

# NEUROFIBROMA SUBGLÓTICO

## DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

FERNANDO GUZMÁN-TORO, JAIRO TORRES, YUSBELYS A GUERRERO HERNÁNDEZ, MARÍA GABRIELA NEGRÓN DE TORRES

SERVICIO DE CIRUGÍA DE TÓRAX DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE MARACAIBO

SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA DEL CENTRO MÉDICO DE OCCIDENTE. VENEZUELA.

### RESUMEN

El neurofibroma de laringe es una patología muy poco frecuente, clínicamente se caracteriza por una sintomatología asociada a la obstrucción de la vía aérea superior. Se presenta el caso de un paciente masculino de 54 años de edad quien consulta por estridor y disnea, se le practica una fibrobroncoscopia flexible que reporta la presencia de una tumoración subglótica de tamaño 3x3 cm. Se realiza como procedimiento quirúrgico: una cervicotomía y laringofisura a través del cartílago tiroides con exposición del área subglótica y resección completa de la tumoración, cuyo resultado histológico reportó un neurofibroma. La evolución posoperatoria fue satisfactoria, actualmente el paciente se encuentra sin recidiva de la tumoración posterior a cinco años de evaluación continua.

**PALABRAS CLAVE:** Laringe, neurofibroma, estridor, disnea, subglótica.

### INTRODUCCIÓN

**L**a laringe está compuesta por varios cartílagos conectados entre sí, por ligamentos y músculos. Anatómicamente se divide en regiones: supraglótica, glótica y subglótica.

### SUMMARY

The neurofibroma of larynx is rare pathology and less frequent the clinical is characterised by symptoms associated with an airway superior obstruction. We present the case of a male patient of 54 years old with consultant for a strider and dyspnoea, we practice him a flexible fibrobronchoscopy these examine reports the presence of a subglotic tumour size of 3x3 cm. The surgical procedure performed was a cervicotomy and a laringofisura through the thyroid cartilage, with exposition of subglotic area and a complete resection of the tumour, which is histological study, reports a neurofibroma. The postoperative evolution of the patient was great satisfactory, actually the patient is without disease recurrence after five years of continues evaluation.

**KEY WORDS:** Larynx, neurofibroma, strider, dyspnoea, subglotic.

La laringe supraglótica contiene la epiglotis, las cuerdas vocales falsas, los ventrículos, los repliegues aritenoeplóticos y los aritenoides. La glotis incluye las cuerdas vocales verdaderas y la comisura anterior; y el área subglótica comprende la zona localizada por debajo de las cuerdas vocales. La superficie laríngea de la epiglotis y de las cuerdas vocales está recubierta de un epitelio escamoso estratificado, y el resto de la laringe por un epitelio columnar ciliado pseudostratificado. La mayor parte de los tumores malignos de la laringe se originan a partir del epitelio de superficie, y por esa razón, las neoplasias más frecuentes son los carcinomas

Recibido 05/01/2007 Revisado 12/02/2007

Aceptado para publicación 06/03/2007

Correspondencia: Dr. Fernando Guzmán Toro.

Avenida García de Paredes 9 – 92 frente al Palacio de Justicia y el casino Militar. Trujillo – Estado Trujillo. Venezuela. Teléfono 0272 – 2363712.

E-mail: ferguztoro@hotmail.com

de células escamosas. También las neoplasias pueden originarse en las glándulas mucosas, pero son excepcionales, así como otros tipos de lesiones tumorales tales como: fibrosarcoma, rabdiomiosarcoma, linfoma, plasmocitoma, condroma, osteocondroma y neurofibroma.

Los tumores de laringe suelen provocar ronquera en los estadios tempranos y a medida que avanza la obstrucción, la dificultad respiratoria se hace más severa. Entre los métodos diagnósticos de las neoplasias de laringe destacan: la laringoscopia indirecta que nos permite la evaluación funcional de la laringe y la laringoscopia directa que nos facilita la toma de biopsia, así como la fibro-broncoscopia y la nasofibrobroncoscopia que tienen la ventaja de una mejor visualización del área glótica y subglótica. Otros procedimientos diagnósticos incluyen: la tomografía cervical y la resonancia magnética, que permiten detectar la localización de la lesión y el grado de extensión.

Los neurofibromas de laringe son neoplasias poco frecuentes y se distinguen dos tipos: plexiformes y no plexiformes, que frecuentemente se asocian con la enfermedad de Von Recklinhausen, también conocida como neurofibromatosis tipo 1<sup>(1)</sup>.

Se presenta el caso de un paciente con neurofibroma subglótico, los hallazgos al examen físico, estudios diagnósticos realizados y el tratamiento quirúrgico definitivo.

## CASO CLÍNICO

Se trata de paciente de 54 años de edad, de sexo masculino quien consulta por disnea a medianos esfuerzos y tos. Al examen físico: retracción discreta de los espacios intercostales en bases pulmonares y estridor a la auscultación en región cervical anterior. En la radiografía de tórax se observa: expansión pulmonar bilateral, sin atelectasias o imágenes de consolidación. Se evidencia una tumoración subglótica que ocupa el 90 % de la luz en la fibrobroncoscopia flexible (Figuras 1 y 2). Se realiza cervicotomía

y laringofisura a través del cartílago tiroides con exposición del área subglótica y se observa la presencia de una tumoración de 3x3 cm redondeada de consistencia dura, la cual es resecada (Figura 3). Se coloca una prótesis de Montgomery y se procede al cierre del cartílago tiroides (Figura 4). El paciente evolucionó satisfactoriamente en el posoperatorio y se mantuvo la prótesis en t de Montgomery por un período de seis meses (Figura 5). El estudio histopatológico posoperatorio reportó una



Figura 1. Fibrobroncoscopia flexible, se observa la presencia de un neurofibroma subglótico.

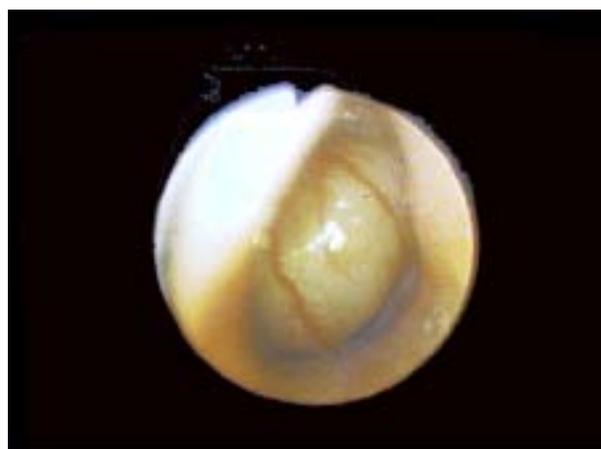


Figura 2. Fibrobroncoscopia flexible, se observa la presencia de un neurofibroma subglótico.



Figura 3. Realización de laringofisura del cartílago tiroideos.



Figura 4. Colocación de prótesis en T de Montgomery.

formación nodular ovalada (Figura 6) constituida por células de Schwann entrelazadas con fibras fusiformes, de núcleos ovalados, contornos regulares y normocrómicos (Figuras 7 y 8). Entre los haces de células de Schwann están presentes: fibras colágenas y algunos fibroblastos entrelazados en formas diferentes. No se identifican mitosis en número importante. La formación está recubierta en su superficie por mucosa, con un epitelio cilíndrico pseudoestratificado ciliado bien diferenciado,

y en otros sitios por un epitelio plano estratificado metaplásico. El epitelio metaplásico muestra cambios histológicos de displasia de grado moderado con atipias citológicas en células de los tercios profundos del espesor del epitelio, que muestra células con núcleos grandes, ovalados e hiperteñidos, con escasa cantidad de citoplasma. El diagnóstico histopatológico reporta un neurofibroma submucoso.

El paciente evolucionó satisfactoriamente, con realización de fibrobroncoscopia flexible



Figura 5. Tomografía: se evidencia la presencia de la prótesis en T de Montgomery.



Figura 6. Tumorción nodular que corresponde a un neurofibroma.

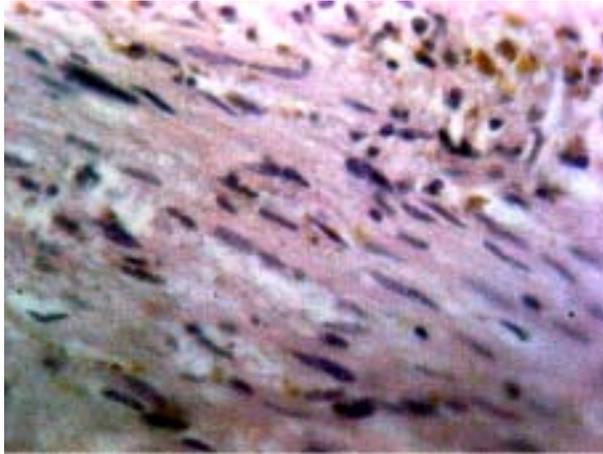


Figura 7. Aspecto histopatológico del neurofibroma laríngeo.

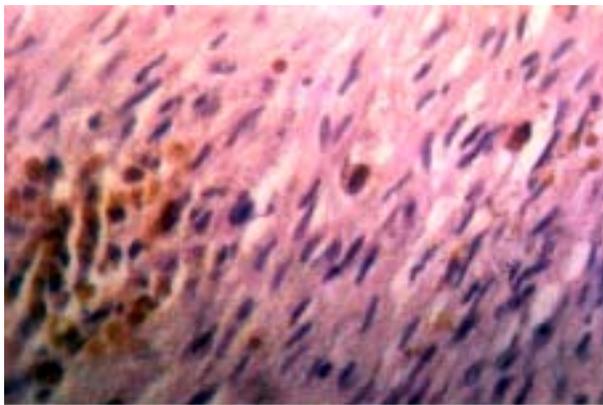


Figura 8. Aspecto histopatológico de neurofibroma laríngeo.

posterior al retiro del Montgomery con intervalo de ocho meses en dos oportunidades sin evidenciarse recidiva del tumor en cinco años de evaluación.

## DISCUSIÓN

Las neoplasias benignas de laringe son poco frecuentes e incluyen: pólipos, papilomas, condromas y leiomiomas. Los neurofibromas dentro de las neoplasias de laringe son raros y se caracterizan por ser masas esféricas, que

pueden estar encapsuladas o no. Se observa proliferación de todos los elementos del nervio periférico que incluyen: las células de Schwann y fibroblastos. Los neurofibromas aparecen como tumoraciones aisladas o asociados al síndrome de neurofibromatosis, y pueden transformarse en tumores malignos en aproximadamente el 10 % al 15 % de los casos, en particular cuando las lesiones se localizan en las extremidades o el cuello<sup>(1,2)</sup>. Actualmente se reconocen dos formas no alélicas transmisibles: La neurofibromatosis tipo I, codificada por un gen que se sitúa en el cromosoma 17, en la cual se observa la existencia de manchas café con leche mayores de 5 mm de diámetro, dos o más neurofibromas, nódulos de Lish o hamartomas del iris y en algunos casos tumores del sistema nervioso central; y la neurofibromatosis tipo II o schwannomatosis vestibular, cuyo gen codificador se localiza en el cromosoma 22, que se define por la presencia de neurinomas bilaterales del VIII par craneal en pacientes con escasos o nulos estigmas cutáneos de neurofibromatosis<sup>(4,5)</sup>.

Yucel y Guldiken reportan en 2002 el caso de una niña de seis años de edad con un neurofibroma plexiforme de laringe asociado a una neurofibromatosis tipo I, en que se realizó como procedimiento quirúrgico una hemilaringectomía<sup>(6)</sup>. Cihangiroglu y Yilmaz, describen en 2002 un caso de neurofibroma laríngeo en un paciente con neurofibromatosis tipo 2, presentación clínica poco frecuente, ya que la mayor parte de los casos habían sido relacionados con neurofibromatosis tipo 1<sup>(7)</sup>.

Nakahira y Nakatani<sup>(8)</sup> consideran que los neurofibromas aislados, no asociados con la neurofibromatosis de Von Recklinghausen son poco frecuentes y más raros son los que se presentan como neurofibromas subglóticos como señalan Tanaka y Patel<sup>(9)</sup>, con la posibilidad según Fukuda y Ogasawara de que se originen en ramas del nervio laríngeo recurrente<sup>(10)</sup>. El caso descrito en este trabajo reúne estas dos características, presentarse como

un neurofibroma solitario y localizarse en el área subglótica. Clínicamente se presentó con manifestaciones clínicas compatibles con obstrucción de la vía aérea superior y el diagnóstico se realizó mediante una fibrobroncoscopia flexible, que evidencia una tumoración que obstruye el 90 % de la luz.

En cuanto a las diferentes técnicas quirúrgicas, Chen y Fang reportan un caso en un niño de cuatro años el cual fue extirpado mediante una laringoscopia y la utilización de láser<sup>(1)</sup>. Rahbar y Litrovnik del Hospital de Niños de la Universidad de Harvard, realizaron en cinco niños diferentes procedimientos quirúrgicos que incluyeron: escisión de la tumoración con láser, disección modificada del cuello, faringectomía parcial, hemilaringectomía endoscópica y laringectomía supraglótica<sup>(12)</sup>. Nakahira y Nakatani en un neurofibroma subglótico utilizaron un abordaje endolaríngeo con buenos resultados<sup>(8)</sup>. El tratamiento quirúrgico en el paciente evaluado

en el Hospital Universitario de Maracaibo consistió en la división anterior del cartílago tiroides mediante una laringofisura, que permitió la exposición del área glótica y subglótica con la resección de la tumoración. Se colocó una prótesis en T de Montgomery, cuya rama perpendicular fue abocada a través de la tráquea a través de un estoma, con una incisión en la piel de una manera similar a una traqueostomía. La prótesis en T de Montgomery se mantuvo en su sitio por un período de seis meses y se retiró mediante broncoscopia rígida sin complicaciones.

Es importante destacar, que los neurofibromas de laringe son neoplasias poco frecuentes y el caso presentado en este trabajo tiene características particulares tales como: no estar asociado a neurofibromatosis de Von Recklinghausen y la localización subglótica del neurofibroma, ya que generalmente estas neoplasias se localizan en el área supraglótica con compromiso de los aritenoides.

## REFERENCIAS

- Osete JM, Díaz JA, Medina A, López E, Blasco PD. Neurofibroma laríngeo. Presentación de un caso y revisión bibliográfica. *An Otorrinolaringol Ibero Am*. 2003;30(2):171-177.
- Cohen MM. Further diagnostic thoughts about the elephant man. *Am J Med Gen*. 1988;29:777-782.
- Listernick R, Charrow J. Neurofibromatosis type 1 in childhood. *J Pediatr*. 1990;116:845-853.
- Maruza RL, Eldrige R. Neurofibromatosis 2. *N Engl J Med*. 1988;318:684-688.
- Werteleckio W, Rouleau GA, Superneau DW, Forehand LW, Williams JP, Haines JL, et al. Neurofibromatosis 2: Clinical and DNA linkage studies of a large kindred. *N Engl J Med*. 1988;319:278-283.
- Yucel EA, Guldiken Y, Ozdemir M, Ozturk AS. Plexiform neurofibroma of the larynx in a child. *J Laryngol Otol*. 2002;116(1):49-51.
- Cihangiroglu M, Yilmaz S, Topsakal C, Gok U, Altinsoy B, Cobanoglu B. Laryngeal neurofibroma associated with neurofibromatosis type 2. *Am J Neuroradiol*. 2002;23(10):1637-1639.
- Nakahira M, Nakatani H, Sawada S, Matsumoto S. Neurofibroma of the larynx in neurofibromatosis: Preoperative computed. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127(3):325-328.
- Tanaka H, Patel U, Coniglio JU, Rubio A. Solitary subglottic neurofibroma: MR findings. *Am J Neuroradiol*. 1997;18(9):1726-1728.
- Fukuda I, Ogasawara H, Kumoi T, Sugihara K, Wada H. Subglottic neurofibroma in a child. *Int J Paediatric Otorhinolaryngol*. 1987;14:161-170.
- Chen YW, Fang TJ, Li HY. A solitary laryngeal neurofibroma in a paediatric patient. *Chang Gung Med J*. 2004;27(12):930-933.
- Rahbar R, Litrovnik BG, Vargas SO, Robson CD, Nuss RC, Irons MB, et al. The biology and management of laryngeal neurofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(12):1400-1406.