

Condrosarcoma cricoideo

Cricoid chondrosarcoma

RESUMEN

El condrosarcoma es una de las neoplasias malignas más infrecuentes en la laringe. Se caracteriza por su crecimiento lento y escasamente sintomático, lo que hace que, en el momento de su diagnóstico, pueda haber alcanzado ya gran tamaño. Los síntomas más frecuentes son los típicos de toda neoplasia laríngea: disfonía, disnea, disfagia ó la aparición de una masa palpable en cuello.

El diagnóstico se realiza por técnicas de imagen, y de ellas, la de elección es la TC. El tratamiento es la exéresis quirúrgica total de la tumoración, intentando mantener la funcionalidad laríngea. Describimos el caso de un condrosarcoma que requirió una laringectomía total debido a su gran tamaño.

PALABRAS CLAVE:

condrosarcoma laríngeo, neoformaciones malignas laringe.

SUMMARY

Chondrosarcoma is one of the most unusual malignant neoplasias in the larynx. It grows slowly and causes few symptoms, it's because of this, that its size is big in the moment of the diagnosis. The symptoms are hoarseness, dipnea, dysphagia and mass in neck.

TC is the best technique for the diagnosis, and total surgical excision is the treatment of choice, as conservative as it can be. We describe the case of a chondrosarcoma that was treated with total laryngectomy because of its big size.

KEY WORDS:

laryngeal chondrosarcoma, malignant grows in larynx.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un paciente de 50 años de edad, exfumador desde hace 20 años, que acude a la consulta presentando disfonía de un año de evolución.

En la exploración, por fibroendoscopia flexible, sólo se aprecia una pequeña protrusión en la zona subglótica. La TC cervical evidencia una tumoración de 25 mm de diámetro originada en el cartílago cricoides, que protruye en la parte posterior de la laringe y la tráquea. Existe buena delimitación periférica, lo que en un principio sugiere benignidad. Se propone la intervención quirúrgica para extirpar la lesión, pero el paciente, ante la escasez de sus síntomas, prefiere postponerla y continuar con revisiones periódicas.

Se realiza una nueva TC a los 2 meses, tras aumentar la disfonía del paciente y haber aparecido disnea y trastorno en la motilidad de la cuerda vocal izquierda. Se observa una masa de partes blandas que disminuye ligeramente la luz traqueal, se origina en el 1/3 externo del cartílago cricoides, y presenta multitud de calcificaciones que adoptan una morfología irregular. No existen adenopatías cervicales.

Ante estos hallazgos, se biopsia la lesión mediante laringofisura, siendo imposible diferenciar histológicamente en el estudio peroperatorio entre condroma con signos proliferativos, ó condrosarcoma de bajo grado. Se decide la exéresis quirúrgica de la tumoración bajo anestesia general, proponiendo al paciente una laringectomía parcial ó

total según la extensión del tumor en el acto quirúrgico. En el momento de la intervención es necesario realizar laringectomía total debido al gran tamaño tumoral y a la práctica totalidad de oclusión de la luz traqueal. El estudio anatomopatológico de la pieza operatoria nos informa de un condrosarcoma de bajo grado de 3 cm de diámetro, con márgenes de resección libres de tumor.

Tras una buena evolución en el postoperatorio el paciente es dado de alta, y controlado con sucesivas y exhaustivas revisiones.

Discusión

El condrosarcoma laríngeo es un tumor muy infrecuente. Sólo un 2-5% de los condrosarcomas de todo el cuerpo aparece en la región de cabeza-cuello¹. De todos los tumores malignos de cabeza y cuello, el condrosarcoma laríngeo representa tan sólo el 0'2%^{1,2}, y constituye, a su vez, menos del 1% de todos los tumores malignos laríngeos^{2,3,4}. A pesar de estas cifras, es la neoplasia no epitelial más frecuente de la laringe^{2,5,6}.

Su incidencia es de 2 casos por cada millón de habitantes⁵. Aparece más frecuentemente en hombres entre 50 y 80 años de edad^{4,5,7}, con una relación de 3:1 frente a las mujeres².

La etiología podría estar relacionada con una alteración en el proceso de osificación de los cartílagos laríngeos, lo que produce una reacción que puede desencadenar

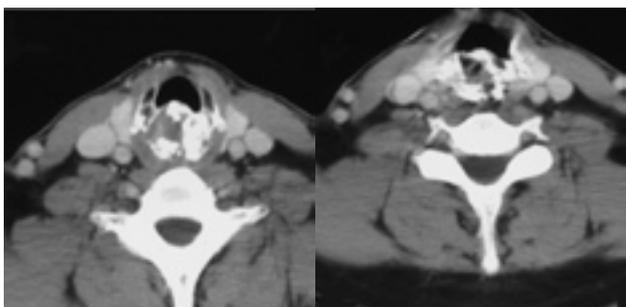


Figura 1: Imagen de TC donde se observa el crecimiento tumoral con múltiples calcificaciones.



Figura 2: Pieza de laringe tras su extirpación. Se aprecia el gran tamaño del tumor y su crecimiento hacia la vía aérea.

cambios metaplásicos en el cartílago^{1,3,7,8,9}. Esta osificación comienza a partir de la tercera década de edad, y afecta a cartílago hialino más frecuentemente que al elástico^{9,10}. Se ha comprobado que los puntos de osificación coinciden con las áreas de inserción de los músculos laríngeos intrínsecos y extrínsecos, lo que corresponde a la lámina posterior del cricoides e inferolateral del tiroides. Este estímulo mecánico de los músculos al contraerse conlleva la progresiva osificación de la laringe^{1,7,9}.

Se localiza, en el 75% de los casos, a nivel del cartílago cricoides, lo que parece apoyar la teoría de su etiología, seguido del cartílago tiroides en más de un 20% de los casos, y es muy raro encontrarlo en los aritenoides y en la epiglottis^(2,5,7,10).

Se trata de un tumor de bajo grado de malignidad, tanto clínica como histológicamente^{3,8,10}, su comportamiento es mucho menos agresivo, en cuanto a la capacidad de recidivar y metastatizar, que los condrosarcomas localizados en el resto del cuerpo. Crece lentamente, y los síntomas pasan desapercibidos durante mucho tiempo antes de llegar al diagnóstico, en parte debido a una compensación de la función por parte de la laringe^{3,7}. La disfonía es el síntoma más frecuente, apareciendo en un 75-79%^{7,8}. Es causada por disminución de la movilidad laríngea, ó incluso por parálisis de una cuerda vocal, por compresión, más que por infiltración del nervio recurrente^{5,10}. También se observa disnea en el 50%, por estrechamiento de la vía

aérea, disfagia en un 25-28%, cuando el crecimiento es extralaríngeo, y aparición de una masa palpable en cuello en el 10-15% de los casos^{1,2,3,8,10}, cuando se afecta el cartílago tiroides. A veces el paciente se va adaptando al progresivo estrechamiento de la vía aérea, hasta el punto en que a veces se requiere una traqueotomía urgente por un compromiso agudo de la vía respiratoria⁷.

El diagnóstico se obtiene mediante la exploración física del paciente y las técnicas de imagen. En la fibrolaringoscopia observamos una tumoración subglótica lobulada, de consistencia dura, submucosa, recubierta por mucosa laríngea de aspecto normal⁷. En ocasiones se puede observar un defecto en el cierre de la parte posterior de la glotis, quedando los aritenoides demasiado alejados, un estrechamiento asimétrico de la glotis, o como ya hemos comentado, parálisis de una cuerda vocal. A veces la laringe desarrolla mecanismos para compensar estos defectos, como puede ser la fonación mediante la abducción de bandas³.

En cuanto a las técnicas de diagnóstico por la imagen, en la radiografía simple se observan unas calcificaciones muy sugestivas de malignidad, pero el método de elección es la TC, en la que vemos el tumor localizado en el espacio subglótico, su extensión, su relación con estructuras vecinas y el grado de compromiso de la vía aérea. Lo más característico es el hallazgo de dichas calcificaciones, gruesas, difusas en el interior del tumor, que se realzan moderadamente tras contraste intravenoso. Se encuentran en el 80% de los casos de condrosarcoma, por lo que, cuando aparecen, representan un elevado índice de sospecha^{1,3,5,7,10}. La RMN muestra la infiltración de tejidos u órganos adyacentes, pero su especificidad para identificar calcificaciones del tejido condroide es menor⁸.

Para obtener la confirmación histológica se debe tomar una biopsia de la lesión, bien por laringoscopia directa, por punción con aguja fina guiada con TC helicoidal, ó mediante laringofisura, como fue el caso de nuestro paciente, cuando las otras alternativas no son posibles. Se usan los criterios histológicos de Lichtenstein y Jaffe, basados en la celularidad, atipia y pleomorfismo nuclear, aparición de células multinucleadas, núcleos hiper cromáticos, necrosis y actividad mitótica. Según esto, se clasifica en condrosarcoma de bajo, medio y alto grado ó indiferenciado^{1,2,5,8}. Estas características pueden variar de un área a otra dentro del mismo tumor, por eso, ante una clínica de sospecha, debemos desconfiar si la PAAF no indica signos de malignidad^{5,7,8}, sabiendo que el diagnóstico definitivo no lo obtendremos hasta analizar la pieza completa⁹. El grado histológico está muy relacionado con la tendencia a metastatizar, pero no con la recurrencia⁷. También depende de dicho grado la supervivencia postquirúrgica: 90% en grado I, 81% en grado II y 43% en grado III⁵. De todos los condrosarcomas laríngeos, los de alto grado ó indiferenciados constituyen el 1%, son más agresivos y con mayor capacidad de recurrencia y metastatización, lo que los hace tener peor pronóstico, con una supervivencia de 10-18% a los 5 años⁶.

Como marcadores inmunohistoquímicos se han comprobado fuerte positividad para vimentina, positividad focal para alfa 1 antiqumotripsina, alfa 1 antitripsina y lisozima⁶, y predominantemente negativa para citoqueratinas, S-100, desmina y actina músculoespecífica¹⁰.

El diagnóstico diferencial se debe realizar principalmente con condroma, condrometaplasia y traqueopatía osteoplástica¹. Las diferencias histológicas con el condroma pueden ser muy sutiles, ó limitadas a determinadas áreas dentro de la tumoración, por lo que el diagnóstico diferencial en estos casos es sumamente difícil. La condrometaplasia se manifiesta como nódulos multifocales de cartilago elástico de histología normal, de menos de 1 cm de diámetro, rodeados por un anillo fibroso. Se localizan principalmente en las cuerdas vocales y se encuentran en el 2% de las laringes normales. Radiológicamente puede ser casi imposible distinguirla de condroma ó condrosarcoma, por lo que, para su diferenciación, nos guiaremos por la historia clínica y por el antecedente de trauma laríngeo¹¹. La traqueopatía osteoplástica se trata de hueso heterotrófico que afecta a anillos traqueales, lo que radiológicamente se manifiesta como múltiples áreas cálcicas.

El tratamiento de elección del condrosarcoma es la exéresis total de la tumoración, intentando preservar al máximo la funcionalidad laríngea⁷. A pesar de dejar márgenes de resección libres, la tendencia del tumor es a la recurrencia locorregional⁵, habiéndose descrito tasas de recurrencia de 55% tras excisión local, y 16% tras laringectomía total ó subtotal^{3,5,8}. En el caso de recurrencia tras una técnica parcial, se puede volver a realizar otra técnica parcial más agresiva, hasta llegar a la laringectomía total, sin que ello afecte a la supervivencia del paciente^{2,9}.

El cartilago cricoides es una pieza clave para el funcionamiento normal de la laringe, por tanto la técnica de resección estará en función de su grado de afectación⁴. El 50% de los condrosarcomas afectan sólo a un lado, y el tumor suele expandirse al exterior más que causar obstrucción⁸. El tratamiento de elección es la hemircicoidectomía⁸, lo que permite una buena función fonatoria, deglutoria y respiratoria sin comprometer la supervivencia a largo plazo. Si se debe resecar más del 50%, será necesario reconstruir con cartilago costal ó hueso hioides^{3,5,7}. La laringectomía total se debe reservar para los casos en los que una técnica parcial no es suficiente por tratarse de un tumor muy extenso que afecta a más del 50% del cricoides y dejaría riesgo de colapso por estenosis, si se trata de un tumor de alto grado, ó en el caso de múltiples recurrencias^{5,7,9}. Hay autores que recomiendan un autotransplante de tráquea para reparar defectos tras hemilaringectomías que afecten a más del 50% de la circunferencia del cricoides⁴. Este es un procedimiento que se realiza en 2 fases. En una primera fase se revasculariza la tráquea, y tras 14 días se realizan la hemilaringectomía y el autotransplante, consiguiendo así conservar todas las funciones laríngeas sin necesidad de traqueotomía⁴. Otra alternativa es la extirpación total del cricoides con anastomosis tirotraqueal y colocación de un stent⁹. No es necesario hacer vaciamiento cervical⁵. La radioterapia y la quimioterapia no han demostrado ninguna efectividad^{1,4,7}.

La supervivencia tras realizar un tratamiento conservador, y cirugía de rescate en caso de recidiva es 87'3%. Este porcentaje se eleva hasta un 95'2% si se hace laringectomía total⁵.

Como hemos dicho, se trata de un tumor poco agresivo, y las metástasis a distancia y regionales son raras. Aparecen en un 10% de los casos, sobre todo en los casos de alto grado^{1,5}, y se localizan principalmente en pulmón,

La mortalidad es rara, y cuando ocurre, se debe a un crecimiento local incontrolable que afecta a estructuras vitales del cuello¹.

Como conclusión diremos que es un tumor infrecuente en la laringe, habitualmente de bajo ó intermedio grado de malignidad, cuya imagen por TC es muy característica. El tratamiento de elección es la exéresis total del tumor siendo lo más conservador posible. El pronóstico es bueno, pero a pesar de una resección completa con márgenes libres, pueden existir recurrencias, por lo que el seguimiento tras la cirugía debe ser exhaustivo.

Bibliografía

1. 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(7): 836-851.
2. Lester DR Thompson. Chondrosarcoma of the larynx. *Ear Nose Throat J.* 2004 Sep;83(9):609.
3. Koufman JA, Cohen JT, Gupta S, Postma GN. Cricoid Chondrosarcoma Presenting as Arytenoid Hypertelorism. *Laryngoscope.* 2004 Sep;114(9):1529-32.
4. Delaere PR, Vertriest R, Hermans R. Functional treatment of a large laryngeal chondrosarcoma by traqueal autotransplantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003 Aug;112(8):678-82.
5. Aznar E, Nogués J, Moya J, Ramírez RD, García B, Maños M, Dicenta M. Condrosarcoma cricotraqueal. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2001;52:603-606.
6. Rinaggio J, Duffey D, McGuff S. Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2004;97:369-75.
7. Windfuhr JP. Pitfalls in the diagnosis and management of laryngeal chondrosarcoma. *J Laryngol Otol.* 2003Aug;117(8):651-655.
8. Cohen JT, Postma GN, Gupta S, Koufman JA. Hemircicoidectomy as the primary diagnosis and treatment for cricoid chondrosarcomas. *Laryngoscope.* 2003 Oct;113(10):1817-9.
9. Thomé R, Curti D, De la Cortina R. Long-term follow-up of cartilaginous tumors of the larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;124:634-40.
10. Osamu Sakai, Hugh D. Curtin, William C. Faquin, Richard L. Fabian. Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2000 Mar;21(3): 584-6.
11. Orlandi A, Fratoni S, Hermann I, Spagnoli LG. Symptomatic laryngeal nodular chondrometaplasia: a clinicopathological study. *J Clin Pathol.* 2003 Dec;56(12): 976-7.

Correspondencia

Dra. Beatriz Ágreda Moreno
Urb. Parque Roma, bloque D-4, 7º D
50010 Zaragoza
beagreda@hotmail.com