

Tumor miofibroblástico inflamatorio de laringe: a propósito de un caso

Inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx: a case report

Miriam del Carmen Marrero R.¹, María Sandra Domínguez S.¹, María Soledad Cabrera R.¹, Ana Begoña Paredes P.², Jesús Javier Benítez R.¹

¹Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario de Gran Canaria, Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria, España.
²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Gran Canaria, Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria, España.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 24 de agosto de 2021. Aceptado el 27 de noviembre de 2021.

Correspondencia
Miriam del Carmen Marrero R.
Calle Heredad de Agua nº5
Las Palmas de Gran Canaria,
España.
Email: miriammarrero93@gmail.com

Resumen

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una patología muy poco frecuente. Los TMI localizados en laringe pueden ocasionar disfonía o sensación de cuerpo extraño. El diagnóstico se realiza a través de pruebas de imagen y visualización directa con obtención de muestras para estudio histopatológico. Presentamos el caso de una mujer de 43 años, con antecedentes personales de carcinoma indiferenciado de nasofaringe, tratado con radioterapia y quimioterapia, que acude a revisiones periódicas en consulta de otorrinolaringología. Se objetiva por nasofibroscoopia una lesión rugosa en cuerda vocal izquierda. Se realiza biopsia con fibroscopio de canal, compatible con tumoración fusocelular atípica, con áreas celulares y mixoides, sospechosa de malignidad, con necesidad de completar estudio inmunohistoquímico. En comité de tumores de cabeza y cuello se decide cirugía programada (laringectomía supracricoidea con cricoioidoepiglottopexia) y posterior tratamiento adyuvante con quimioterapia y/o radioterapia, según resultados del estudio histopatológico. Como conclusión, el TMI es una patología que se encuentra predominantemente en el pulmón, siendo rara la afectación laríngea. Su pronóstico es favorable y el diagnóstico histopatológico es de vital importancia. El diagnóstico correcto va seguido de una escisión local amplia para prevenir la recurrencia, sin embargo, el tratamiento debe adaptarse a la ubicación del tumor y al estado del paciente.

Palabras clave: neoplasias laríngeas, inflamación, biopsia, cirugía.

Abstract

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a very rare pathology. IMTs located in the larynx can cause dysphonia or foreign body sensation. The diagnosis is made through imaging tests and direct visualization and confirmation with samples for histopathological study. We present the case of a 43-year-old woman with a personal history of undifferentiated carcinoma of the nasopharynx treated with radiotherapy and chemotherapy, who attended periodic check-ups in an otolaryngology clinic. A rough granulosomatous lesion was observed by nasofibrolaryngoscopy in the left vocal cord. A canal fibroscope biopsy is performed, compatible with an atypical spindle cell tumor, with cellular and myxoid areas, suspicious of malignancy, requiring an immunohistochemical study to be completed. The head and neck tumor committee decides on scheduled surgery (supracricoid laryngectomy with cricoioidoepiglottopexy) and subsequent adjuvant treatment with chemotherapy and/or radiotherapy, according to the results of the histopathological study. As a conclusion finally, the IMT is a pathology found predominantly in the lung, laryngeal involvement being rare. Its prognosis is favorable and the histopathological diagnosis is of vital importance to be able to be differentiated from other malignant neoplasms. The correct diagnosis is followed by a wide local excision to prevent recurrence, however, treatment must be tailored to the location of the tumor and the condition of the patient.

Keywords: Laryngeal neoplasms, inflammation, biopsy, surgery.

Introducción

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una patología muy poco frecuente, de carácter benigno^{1,2}, cuya localización más común es a nivel pulmonar^{3,4}. Los senos paranasales y la órbita son las áreas más frecuentes en cabeza y cuello, siendo inusual la afectación laríngea, con pocos casos descritos en la literatura¹. En el área de cabeza y cuello se pueden presentar como una lesión ocupante de espacio, como un hallazgo incidental o, más raramente, como una tumoración más rápidamente progresiva e indolora⁶. Los TMI localizados en laringe, pueden ocasionar distinta sintomatología, como disfonía o sensación de cuerpo extraño^{2,6}. El diagnóstico se realiza a través de pruebas de imagen y visualización directa a través de laringoscopia con obtención de muestras para estudio histopatológico². El tratamiento de elección consiste en la resección quirúrgica de la lesión^{2,4}.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente mujer de 43 años, con antecedentes personales de carcinoma indiferenciado de nasofaringe, tratado con radioterapia y quimioterapia en 2006, que acude a revisiones periódicas en consulta de otorrinolaringología. En un control rutinario de la paciente, asintomática, se objetiva por nasofibroscopia (Figura 1) una lesión excrecente granulomatosa a expensas de cara superior del tercio anterior de cuerda vocal izquierda, conservando movilidad de ambas cuerdas vocales, con comisura anterior y subglotis libres. Se realiza biopsia con fibroscopio de canal, compatible con tumoración fusocelular atípica, con áreas celulares y mixoides, altamente sospechosa de malignidad, con necesidad de completar estudio inmunohistoquímico.

En cuanto a las pruebas de imagen, en la tomografía computarizada (TC) (Figura 2) se aprecia un nódulo hipercaptante de 0,7 x 0,6 cm que caudalmente produce engrosamiento de la cuerda vocal izquierda, sin adenopatías ni metástasis a distancia, clasificándose como T1aN0M0, estadio I. En comité de tumores de cabeza y cuello se decide cirugía programada (laringectomía supracricoidea con cricoioid-

doepigltopexia) y posterior tratamiento adyuvante con quimioterapia y/o radioterapia, según resultados del estudio histopatológico.

En el informe de anatomía patológica (Figura 3), clasifican la lesión, con amplios márgenes libres, dentro del espectro de tumor

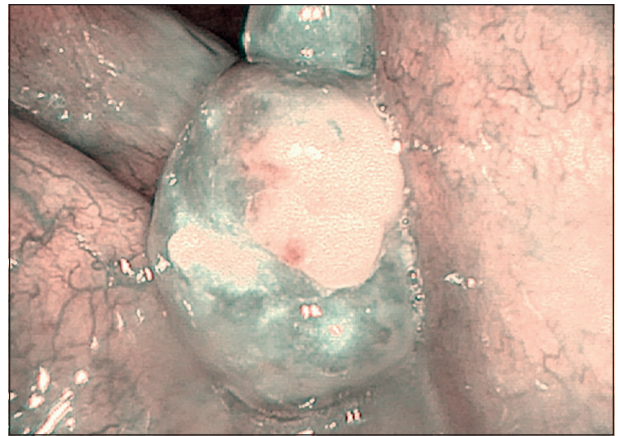


Figura 1. Lesión excrecente granulomatosa a expensas de cara superior tercio anterior de cuerda vocal izquierda, visualizada a través de nasofibroscopio flexible con luz filtrada (*narrow band imaging*, NBI).

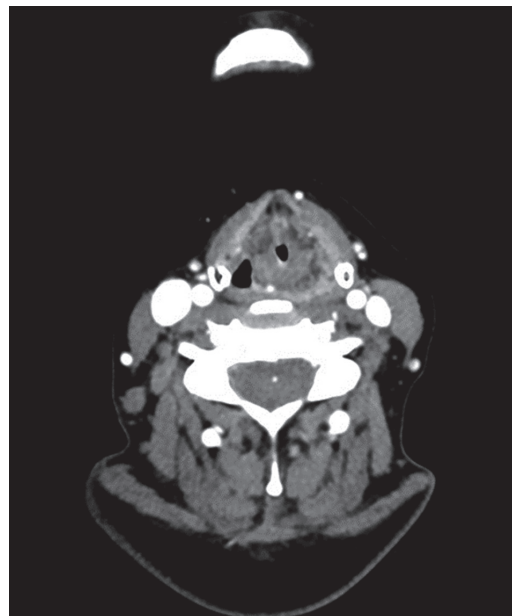


Figura 2. Imagen TC: Afectando a la cara anterior de la laringe se aprecia un nódulo hipercaptante de 0,7 cm x 0,6 cm que caudalmente produce engrosamiento de la cuerda vocal izquierda.

CASO CLÍNICO

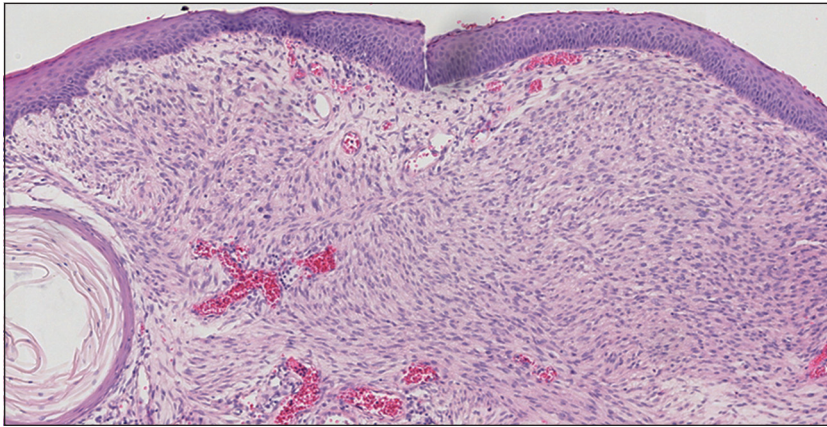


Figura 3. Tinción de hematoxilina y eosina (H&E), muestra células tumorales (fotomicrografía digital, aumento $\times 10$).

miofibroblástico inflamatorio, con estudio inmunohistoquímico positivo para vimentina, CD34, CD10, CD68 y S100. La paciente continúa dos años después con seguimiento periódico por otorrinolaringología, sin signos de recidiva locoregional ni a distancia.

Discusión

El tumor miofibroblástico inflamatorio es infrecuente en cabeza y cuello², con una incidencia del 14%-18% de todas las lesiones en cabeza y cuello. Representan menos del 1% de todos los tumores del tracto respiratorio^{2,4}. Se localiza en cualquier parte de la laringe, donde el sitio más afectado son las cuerdas vocales, seguido de la región subglótica^{1,2}. Se le conoce también como pseudotumor inflamatorio, proliferación miofibroblástica pseudosarcomatosa, sarcoma inflamatorio, granuloma de células del plasma o proliferación miohistiocítica inflamatoria^{2,4,5}.

En cuanto su etiología, no se conoce con claridad, proponiéndose diferentes teorías como la teoría infecciosa², sin embargo, no se ha encontrado asociación con agentes virales como el virus del Epstein-Barr o citomegalovirus con el TMI en localización laríngea hasta la fecha^{7,8}, y se ha sugerido que el herpes virus 8 podría ser de importancia etiológica, sin haber sido probado aún⁹. Otras causas podrían ser reactiva (trauma o cuerpo extraño), inmunosupresión e inmunológica². Hay autores que defienden el papel del tabaquismo²

y alcoholismo en la manifestación de este tumor y otros que no los consideran agente causal^{2,5}. La exposición a radioterapia puede ser un factor asociado a la aparición de estos tipos de tumores¹.

En cuanto a la sintomatología, es inespecífica y muy diversa, las manifestaciones más comunes son por efecto masa, presentada como disfonía, estridor, disnea y sensación de cuerpo extraño^{1,2,5}. Recordemos que en el momento del diagnóstico la paciente estaba asintomática y se objetivó como un hallazgo incidental. En la exploración física, se puede objetivar como un área de hipertrofia, edema de la mucosa o como una lesión polipoidea, pedunculada o nodular recubierta de una mucosa de aspecto normal⁶.

El diagnóstico se basa en estudios de imagen, como tomografía computarizada, donde la lesión no suele mostrar evidencia de calcificación o de cambio quístico⁶ y visualización directa mediante laringoscopia para toma de biopsias y estudio completo histopatológico e inmunohistoquímico¹. El patrón inmunohistoquímico típico es la reactividad para vimentina y actina músculo-específico y actina de músculo liso², como en el caso de la paciente.

El tratamiento de elección es la cirugía^{2,4}. La radioterapia y quimioterapia no están indicadas a menos que sea un tumor agresivo⁴. En el caso en concreto de la paciente, al ser el primer diagnóstico anatómico-patológico de carcinoma fusocelular, un tumor maligno, altamente agresivo y de crecimiento muy rápido¹⁰, el tipo de cirugía fue más radical, sin necesidad

de radioterapia ni quimioterapia adyuvante al completar estudio inmunohistoquímico y al evidenciarse márgenes libres. La tasa de recurrencia para el TMI laríngeo es del 25% y los factores que contribuyen a la recurrencia son la escisión parcial o incompleta de la lesión y la terapia corticoidea única².

Conclusión

El tumor miofibroblástico inflamatorio es una patología que se encuentra predominantemente en el pulmón, siendo rara la afectación laríngea. Su pronóstico es favorable y el diagnóstico histopatológico es de vital importancia para poder ser diferenciado de otras neoplasias malignas. El diagnóstico correcto va seguido de una escisión local amplia para prevenir la recurrencia, sin embargo, el tratamiento debe adaptarse a la ubicación del tumor y al estado del paciente.

Bibliografía

1. Carlos F, Vida ML, Duarte BB, Sakae FA, Marone SA. Inflammatory myofibroblastic tumor: a rare laryngeal case. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2010;76(2):271.
2. Moyano D, Arancibia R, Fuentes G, Bermeo J, Lozano C, Sáez E. Tumor miofibroblástico de laringe: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2016;76:91-98. doi: 10.4067/S0718-48162016000100014.
3. Amir R, Danahey D, Ferrer K, Maffee M. Inflammatory myofibroblastic tumor presenting with tracheal obstruction in a pregnant woman. *Am J Otolaryngol*. 2002;23(6):362-367. doi: 10.1053/ajot.2002.128041.
4. Boloursaz MR, Khalilzadeh S, Abbasi DA, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea. *Pneumologia*. 2010;59(4):215-216.
5. Osorio C, Rendón C, Tintinago LF. Pseudotumor inflamatorio de laringe y tráquea. *Acta de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. 2008; 36(4): 187-190. doi: 10.37076/acorl.v36i4.326.
6. Devaney KO, Lafeir DJ, Triantafyllou A, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the head and neck: evaluation of clinicopathologic and prognostic features. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2012;269(12):2461-2465. doi: 10.1007/s00405-012-2026-3.
7. Idrees MT, Huan Y, Woo P, Wang BY. Inflammatory myofibroblastic tumor of larynx: a benign lesion with variable morphological spectrum. *Ann Diagn Pathol*. 2007;11(6):433-439. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2007.04.004.
8. Arber DA, Kamel OW, van de Rijn M, et al. Frequent presence of the Epstein-Barr virus in inflammatory pseudotumor. *Hum Pathol*. 1995;26(10):1093-1098. doi: 10.1016/0046-8177(95)90271-6.
9. Yamamoto H, Kohashi K, Oda Y, et al. Absence of human herpesvirus-8 and Epstein-Barr virus in inflammatory myofibroblastic tumor with anaplastic large cell lymphoma kinase fusion gene. *Pathol Int*. 2006;56(10):584-590. doi: 10.1111/j.1440-1827.2006.02012.x.
10. Artal R, Yanguas N, Munilla L. Spindle cell carcinoma of the larynx. A propose of a case. *ORL Aragon*. 2011;14(2):6-8.