

Condrosarcoma de la laringe. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Chondrosarcoma of the larynx. Case report and literature review

Luis Pacheco O¹, Patricia Pontón V², Tatiana Borja H², Andrés Ayala O³.

RESUMEN

El cáncer de laringe es un tumor relativamente raro en Ecuador (0,5/100000 varones). Las lesiones neoplásicas de laringe son usualmente epiteliales y el tipo histológico más frecuente es el carcinoma escamocelular. El tumor mesenquimal más común es el condrosarcoma. En los 31 años de existencia del Registro Nacional de Tumores de Ecuador éste es el primer caso de condrosarcoma de laringe registrado. Por este motivo, hemos decidido reportar el manejo diagnóstico y terapéutico de este caso.

Palabras clave: Tumor, laringe, condrosarcoma.

ABSTRACT

Laryngeal cancer is a relatively uncommon tumor in Ecuador (0,5/100000 males). These neoplastic lesions usually epithelial and the most frequent histological type is squamous cell carcinoma. The most common mesenchymal tumor is chondrosarcoma. No case of this type of laryngeal tumor has been registered since the foundation of the National Cancer Registry of Ecuador thirty-one years ago. For this reason, we have decided to report the diagnostic and therapeutic management of his case.

Key words: Tumor, larynx, chondrosarcoma.

¹ Cirugía Oncológica, Hospital Vozandes, Quito, Ecuador.

² Anatomía Patológica, Hospital Vozandes, Quito, Ecuador.

³ Cirugía General, Hospital Vozandes, Quito, Ecuador.

INTRODUCCIÓN

Los condrosarcomas conforman un grupo de tumores con amplio espectro de hallazgos clínicos y anatomopatológicos, los cuales tiene como característica común la producción de cartílago neoplásico. Constituyen el 10% de los tumores óseos malignos siendo el segundo tumor óseo maligno más frecuente¹. La principal localización es en los huesos largos y la pelvis y entre el 2% y 5% se ubican en la región de la cabeza y el cuello, principalmente en el maxilar superior². Un condrosarcoma de laringe fue descrito por primera ocasión por Travers en 1816³ pero el término condrosarcoma fue introducido en 1935 por New⁴. Es el tumor mesenquimal más frecuente de la laringe aunque sólo se presenta entre 0,5% y 1% de los tumores en este órgano^{2,5}.

La incidencia de cáncer de laringe en Ecuador es de 0,5/100.000 varones según el Registro Nacional de Tumores con el que cuenta Ecuador desde hace 31 años⁶. En dicho organismo no se ha registrado ningún caso de condrosarcoma de laringe en este periodo. Por esta razón hemos pensado de mucho interés presentar el caso clínico del primer condrosarcoma de nuestra experiencia personal de 140 tumores malignos de laringe tratados en los hospitales "Carlos Andrade Marín" y "Vozandes" de Quito, Ecuador.

CASO CLÍNICO

Un paciente masculino de 76 años, fumador, presentó una disnea progresiva de 6 meses de

evolución, asociada a una odinofagia leve pero con una voz satisfactoria. Fue evaluado en el Servicio de Neumología y luego en Cirugía Oncológica. El examen físico general y del cuello no reveló hallazgos patológicos. Una laringoscopia indirecta evidenció una masa subglótica izquierda recubierta de mucosa normal y movilidad ligeramente disminuida de cuerda vocal izquierda la cual desplazada hacia arriba por el tumor. La luz de la laringe estaba reducida en 50%. Una tomografía axial computarizada (TAC) evidenció una masa localizada en la porción póstero-lateral izquierda del cartílago cricoides con calcificaciones moteadas y destrucción del cartílago; la tiroides, muy adherida en su lóbulo izquierdo, se presentó multinodular, con nódulos de hasta 1,6 cm (Figura 1). A los pocos días de esta evaluación inicial, ingresó al servicio de emergencias por un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda y se realizó una traqueostomía con toma de biopsia por laringoscopia directa cuyo estudio histológico reportó un condrosarcoma de alto grado.

Optamos por una laringectomía total por el tamaño del tumor, casi la mitad del cartílago cricoides, por la edad, por la lejanía de su residencia y por las condiciones económicas del paciente ya que a una cirugía parcial podía haber determinado un posoperatorio complicado y largo, con una fisioterapia difícil y costosa y sin seguridad de poder decanular al paciente. El paciente fue sometido a una laringectomía total asociada a una tiroidectomía total. El tumor midió 4 x 3 x 3 cm, interesaba la subglotis izquierda desplazando hacia arriba la cuerda vocal izquierda e incluía todo el espesor de la pared póstero-lateral

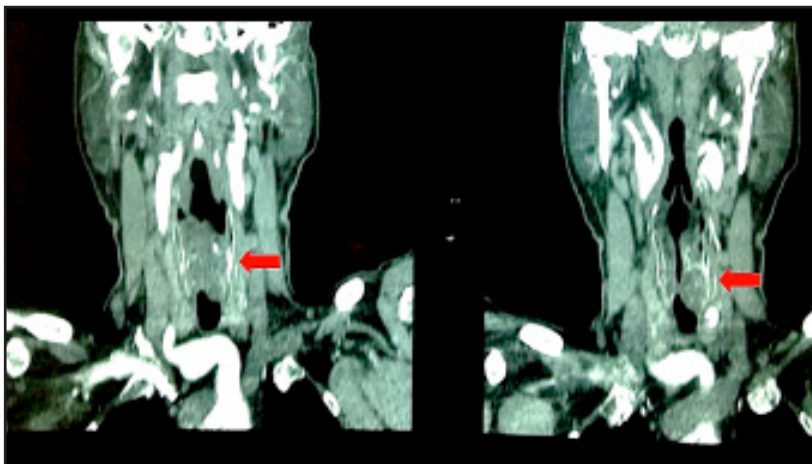


Figura 1. TAC contrastada preoperatoria. Corte coronal: las flechas muestran el tumor de laringe.

izquierda de la laringe. La tráquea estuvo indemne y la tiroides, muy adherida a la laringe, presentó un aspecto multinodular bilateralmente (Figura 2).

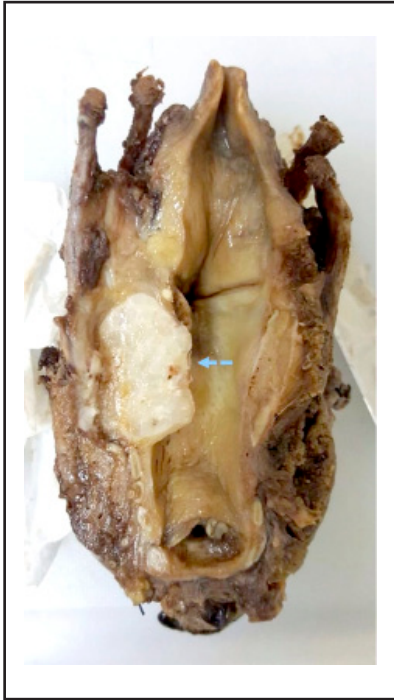


Figura 2. Especimen de laringectomía total vista pósterio-anterior. Se muestra el tumor de hemilaringe izquierda (flecha entrecortada).

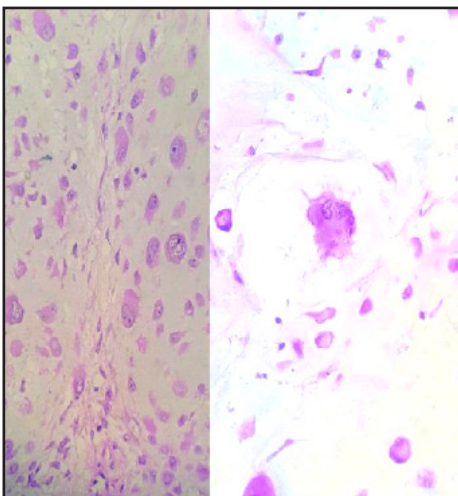


Figura 3. Condrosarcoma de alto grado observándose una distribución lobular del cartilago e importante pleomorfismo celular.

Al examen macroscópico se encontró una lesión tumoral en región posterolateral izquierda de laringe de 2,5 x 2 x 1,5 cm. Al estudio histopatológico (Figura 3) se observó una proliferación neoplásica maligna compuesta por condrocitos marcadamente pleomórficos, de citoplasmas amplios, eosinófilos, núcleos irregulares, prominentes nucléolos, dispuestos en una matriz laxa. Se identificaron zonas de osificación endocondral y áreas de necrosis isquémica intratumorales. Se reconoció una musculatura estriada invadida por la lesión (Figura 4). El margen quirúrgico proximal y distal estuvieron libres de lesión pero el borde quirúrgico radial apareció con una exéresis justa. Se aisló un ganglio linfático negativo para tumor. El diagnóstico definitivo fue de un condrosarcoma de alto grado (grado III),

La evolución posoperatoria fue satisfactoria, el paciente recibió 70 cGy de radioterapia (RT) posoperatoria y se encuentra sin evidencia de enfermedad 8 meses luego de la cirugía inicial.

DISCUSIÓN

El condrosarcoma se origina en el cartilago hialino sin evidencia de tejido elástico de la laringe², afectando al cartilago cricoides en el 75% al 78%

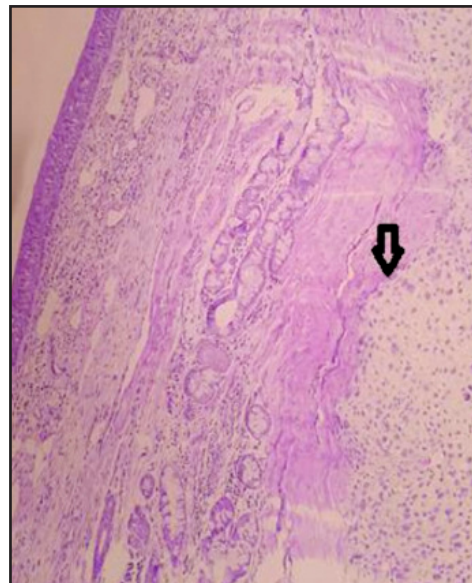


Figura 4. Vista panorámica de laringe en zona de avance tumoral. Invasión de capa muscular (flecha negra).

de los casos, al cartílago tiroideos en el 17% al 18%, a las aritenoides en el 5% y en el 3% a la epiglotis y cartílagos accesorios⁷⁻⁹. No se ha encontrado una relación directa con el uso del tabaco o el consumo de alcohol². Por lo general se presenta en pacientes entre los 60 a 70 años de edad^{1,10,11}.

La edad pico de presentación de este tumor coincide con el momento cuando la osificación del cartílago cricoides es mayor; y es precisamente en la lámina posterior de este cartílago donde se produce esta osificación y también la mayor frecuencia de condrosarcomas^{2,7,10}. Los condrosarcomas laríngeos de bajo grado son difíciles de diferenciar de los condromas, sin embargo, los primeros presentan células multinucleadas y comportamiento invasivo local^{12,13}. De forma general, afecta más frecuentemente a hombres que a las mujeres con una relación 3,6:1^{2,10,13-16}.

El principal signo clínico en los pacientes afectados por estas neoplasias es la disfonía, mientras que la disnea se presenta cuando existe incremento del tamaño del tumor^{17,18}. En la serie de Thompson, la disfonía fue el síntoma principal, presente en 64,9% de sus 111 casos; el resto de síntomas tales como disnea, estridor, disfagia y tos, o presencia clínica de masa cervical parecieron dependientes de la localización y de la rapidez de crecimiento del tumor primario². Nuestro paciente presentó como síntoma principal la disnea progresiva con una voz de buena calidad lo cual se explicó por la localización subglótica posterior izquierda del tumor en el cartílago cricoides sin afectar la movilidad de las cuerdas. El cuadro clínico en la mayoría de pacientes es indolente y de larga duración, con una media de dos años^{7,11,19,20}.

En la laringoscopia, el tumor suele aparecer como una masa submucosa, de superficie lisa, de forma redonda y consistencia dura que se localiza en la región subglótica². Como presentó nuestro paciente.

En el análisis macroscópico, la mayor parte de estos tumores muestran invasión a los tejidos blandos circundantes. Al corte se muestran de consistencia "crujiente" lobular y brillante con un color gris azulado, semitranslúcido y con material mixoide-mucinoso. Microscópicamente, tiene una alta relación núcleo/citoplasma con presencia de núcleos hiper cromáticos².

Evans²¹ en 1977 reportó 3 grados de diferenciación de estos tumores:

- Grado 1 (bajo grado): También conocido como bien diferenciado, caracterizado por la presencia de células condroides tumorales, de núcleos pequeños y con cromatina homogénea. No es de progresión agresiva y tiene una baja tendencia a producir metástasis.
- Grado 2 (grado intermedio): Tumores moderadamente diferenciados, con aumento de la celularidad, con gran cantidad de células con núcleos de tamaño moderado pero con un bajo índice mitótico (menos de dos mitosis por campo de alto poder (CAP)).
- Grado 3 (alto grado): Mal diferenciado, con más de dos mitosis/CAP y nucleomegalia, mayor que la observada en el grado 2.

Los tumores de grado 2 y 3 se consideran de mal pronóstico.

El 80% de los condrosarcomas de la laringe son de bajo grado con un curso menos agresivo, en contraste con los ubicados en la pelvis, los huesos largos, el esternón y las costillas que es diferente su pronóstico^{12,22}. Thompson reportó que la mayoría son lesiones de bajo a moderado grado frecuentemente asociadas a condromas².

Los estudios complementarios de imagen no permiten la distinción entre condromas y condrosarcomas¹². La tomografía axial computarizada (TAC) suele mostrar una masa bien circunscrita, hipodensa, con calcificaciones moteadas, desplazamiento de las estructuras y destrucción del cartílago²¹. En otros estudios se muestra la superioridad de la resonancia nuclear magnética (RNM) debido a su precisión para distinguir el tumor de los tejidos paralaríngeos^{23,24}. En estos tumores, la secuencia de T1 de la RNM muestra una señal baja, en cambio en T2 la señal es alta con un patrón de mosaico que lo caracteriza. La tomografía con fluorodeoxiglucosa F-18 por emisión de positrones (FDG-PET) es útil para la correcta estadificación de los tumores, la detección de metástasis y el diagnóstico de recidivas locales^{24,25}. La TAC de nuestro paciente mostró una imagen muy sospechosa de tumor cartilaginosa con las características mencionadas en la literatura.

La sospecha clínica y los estudios de imagen deben llevar a un diagnóstico histológico de certeza mediante una biopsia endoscópica. Al tratarse de una lesión submucosa a veces esta biopsia endoscópica puede no ser concluyente y podría intentarse

una biopsia abierta. Afortunadamente, la biopsia tomada por laringoscopia directa en nuestro paciente fue satisfactoria para el diagnóstico preoperatorio. El estudio de la pieza quirúrgica brinda la histología definitiva, con el grado de diferenciación, la extensión local y los márgenes quirúrgicos^{17,23,26}.

El tratamiento clásico de los condrosarcomas de la laringe es la cirugía radical con márgenes negativos^{13,27,28}. Sin embargo, una cirugía parcial con preservación de la función se recomienda cuando la extensión del tumor y las condiciones del paciente lo permiten^{2,26}. Puesto que en 75% de casos, los condrosarcomas de la laringe se desarrollan en el cartílago cricoides que mantiene la luz del órgano, la función de laringe muchas veces no es posible preservarla y debe procederse a una laringectomía total²⁹. La cricoidectomía total es un procedimiento que preserva la función de la laringe y está indicada en tumores de bajo grado y aun intermedio³⁰. Se ha descrito una baja morbilidad, una buena calidad de vida y buen control oncológico con esta modalidad quirúrgica³¹. La laringectomía total es recomendada cuando el tumor abarca más del 50% del cartílago cricoides^{18,30}.

El tratamiento endoscópico está indicado en caso de lesiones pequeñas. En este contexto, el uso de la terapia con láser permite un adecuado control del sangrado. Los tres tipos de láser que se usan son: el láser de CO₂ que está indicado en casos de estenosis; el láser con fosfato-titanyl potasio que no penetra profundamente en los tejidos

y es útil en caso de lesiones que invaden el lumen y; el láser de itrio neodimio-granate de aluminio que es absorbido por los tejidos y permite una resección más profunda, incluso en presencia de osificación cartilaginosa^{11,32}.

Este tumor se caracteriza por ser muy poco radiosensible por lo que el uso de la RT como tratamiento de base continúa siendo controversial^{11,12}. Su uso está reservado como tratamiento complementario posoperatorio en tumores de alto grado o con márgenes quirúrgicos comprometidos. Además, para pacientes inoperables o recidivas que no puedan ser resecadas adecuadamente^{12,17,23}. La indicación de RT en nuestro paciente se basó en la histología de alto grado y en el margen quirúrgico posterior muy cercano.

Al tener un bajo potencial de metástasis, la quimioterapia adyuvante no es considerada como opción usual de tratamiento^{11,12}.

La recurrencia es frecuente, con tasas del 18%-40%, pero el pronóstico a largo plazo es bueno con 96,3% de supervivencia en la revisión de Thompson². El desarrollo de metástasis ocurre en 2%-8,5% de casos y se presentan por lo general en pulmones y huesos^{2,23,26}.

En conclusión, nuestro paciente constituye el primer caso de condrosarcoma de laringe en el Registro Nacional de Tumores de Ecuador. Por la presentación clínica y los estudios complementarios tuvimos un alto grado de sospecha de la naturaleza de la lesión y su manejo se adaptó a las condiciones clínicas del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. ROBBINS Y COTRAN. Patología estructural y funcional. 7ª edición. España: Elsevier. 2010; : 1302-3.
2. THOMPSON LDR, GANNON FH. Chondrosarcoma of the larynx: a clinicopathologic study of 111 cases with a review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 836-51.
3. TRAVERS F. A case of ossification and bony growth of the cartilages of the larynx. *Med Chir Trans* 1816; 7: 150-1.
4. NEW GB. Sarcoma of the larynx: report of two cases. *Arch Otolaryngol* 1935; 21: 648- 52.
5. AZANAR E, NOGUÉS J, MOYA J, RAMÍREZ R, GARCÍA B, MAÑOS M, ET AL. Condrosarcoma cricotraqueal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52: 603-6.
6. CUEVA, P. YÉPEZ, J. editores. 2014. Epidemiología del Cáncer en Quito 2006-2010, ed. 15, Quito, Sociedad de Lucha Contra el Cáncer SOLCA Núcleo de Quito Registro Nacional de Tumores, 2014, pp.34.
7. BRANDWEIN M, MOORE S, SOM P, BILLER H. Laryngeal chondrosarcomas: a clinicopathologic study of 11 cases, including two "dedifferentiated" chondrosarcomas. *Laryngoscope* 1992; 102: 858-67.
8. CASIRAGHI O, MARTINEZ-MADRIGAL F, PINEDA-DABOIN K, MAMELLE G, RESTA L, LUNA MA. Chondroid tumors of the larynx: a clinicopathologic study of 19 cases, including two dedifferentiated chondrosarcomas. *Ann Diagn Pathol* 2004; 8: 189-97.

9. BATHALA S, BERRY S, EVANS R A, BRODIE S, ALTAAN O. Chondrosarcoma of larynx: review of literature and clinical experience. *J Laryngol Otol* 2008; 122: 1127-9.
10. THOMÉ R, CURTI THOMÉ D, DE LA CORTINA R. Long-term follow-up of cartilaginous tumours of the larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 124: 634-40.
11. GRIPP S, PAPE H, SCHMITT G. Chondrosarcoma of the larynx: the role of radiotherapy revisited—a case report and review of the literature. *Cancer* 1998; 82: 108-15.
12. BUDA I, HOD R, FEINMESSER R, SHVERO J. Chondrosarcoma of the Larynx. *IMAJ* 2012; 14: 681-4.
13. RINALDO A, HOWARD DJ, FERLITO A. Laryngeal chondrosarcoma: a 24-year experience at the Royal National Throat, Nose and Ear Hospital. *Acta Otolaryngol* 2000; 120: 680-8.
14. HUIZENGA C, BALOGH K. Cartilaginous tumors of the larynx: a clinicopathologic study of 10 new cases and a review of the literature. *Cancer* 1970; 26: 201-10.
15. KOZELSKY TF, BONNER JA, FOOTE RL, ET AL. Laryngeal chondrosarcomas: the Mayo Clinic experience. *J Surg Oncol* 1997; 65: 269-73.
16. DUBAL P, SVIDER P, KANUMURI V, PATEL A, BAREDES S, ELOY JA. Laryngeal Chondrosarcoma: A Population-Based Analysis. *Laryngoscope* 2014; 124: 1877-81.
17. POLICARPO M, TARANTO F, AINA E, VALLETTI ALUFFI P, PIA F. Chondrosarcoma of the larynx: a case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2008; 28: 38-41.
18. WANG Q, CHEN H, ZHOU S. Chondrosarcoma of the larynx: report of two cases and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol* 2015; 8(2): 2068- 2073 Chondrosarcoma of the larynx: a case report.
19. GOETHALS PL, DAHLIN DC, DEVINE KD. Cartilaginous tumors of the larynx. *Surg Gynecol Obstet* 1963; 117: 77-82.
20. GORENSTEIN A, NEEL HB, WEILAND LH, ET AL. Sarcomas of the larynx. *Arch Otolaryngol* 1980; 106: 8-12.
21. EVANS HL, AYALA AG, ROMSDAHL MM. Prognostic Factors in Chondrosarcoma of bone. A clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer* 1977; 40: 818-31.
22. BAATENBURG DE JUNG RJ, VAN LENT S, HOGENDOORN PC. Chondroma and chondrosarcoma of the larynx. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 12: 98-105.
23. CAMPOS GG, HADJ LA, ARAUJO ML, MELLO PP, MELLO LFP. Condrossarcoma laríngeo: relato de caso e revisão de literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2004; 70: 823-6.
24. TACHINO H, FUSHIKI H, MASAYUKI I, WATANABE Y. A low-grade chondrosarcoma presenting as an unusual cervical mass in the hyoid bone: a case report. *J Med Case Rep* 2012; 6: 21.
25. AOKI J, WATANABE H, SHINOZAKI T, TOKUNAGA M, INOUE T, ENDO K. FDG-PET in differential diagnosis and grading of chondrosarcomas. *J Comput Assist Tomogr* 1999; 29(4): 603-8.
26. OLIVEIRA JF, BRANQUINHO FA, MONTEIRO AR, PORTUGAL ME, GUIMARÃES AM. Laryngeal chondrosarcoma—ten years of experience.
27. GIL Z, FLISS DM. Contemporary management of head and neck cancers. *IMAJ Isr. Med Assoc J* 2009; 11 (5): 296-300. Lee SY, Lim YC, Song MH et al. Chondrosarcoma of the head and neck. *Yonsei Med J* 2005; 46: 228-32.
28. LEE SY, LIM YC, SONG MH ET AL. Chondrosarcoma of the head and neck. *Yonsei Med J* 2005; 46: 228-32.
29. SAUTER A, BERSCH C, LAMBERT KL, HÖRMANN K, NAIM R. Chondrosarcoma of the larynx and review of the literature. *Anticancer Res* 2007; 27: 2925-9.
30. DE VINCENTIS M, GRECO A, FUSCONI M, PAGLIUCA G, MARTELLUCCI S, GALLO A. Total cricoidectomy in the treatment of laryngeal chondrosarcomas. *Laryngoscope* 2011; 121: 2375-80.
31. PIAZZA C, DEL BON F, GRAZIOLI P, MANGILI S, BARBIERI D, NICOLAI P, PERETTI G. Organ preservation surgery for low- and intermediate-grade laryngeal chondrosarcomas: analysis of 16 cases. *Laryngoscope* 2014; 124: 907-12.
32. MERROT O, GLEIZAL A, POUPART M, PIGNAT J-C. Cartilaginous tumors of the larynx: endoscopic laser management using YAG/KTP. *Head Neck* 2009; 31: 145-52.

Dirección: Luis Pacheco O.

Centro Médico Oncológico, Av. América 712 y Asunción, Quito, Ecuador

E mail: luispacheco.o@hotmail.com