

CONDROSARCOMA DE LARINGE

REVISIÓN DE LA LITERATURA Y PRESENTACIÓN DE UN CASO

JOSE GREGORIO LANDAETA VILELA¹, JOSE GREGORIO MUÑOZ CHIRINO², VERÓNICA DESIRÉ CARDOZO RAMONES¹, ELSA MARINA RAMONES DE CARDOZO³

¹DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA, ²SERVICIO DE ONCOLOGÍA, DEL HOSPITAL GENERAL "DR. ADOLFO D'EMPAIRE", ³UNIDAD DE ONCOLOGÍA Y CIRUGÍA AMBULATORIA SURGY CENTER, CABIMAS, VENEZUELA

RESUMEN

El condrosarcoma de laringe es una de las neoplasias malignas de origen cartilaginosa menos frecuente dentro de la patología tumoral laríngea. Su localización más frecuente es en el cartílago cricoides, siendo raro que se origine en el cartílago tiroides o aritenoides. Presentamos un caso de condrosarcoma de laringe originado en el cartílago tiroides. Se realizó una laringectomía total. Revisamos la literatura mundial con la finalidad de obtener mayor conocimiento acerca de este tipo de tumores y así ofrecer la mejor alternativa de tratamiento que produzca menor discapacidad para el paciente y disminuya la morbilidad terapéutica y los índices de mortalidad por esta patología.

PALABRAS CLAVE: Condrosarcoma, laringe, tratamiento, cirugía, laringectomía.

SUMMARY

Laryngeal chondrosarcoma is one of the most infrequent malignant neoplasms of cartilaginous origin in the laryngeal pathology. It is most frequently located at the cricoid cartilage. It is rarely seen at the thyroid or arytenoid cartilage. We present the case of a laryngeal chondrosarcoma originated in the thyroid cartilage. Total laryngectomy was performed. We review the world literature in order to obtain greater knowledge about this type of neoplasms and thus offer the best treatment options that produce lesser disability for the patient and diminish morbidity and mortality for this disease.

KEY WORDS: Chondrosarcoma, larynx, treatment, laryngectomy.

INTRODUCCIÓN

El término condrosarcoma fue introducido en 1935 por New⁽¹⁾. Es un tumor maligno de crecimiento lento raramente localizado en la región de la cabeza y cuello⁽²⁾. El

condrosarcoma de laringe generalmente se presenta en pacientes de edades comprendidas entre 50 y 70 años, con una relación hombre-mujer 3:1^(3,4). Su localización más frecuente en la laringe es a nivel del cartílago cricoides con aproximadamente el 72 % a 75 % de los casos y sólo entre 25 % a 28 % tienen su origen en otras estructuras de la laringe como el cartílago tiroides, aritenoides y epiglotis⁽⁴⁻⁸⁾.

Recibido: 18/07/2004 Revisado: 25/08/2004

Aceptado para Publicación: 15/09/2004

Correspondencia: Dr. José Gregorio Landaeta Vilela
Hospital General "Dr. Adolfo D'Empaire",
Av. Andrés Bello, Sector Ambrosio,
Cabimas, Edo. Zulia, Venezuela
E-mail: jglv72@cantv.net

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina, de 69 años de edad, natural del estado Zulia, quien refirió el inicio de su enfermedad en septiembre del año 2000, caracterizada por disfonía y sensación de cuerpo extraño al tragar. Antecedentes familiares: madre hipertensa y muerta por accidente cerebro vascular hemorrágico, 3 hermanos hipertensos y diabéticos, uno de ellos con accidente cerebro vascular trombótico. Antecedentes personales: hipertensa reconocida y en tratamiento desde los 30 años de edad, ooforectomía derecha, cura de prolapso y apendicectomía a los 32 años de edad, plastia de tímpano izquierdo a los 59 años de edad. Fue evaluada, estudiada y tratada por médico particular en Ciudad Ojeda, quien le realizó una cervicotomía exploradora con lobectomía derecha más istmectomía del tiroides y biopsia incisional de tumoración paratraqueal derecha en junio de 2001, cuyo informe anatomopatológico fue compatible con: tiroiditis linfocítica (Enfermedad de Hashimoto) y fragmento de condrosarcoma mixoide bien diferenciado que infiltra tejido fibroconectivo y muscular estriado.

Al examen físico se encontró una paciente en aparentes regulares condiciones generales, consciente, bien orientada en tiempo, persona y espacio, con una cicatriz transversal en la base de la cara anterior del cuello bien consolidada, con fibrosis retrocicatricial, sin ningún efecto de masa y con las cadenas ganglionares del cuello completamente libres, con el resto del examen sin hallazgos de importancia.

Se realizó una nasolaringoscopia y una broncoscopia informándose una estrechez del espacio glótico y subglótico por efecto de masa a predominio derecho, con parálisis de cuerda vocal derecha, con mucosa normal, se tomó biopsia que fue negativa para neoplasia.

Tomografía computada helicoidal del cuello: lesión ocupante de espacio infiltrativa a nivel de la pared posterolateral derecha de la tráquea,

la cual protruye en forma de mamelón hacia la luz con infiltración de su pared extendiéndose hasta los senos piriformes, con infiltración de cuerda vocal verdadera y cartílago cricoides casi en su totalidad, con erosión medial del cartílago tiroideo del lado derecho. Dichas lesiones heterogéneas de coeficiente de atenuación semisólido, de bordes mal definidos, con una extensión en longitud de aproximadamente 2 cm de largo por 2 cm en sentido transverso y antero posterior (Figuras 1 y 2).

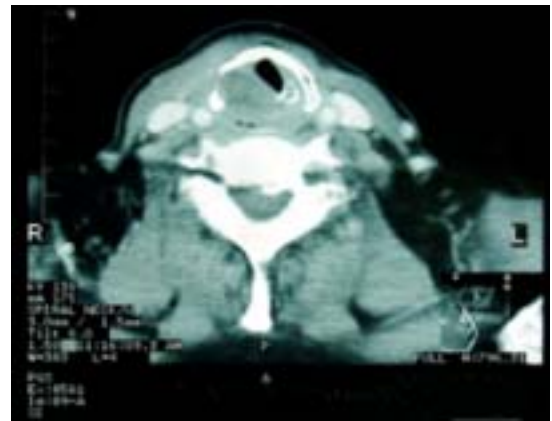


Figura 1. TAC de cuello donde se evidencia la tumoración del lado derecho, homogénea, comenzando a infiltrar cartílago cricoides

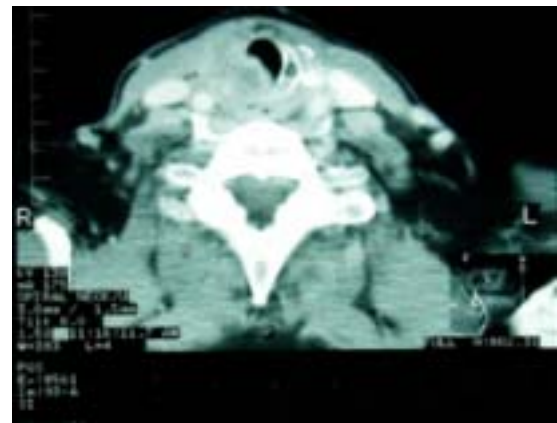


Figura 2. TAC de cuello en donde se pone en manifiesto la infiltración completa del cartílago cricoides, así como, la protrusión del tumor hacia la vía aérea.

Resonancia magnética nuclear del cuello (RMN): cambios sugestivos de lesión infiltrativa que compromete la pared posterolateral derecha de la tráquea en su segmento más superior, infiltrando cuerdas vocales, áreas ventriculares, el área de la comisura posterior, con extensión hacia la zona para medial izquierda afectando en esta zona al repliegue ariteno-epiglótico derecho y en forma parcial la del lado izquierdo incluyendo el comprometimiento con el cartílago aritenoides (Figura 3). En el plano prevertebral se visualiza infiltrado, condicionando una relación directa con el esófago pero con aparente clivaje de estas estructuras así como también en su extensión medial conserva el clivaje con las estructuras del paquete vasculonervioso, al extenderse de los confines laríngeos compromete la inserción más anterior del plano muscular del esternoleidomastoideo con características de un proceso agresivo, infiltrante y de probable origen a nivel del cartílago aritenoides.

Radiología del tórax, tomografía computada helicoidal del tórax (TACH), ecograma hepático, cintilograma óseo y exámenes complementarios de laboratorio dentro de los límites normales.



Figura 3. RMN evidenciando la lesión infiltrativa que compromete la pared postero lateral derecha de la tráquea en su segmento más superior.

Con los hallazgos clínicos, endoscópicos, imagenológicos y anatomopatológicos, se concluyó en un condrosarcoma de laringe, con cuyo diagnóstico se llevó a quirófano en de julio de 2001 y se realizó una laringectomía total en conjunto con el lóbulo izquierdo del tiroides, lo cual completó la tiroidectomía total, con márgenes amplios que incluyeron la cicatriz anterior. Su evolución intrahospitalaria fue satisfactoria.

El informe definitivo de anatomía patológica fue: Laringe: condrosarcoma mixoide de cartílago tiroides de laringe, mide 2 cm x 1,5 cm bien diferenciado, que infiltra pericondrio, fibras musculares estriadas y lámina propia de la mucosa laríngea (Grado I) (Figura 4 y 5).

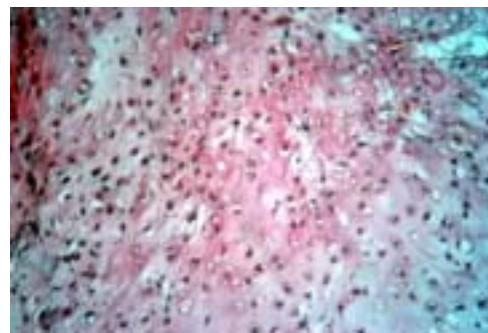


Figura 4. Corte histológico donde se puede observar el marcado pleomorfismo, característico de este tipo de tumores (400x).

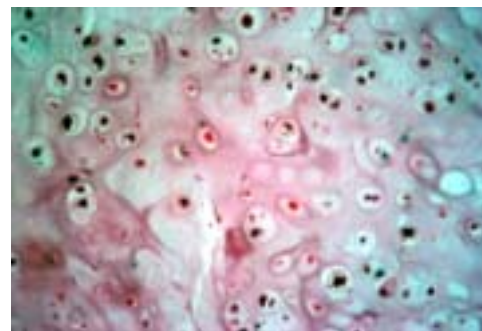


Figura 5. Corte histológico donde se observa las células binucleadas, con marcados espacios lagunares, y escasa actividad mitótica característico del grado I (600 x).

Tiroides: fragmento de tejido tiroideo con tiroiditis linfocítica (Enfermedad de Hashimoto o Estruma linfomatoso). Piel de cuello: Fragmento de piel con inflamación crónica y reacción giganto-celular tipo cuerpo extraño. Márgenes de resección quirúrgica no presenta tejido tumoral.

La paciente recibió radioterapia conformal al cuello hasta 5000 cGys como tratamiento de consolidación en el posoperatorio, presentando como única complicación tardía una estenosis del estoma traqueal, lo cual se corrigió quirúrgicamente mediante resección del anillo estenótico, ampliación del margen y zetaplastia en enero de 2002. La paciente se mantiene en control ambulatorio por consulta externa, completamente libre de enfermedad hasta el momento actual.

DISCUSIÓN

La causa de aparición de los condrosarcomas es desconocida, existe una teoría que trata de explicar como la osificación de los cartílagos relacionados con la edad adulta desencadena una reacción que puede generar cambios metaplásicos en el tejido. Existe relación entre la sobre expresión del gen P53 con la aparición de sarcomas grado III ⁽⁷⁾.

Los condrosarcomas se presentan como masas lobuladas, submucosas, de forma redondeada u ovalada, recubiertas por mucosa laríngea intacta de consistencia generalmente dura ⁽⁶⁾.

Histológicamente los condrosarcomas pueden ser de bajo grado o grado I, se caracterizan por tener un aumento de la celularidad, con núcleos atípicos, pequeños, eventualmente binucleados o multinucleados, escasa actividad mitótica, este grado histológico representa más del 50 % de todos los condrosarcomas ⁽¹⁾. Grado intermedio o grado II presentan mayor celularidad, pleomorfismo nuclear, disminución de la relación núcleo-citoplasma, y escasa

actividad mitótica ^(9,10). Alto grado o grado III los cuales presentan marcada celularidad, citoplasma escaso, múltiples núcleos con nucleolos visibles y alta actividad mitótica ⁽⁹⁾. Este último grado es altamente agresivo con pronóstico de sobrevida bajo y capacidad para dar metástasis a pulmón y ganglios linfáticos cervicales ^(1,9).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes que conllevan al paciente a solicitar asistencia médica son: ronquera 75 % a 79 %, disnea 50 % a 55 %, disfagia 25 % a 28 %, masa palpable en cuello 10 % a 15 %, dicha sintomatología generalmente de larga data, 2 ó 3 años antes de obtener el diagnóstico definitivo ^(1,10).

La laringoscopia directa generalmente muestra una tumoración subglótica firme, dura con mucosa intacta o eventualmente dura, parálisis de la cuerda vocal por el compromiso del nervio laríngeo recurrente o de la articulación cricoaritenoides ⁽¹⁾.

Radiológicamente, en la mayoría de los casos, se evidencian calcificaciones que son muy sugestivas de malignidad ⁽¹⁾.

La tomografía computada helicoidal es un método diagnóstico que permite identificar el sitio de origen del tumor, su extensión a otras estructuras cercanas y el grado de compromiso de la vía aérea ^(1,10,13,14).

La resonancia magnética nuclear se puede utilizar con la finalidad de evaluar con precisión la infiltración del tumor a tejidos u órganos adyacentes, sin embargo, su especificidad para identificar calcificaciones de tejido condroide es baja ^(11,14).

Actualmente se cuenta con marcadores inmuno-histoquímicos como la proteína S-100 y la vimentina que resultan positivos en todos los grados histológicos ^(1,13).

La toma de muestra para biopsia es un procedimiento difícil en este tipo de patologías debido a la ubicación submucosa y a la consistencia del tumor, puede realizarse a través de laringoscopia directa, punción con aguja

fin a guiada por tomografía computada helicoidal, quedando la laringofisura como alternativa en aquellos casos en donde la muestra obtenida no es satisfactoria ⁽¹³⁾.

El tratamiento del condrosarcoma de laringe es netamente quirúrgico, siempre cumpliendo con los criterios oncológicos establecidos; practicando resección tumoral completa con márgenes amplios y libres que comprometan el mucopericondrio externo ⁽¹³⁾.

La laringectomía total ofrece una tasa de curación del 86 %, a diferencia de las laringectomías parciales que muestran un alto porcentaje de recurrencias que pueden llegar al 80 %. Hasta el momento el tratamiento con radioterapia y/o quimioterapia no han demostrado

efectividad alguna contra este tipo de tumores ^(1,13).

El condrosarcoma laríngeo es, relativamente, en la gran mayoría de los casos, reportado como un tumor de bajo grado de malignidad, tanto desde el punto de vista clínico como histológico, cuyo tratamiento de elección es el quirúrgico, con suficiente margen sano, por consiguiente, este aprendizaje sobre la historia biológica de estos tumores de comportamiento poco agresivo, da pie para diseñar métodos quirúrgicos más conservadores, que permitan preservar la función del órgano, sobre todo en aquellos tumores que no comprometan el cartílago cricoides, que quizás, es el elemento más crítico para el normal funcionamiento de la laringe.

REFERENCIAS

1. Bough ID Jr, Chiles PJ, Fratalli MA, Vernose G. Laryngeal chondrosarcoma: two unusual cases. *Am J Otolaryngol*. 1995;16(2):126-131.
2. Devaney KO, Ferlito A, Silver CE. Cartilaginous tumors of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1995;104(3):251-255.
3. Ferlito A. Cartilaginous and osteogenic neoplasm. En: Ferlito A, editor. *Neoplasm of the larynx*. Churchill Livingstone; 1993.p.305-326.
4. Ferlito A. Laryngeal fibrosarcoma: An over-diagnosed tumor. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 1990;52(3):194-195.
5. Ferlito A, Nicolai P, Montaguti A, Cecchetto A, Pennelli N. Chondrosarcoma of the larynx: Review of the literature and report of three cases. *Am J Otolaryngol*. 1984;5(5):350-359.
6. Finn DG, Goepfert H, Batsakis JG. Chondrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope*. 1984;94(12 Pt 1):1539-1544.
7. Gadwal SR, Fanburg-Smith JC, Gannon FH, Thompson LD. Primary chondrosarcoma of the head and neck in pediatric patients: A clinicopathologic study of 14 cases with a review of the literature. *Cancer*. 2000;88(9):2181-2100.
8. Gray SA, Blanke SB, Babin RW, Robinson RA. Chondrosarcoma of the epiglottis with pulmonary metastases. Abstract, Scientific Poster. Presented at the Annual Meeting of the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Inc, Las Vegas, 1984.
9. Kasanzew M, John DG, Newman P, Lesser TJ, Thomas PL. Chondrosarcoma of the epiglottis. *J Laryngol Otol*. 1988;102(4):374-377.
10. Lewis JE, Olsen KD, Inwards CY. Cartilaginous tumors of the larynx: Clinicopathologic review of 47 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1997;106(2):94-100.
11. Mishell JH, Schild JA, Mafee MF. Chondrosarcoma of the larynx. Diagnosis with magnetic resonance imaging and computed tomography. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1990;116(11):1338 -1341.
12. Nakayama M, Brandenburg JH, Hafez GR. Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx with regional and distant metastases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1993;102(10):785-791.
13. Nicolai P, Ferlito A, Sasaki CT, Kirchner JA. Laryngeal chondrosarcoma: Incidence, pathology, biological behavior, and treatment. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1990;99(7 Pt 1):515-523.
14. Wang SJ, Borges A, Lufkin RB, Sercarz JA, Wang MB. Chondroid tumors of the larynx: Computed tomography findings. *Am J Otolaryngol*. 1999;20(6):379-382.