica donde se evidencia que el tumor se originaba en el seno piriforme izquierdo.

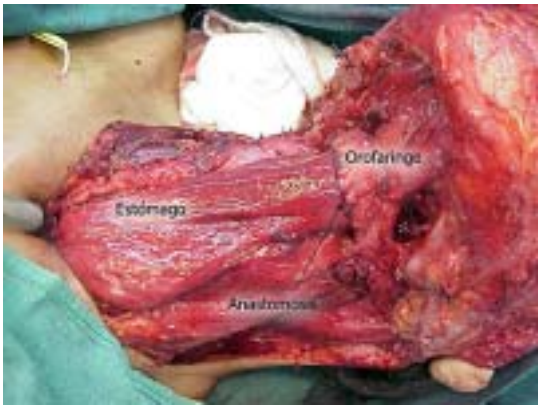

Figura 7. Anastomosis del tubo gástrico con la orofaringe.

DISCUSIÓN

El carcinoma sarcomatoide es un tumor relativamente raro cuyo pronóstico por lo general es desfavorable.

Histológicamente, en su forma clásica, coexisten células epitelioides con moderado pleomorfismo y células fusiformes organizadas en agregados nodulares con necrosis central[1]. Existen otras variantes morfológicas de este tumor que han sido descritas más recientemente. Estos subtipos incluyen el de "tipo proximal", que por lo general se desarrolla en tejidos profundos, son de mayor tamaño, con mayor pleomorfismo en sus células epiteliales y con algunos rasgos rabdoides; otro subtipo es el "parecido al fibroma" compuesto por células fusiformes con un patrón de crecimiento fascicular; por último, el subtipo "angiomatoide" con formación de quistes y hemorragia dentro de los nódulos tumorales[6,7]. En este tipo de neoplasias, la mayor cantidad de tumor lo conforma el componente sarcomatoso con un componente epitelial mínimo, y en ocasiones sólo se observa carcinoma *in situ* en la periferia del tumor[3,8].

La histogénesis de este tipo de tumor aún permanece controversial[9,10]. Existen 4 teorías para explicar su etiología: a. Un carcinoma usualmente escamoso con proliferación mesenquimal reactiva (pseudosarcoma). b. Un tumor de colisión, con un carcinoma que se desarrolla simultáneamente con un sarcoma en un sitio anatómico específico. c. Una neoplasia que se desarrolla en un resto embriológico de tejido epitelial y mesenquimal y d. Una diferenciación divergente de un carcinoma a un sarcoma[4].

De las teorías mencionadas, la que mejor explica este fenómeno, es la teoría de la diferenciación de un carcinoma a un sarcoma. En los últimos años esta teoría ha encontrado apoyo con ayuda de estudios de inmunohistoquímica[2,4,5,11]. A través de estas investigaciones, se ha evidenciado que originalmente estas lesiones son epiteliales, por lo que este tumor puede ser visto como un carcinoma con diferenciación mesenquimal, en el cual, las células escamosas adquieren el potencial de expresar un fenotipo mesenquimal[8,10,13].

Con respecto a los estudios de inmunohistoquímica, se ha demostrado que la coexpresión de vimentina y queratina en las

células epiteliales es un rasgo que se presenta con frecuencia, esta expresión de vimentina refleja la reversión a un patrón de comportamiento embriogénico[14]. Ellis y col.[9], reportaron esta coexpresión en un 59 % de carcinosarcomas del tracto aerodigestivo superior. Zarbo y col.[10], estudiaron 25 casos similares con 60 % de evidencia de diferenciación epitelial, así como, otros estudios reportaron expresión de queratina del 50 % a 75 %[8,13]. La citoqueratina positiva es de ayuda para establecer el diagnóstico de carcinosarcoma, sin embargo, su negatividad no la descarta; esto puede ocurrir por error en la muestra, sensibilidad insuficiente en los métodos de detección y por pérdida progresiva de los marcadores de identificación epitelial[13]. También puede observarse en un 50 % la expresión de CD34 y, con menor frecuencia, de otros antígenos mesenquimales como actina de músculo específico, desmina, CD31, proteína S100 y enolasa neuronal específica[1].

El diagnóstico diferencial se realiza excluyendo otros sarcomas como fibrosarcoma, fibrohistiocitoma maligno, sarcoma sinovial y tumor maligno de células gigantes[3].

Los carcinosarcomas de vías aerodigestivas ocurren principalmente en hombres entre 60 y 70 años, están asociados a uso de tabaco, alcohol, pobre higiene oral y exposición a irradiación[2].

Los síntomas que producen cuando su localización es en la laringe o en la hipofaringe son similares a los producidos por los carcinomas de células escamosas convencionales (disfagia, odinofagia, disnea y disfonía), pasando desapercibidos hasta que alcanzan un tamaño voluminoso. El aspecto macroscópico varía desde una masa polipoidea hasta un tumor grande llenando segmentos del tracto respiratorio[3,15].

El comportamiento clínico y la historia natural de estos tumores no han sido establecidos con claridad, debido a que existen pocas series numerosas de carcinosarcoma de laringe y de hipofaringe.

Entre los factores pronósticos se encuentra la localización, ya que se ha sugerido que su localización en la laringe es un rasgo favorable en comparación con otros sitios del tracto aerodigestivo superior[15]. Otros factores pronósticos son el tamaño del tumor y la presencia de metástasis cervical[8,13].

Estos tumores pueden ser manejados como cualquier carcinoma de células escamosas según su estadio, tamaño y localización. El tratamiento de elección en tumores ubicados en la supraglotis y en la hipofaringe es el quirúrgico, asociado a disección cervical[15]. Se ha descrito el tratamiento con radioterapia en pacientes con lesiones T1 y T2 ubicadas en la laringe glótica[12], sin embargo, la mayoría de los autores están a favor del manejo quirúrgico de estos tumores, ya que existe la creencia que estos tumores son radiorresistentes[2].

La evolución de estos tumores es similar al del carcinoma de células escamosas con recurrencias locales y regionales. Las metástasis a distancia son raras, presentándose en un 5 % de los casos y principalmente en pulmón[1,3,15]. Se han evidenciado metástasis en otros lugares como cerebro y el tejido subcutáneo, pero son aún más raras[16].

En una investigación realizada por Olsen y col.[8,13], se reunieron 34 pacientes con carcinosarcoma de laringe y de hipofaringe en el transcurso de 30 años. La mayoría eran del sexo masculino, con una edad media de presentación de 64,6 años, siendo los más frecuentes los tumores T1. Las células fusiformes fueron no dipliodes en 86 % y presentaron inmunomarcaje positivo para queratina en un 74 %. El tiempo promedio de seguimiento fue de 3,7 años. Hubo mayor cantidad de recurrencias locales en aquellos pacientes a los que se les realizó cirugías parciales de laringe y faringe y se presentaron 8 muertes en el estudio. La supervivencia a los 3 años después del

tratamiento inicial fue del 56,8 %. La positividad a la queratina fue un factor adverso (P< 0,02) al igual que la localización en la hipofaringe (P< 0,001).

En conclusión, el carcinoma sarcomatoide es una rara neoplasia de histogénesis aun no completamente definida, que independientemente de su localización, tamaño o estadio, generalmente se le asocia a un pronóstico sombrío y cuyo tratamiento aún presenta controversias.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Gabriela Maldonado del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Oncológico Padre Machado y al Dr. David Parada del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Vargas de Caracas, quienes gentilmente prestaron su ayuda y conocimientos para la realización de este trabajo.

REFERENCIAS

1. Laskin WB, Miettinen M. Epithelioid sarcoma: New insights based on an extended immunohistochemical analysis. Arch Pathol Lab Med. 2003;127(9):1161-1168.
2. Ballo MT, Garden AS, El-Naggar AK, Gillenwater AM, Morrison WH, Goepfert H, et al. Radiation therapy for early stage (T1-T2) sarcomatoid carcinoma of true vocal cords: Outcomes and patterns of failure. Laryngoscope. 1998;108(5):760-763.
3. Nappi O, Wick MR. Sarcomatoid neoplasms of the respiratory tract. Semin Diagn Pathol. 1993;10(2):137-147.
4. Ernster JA, Franquemont DW, Sweeney JP. Initial report of a case of carcinosarcoma of the supraglottis. Ear Nose Throat J. 2000;79(5):384-387.
5. Wick MR, Swanson PE. Carcinosarcomas: Current perspectives and an historical review of nosological concepts. Semin Diagn Pathol. 1993;10(2):118-127.
6. Guillou L, Wadden C, Coindre JM, Krausz T, Fletcher CD. "Proximal-type" epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a series. Am J Surg Pathol. 1997;21(2):130-146.
7. Mirra JM, Kessler S, Bhuta S, Eckardt J. The fibroma-like variant of epithelioid sarcoma. A fibrohistiocytic/myoid cell lesion often confused with benign and malignant spindle cell tumors. Cancer. 1992;69(6):1382-1395.
8. Olsen KD, Lewis JE, Suman VJ. Spindle cell carcinoma of the larynx and hypopharynx. Otolaryngol Head Neck Surg. 1997;116(1):47-52.
9. Ellis GL, Langloss JM, Heffner DK, Hyams VJ. Spindle-cell carcinoma of the aerodigestive tract. An immunohistochemical analysis of 21 cases. Am J Surg Pathol. 1987;11(5):335-342.
10. Zarbo RJ, Crissman JD, Venkat H, Weiss MA. Spindle-cell carcinoma of the upper aerodigestive tract mucosa. An immunohistologic and ultrastructural study of 18 biphasic tumors and comparison with seven monophasic spindle-cell tumors. Am J Surg Pathol. 1986;10(11):741-753.
11. Choi HR, Sturgis EM, Rosenthal DI, Luna MA, Batsakis JG, El-Naggar AK. Sarcomatoid carcinoma of the head and neck: Molecular evidence for evolution and progression from conventional squamous cell carcinomas. Am J Surg Pathol. 2003;27(9):1216-1220.
12. Thompson LD, Wieneke JA, Miettinen M, Heffner DK. Spindle cell (sarcomatoid) carcinomas of the larynx: A clinicopathologic study of 187 cases. Am J Surg Pathol. 2002;26(2):153-170.
13. Lewis JE, Olsen KD, Sebo TJ. Spindle cell carcinoma of the larynx: Review of 26 cases including DNA content and immunohistochemistry. Hum Pathol. 1997;28(6):664-673.
14. Lane EB, Hogan BL, Kurkinen M, Garrels JI. Co-expression of vimentin and cytokeratins in parietal endoderm cells of early mouse embryo. Nature. 1983;303(5919):701-704.
15. Lambert PR, Ward PH, Berci G. Pseudosarcoma of the larynx: A comprehensive analysis. Arch Otolaryngol. 1980;106(11):700-708.
16. Hardisson D, De Diego JI, Prim MP. Sarcomatoid carcinoma of the pyriform sinus with brain and subcutaneous metastases: An unusual metastatic spread pattern. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2000;257(8):445-448.