

Condrosarcoma de bajo grado del cartilago cricoides

Cricoid chondrosarcoma

Carolina Sepúlveda Rojas • Inmaculada Anguita Sánchez • Vicente Guillen Guerrero • Caballero Villena Juan • Paulino Herrera Andrés • Martínez Sempere Maria

RESUMO

El Condrosarcoma es un tumor cartilaginoso que en la laringe representa aproximadamente el 1% de los tumores. El cartilago cricoides es el sitio donde se desarrolla más frecuentemente en la laringe. Los signos y síntomas dependen de la localización del tumor, usualmente se presenta con disfonía, disfagia y disnea. La TC es la mejor técnica diagnóstica. El tratamiento definitivo del condrosarcoma de laringe es controvertido. Basandose en la literatura, el tratamiento de elección es la cirugía conservadora de la función laríngea acompañada de un seguimiento regular del paciente. El grado histológico es el factor pronóstico más importante. Presentamos el caso de un condrosarcoma del cartilago cricoides de bajo grado, intervenido en nuestro servicio.

Palavras-chave: Condrosarcoma, cricoide, laringe.

ABSTRACT

Chondrosarcoma is a cartilaginous neoplasm that accounts for 1% of malignant tumors. The cricoid cartilage is the most frequent site of onset at the larynx. Signs and symptoms depend on the location of the tumor, which usually presents with hoarseness, dyspnea and dysphagia. TC is the best technique for the diagnosis. The definitive treatment of laryngeal chondrosarcoma is disputable; according to the literature, laryngeal surgery with preservation of function and regular follow up, is the treatment of choice. The histological grade is the most important prognosis factor. We present a case of a chondrosarcoma of the cricoid cartilage of low grade, that was operated in our service.

Keywords: Chondrosarcoma, cricoid, larynx.

INTRODUCCION

El condrosarcoma es un tumor de origen cartilaginoso, de bajo grado de malignidad en la mayor parte de los casos, que representa el 1% de los tumores malignos de la laringe. Es la neoplasia no epitelial más frecuente de la laringe, siendo su ubicación principal la lámina posterior del cricoides (72%)^{1,2,3}.

La incidencia del condrosarcoma es de 2 casos por millón de habitantes. Se presenta principalmente en la 5ª y 8ª década de la vida, siendo 3 veces más frecuente en hombres que en mujeres. En los tumores de bajo grado la edad promedio de aparición es de 60 años^{1,2,4}.

Estos tumores se localizan en un 72-75% en la porción posterolateral del cartilago cricoides, en un 17-18% en la superficie externa de la lámina tiroidea, 5-8% en aritenoides, 1% en corniculado, y 1-2% en la epiglotis³.

Presentamos el caso de un paciente, de 54 años, con un condrosarcoma del cartilago cricoides de bajo grado, el cual tuvo un seguimiento durante varios años, debido a la decisión del paciente de no operarse, hasta que genero síntomas compresivos, lo que le hizo cambiar de decisión. A pesar de estos tres años de evolución pudo

CAROLINA SEPÚLVEDA ROJAS
Medico Interno Residente ORL

INMACULADA ANGUIITA SÁNCHEZ
Medico Interno Residente ORL

VICENTE GUILLEN GUERRRO
Facultativo Especialista ORL

CABALLERO VILLENA JUAN
Jefe de Servicio ORL

PAULINO HERRERA ANDRÉS
Facultativo Especialista ORL

MARTÍNEZ SEMPERE MARIA
Jefe de Sección ORL

Instituição:
Serviço ORL. Hospital General de Merida

Correspondência:
Carolina Sepúlveda Rojas
(Serviço ORL, Hospital de Mérida),
Polígono Nueva Ciudad S/N 06800 Mérida (Badajoz).
Telefono: 924374457
csepulvedarojas@hotmail.com

realizarse una cricoidectomía parcial lo que nos lleva a postular, que la evolución en este periodo ha sido de un condroma a un condrosarcoma de bajo grado.

CASO CLINICO

Paciente varón de 54 años, fumador y con ulcus gástrico como antecedentes de interés, que hace 4 años consultó por hemoptisis, sin otro síntoma acompañante. En la nasofibrolaringoscopia se encuentra a nivel subglótico una tumoración rojiza de la pared lateral derecha, que obstruye parcialmente la luz traqueal, no presentando adenopatías. (fig. 1)



Figura 1 | Nasofibroskopia de laringe. Tumoración subglótica de pared lateral derecha, que obstruye parcialmente la luz traqueal.

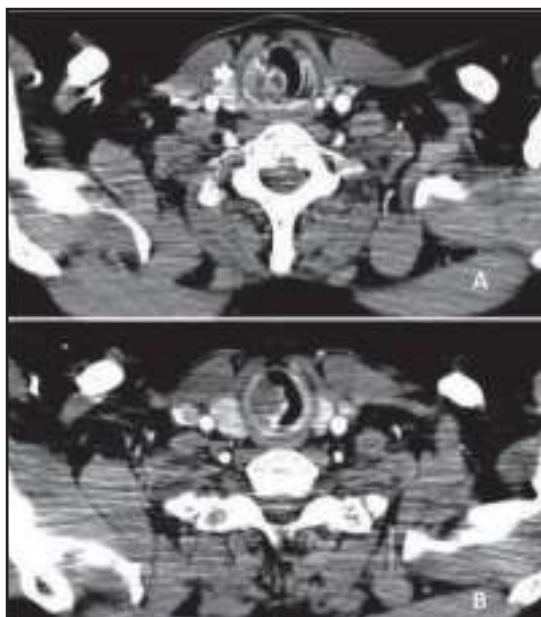


Figura 2 | TAC de cuello que muestra tumoración subglótica con calcificaciones en su interior que infiltra el cartílago cricoideo adyacente (punta de flecha), con disminución de la luz traqueal.

Se realiza TC cervical que informa una neoformación subglótica derecha, a nivel de cartílago cricoideo y 1° - 2° anillo traqueal, que infiltra el cartílago cricoideo (fig 2). En la RMN cervical se aprecia proceso infiltrativo en región subglótica derecha, con invasión del cartílago cricoideo, que estenosa la vía aérea. No se encuentran alteraciones en otras pruebas diagnósticas.

Se realiza traqueostomía y toma de biopsia por microcirugía endolaringea la cual no fue sugestiva de malignidad, planteandosele la posibilidad de realizar cirugía abierta, la cual el paciente rechaza, por lo que se decide realizar controles clínicos y por imagen. Durante 3 años en dichos controles no se ve progresión del tamaño del tumor, pero sí de sus características radiológicas, entre las que se encuentran las calcificaciones groseras intratumorales. Finalmente el paciente acude a urgencias por disnea y en la exploración se visualiza que el tumor compromete la vía aérea por lo que se realiza nueva traqueotomía de urgencias y toma de biopsia por microcirugía endolaringea, la cual es informada como tumor condroide con ligeras atipias sugestivas de condrosarcoma bien diferenciado. Con este diagnóstico y el consentimiento del paciente, se decide realizar una cricoidectomía parcial por laringofisura con implantación de tubo de T de Montgomery para prevenir una posible estenosis. El diagnóstico anatomopatológico fue condrosarcoma de bajo grado de cartílago cricoideo (fig 3). El tubo de Montgomery se le retira a los 6 meses. Tras la última revisión, al año de la cirugía, el paciente está asintomático, sin signos de recidiva y sin traqueostomía.

DISCUSION

Se ha encontrado que el condrosarcoma se encuentra superpuesto a un condroma en un 60,4% de los casos de

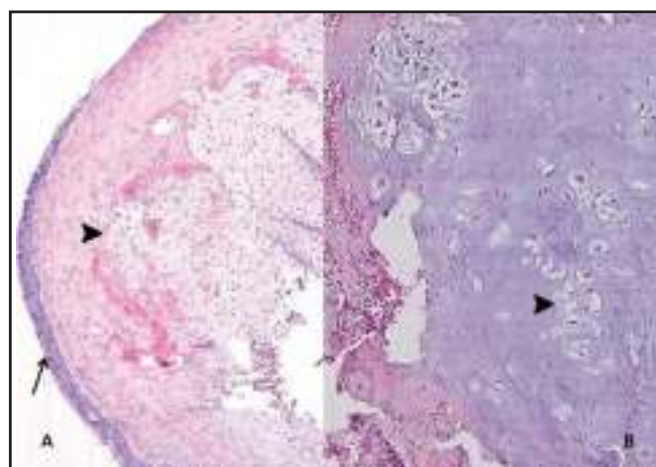


Figura 2 | AP: Condrosarcoma de bajo grado. A, tumor cartilaginoso (punta de flecha) que infiltra mucosa respiratoria (flecha). B, pleomorfismo nuclear (punta de flecha).

los cuales un 61,2% presentan isquemia⁵; esta isquemia es un mecanismo de agresión el cual puede ser precursor de cambios malignos que puede generar una evolución hacia condrosarcoma. Entre las teorías mayormente aceptadas como etiología de los condrosarcomas está la alteración en el proceso de osificación de los cartílagos laríngeos en la edad adulta que podrían conllevar a metaplasias en el cartílago. Esta progresiva osificación ocurre en las áreas de inserción de los músculos laríngeos debidos a la contracción de dichos músculos^{6,7}. Otras teorías son la exposición a agentes externos como son la radiación ionizante, el tabaco, el teflón y la inflamación crónica^{8,9}.

El condrosarcoma laríngeo se origina en un 90% en el cartílago hialino estando el cartílago elástico afectado en muy pocas ocasiones, por ello es poco frecuente encontrarlo en la epiglotis o en los aritenoides¹⁰.

Según el número de mitosis y atipia celular el condrosarcoma se divide en 3 grados; 64% bajo grado (hipercromatismo, con núcleos pequeños ocasionalmente binucleados o multinucleados, no hay pleomorfismo, se encuentran depósitos de calcio) como fue nuestro caso, 28% medio grado (incremento de la celularidad y una baja relación citoplasma-núcleo) y 8% alto grado o indiferenciado (hipercelularidad, con grandes células binucleadas o multinucleadas)^{5,9}. Los dos últimos tienen un mal pronóstico con una tendencia a metastatizar de hasta un 10%, principalmente a pulmón, hueso e hígado^{7,8,9}. Estos tumores tienden a la recurrencia en relación al grado de dediferenciación^{1,9}.

El condrosarcoma se presenta como una masa submucosa dura a nivel subglótico de crecimiento lento que puede presentar una expansión intra o extralaringea. Los síntomas se manifiestan tardíamente debido a la compensación laríngea, la clínica depende de la localización del tumor, si el tumor tiene un crecimiento intralaringeo se manifestará con ronquera o disfonía (74-79%), disnea progresiva (56%) y parálisis o paresia de cuerdas vocales (50%), este último es un signo específico del condrosarcoma del cricoides^{4,6}. Si su crecimiento es extralaringeo se manifestaran con disfagia (25-28%) o como un masa cervical palpable (10-15%) cuando su origen es el cartílago tiroideo^{2,4,5}. En tumores avanzados se puede encontrar tos o hemoptisis^{1,3,4}.

El diagnóstico se obtiene mediante la clínica del paciente, la exploración ORL y los métodos de imagen de los cuales la TAC es el método de imagen de elección para el estudio de estos tumores. Se describen como masas hipodensas, bien delimitadas, que respetan la mucosa, a nivel subglótico y que desplazan las estructuras adyacentes⁶. En la TC se pueden encontrar en un 80% calcificaciones groseras y difusas en su interior que aunque no son patognomónicas nos sugieren malignidad,

estas calcificaciones es lo que los permite diferenciarlos de los tumores epiteliales^{5,6,9}.

En la RNM el tumor es hiperintenso en T2 y nos permite una mejor delimitación de los márgenes y la infiltración a tejidos adyacentes, pero su especificidad es menor que la TAC^{2,6}.

El condrosarcoma necesita una confirmación histológica para su diagnóstico definitivo, el cual se puede conseguir mediante la toma de biopsias por microcirugía endolaringea. Con esto podrá ser diferenciado un condroma de un condrosarcoma de bajo grado; aunque existen algunos signos de sospecha de malignidad, como son el crecimiento rápido o el predominio del componente blando^{1,2,11}.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, éste depende del grado histológico y de la localización; en los casos en que el tumor afecta al cartílago tiroideo o a la epiglotis, independiente del grado histológico se puede plantear una cirugía similar a la que se haría si fuera un carcinoma epidermoide, ya sea por vía externa o por laser de CO₂⁸.

No existe discusión acerca de que la laringectomía total es el tratamiento de elección de los condrosarcoma de alto grado debido a su muy alta capacidad de metástasis y sus altas tasas de recurrencia. Las dudas surgen en las formas de bajo grado, porque son tumores malignos pero poco agresivos. Las cirugías extensas, provocan en muchas ocasiones estenosis que sólo pueden ser resueltas con traqueostomías permanentes, por lo que se debe sopesar, por un lado la supervivencia del paciente y por otro lado la calidad de vida, marcada por la funcionalidad y la posibilidad de no llevar traqueotomía permanente. Habría que buscar la correcta frontera entre una y otra. Revisando la literatura nos hemos permitido sistematizar la cirugía del condrosarcoma de bajo grado cricoideo según la extensión del mismo.

En los casos de bajo grado, teniendo en cuenta que la resección debe ser extensa, debido a la alta recurrencia; si afecta a menos del 50% del cricoides se realizará una hemicroicoidectomía. En estos casos, al preservar gran parte del cartílago cricoides, existe menor riesgo de estenosis y por lo tanto de traqueotomía persistente^{2,3,9}. Si afecta a más del 50% del cricoides, se plantearía una cricoidectomía total o casi total, con reconstrucción laríngea mediante anastomosis termino-terminal o utilizando injertos libres de costilla o pediculizados del hueso hioideo para dar mayor consistencia^{1,2,4,9,10}.

En el caso de recurrencia tras la cirugía conservadora, el tratamiento es la laringectomía total aun siendo de bajo grado^{1,2,10,12}.

El abordaje por tirotomía permite una escisión precisa y preservación de la articulación cricoaritenoides, del músculo cricoideo posterior y del nervio laríngeo recur-

rente. El abordaje externo permite una escisión con preservación del pericondrio el cual es crucial para prevenir las granulaciones y lesiones cartilagosas. La resección extensa, mas allá de la línea media, puede ocasionar estenosis de la vía aérea por lo que la implantación de un tubo de Montgomery permite una mejor preservación de la vía respiratoria^{4,9}.

Tras la escisión local este tumor tiende a recurrir entre un 55-85% y en un 16% tras la laringuectomía total o subtotal, por lo que es necesario un estrecho seguimiento tras la cirugía^{1,2}.

La radioterapia puede ser usada como tratamiento complementario si el tumor es irresecable, existen márgenes positivas tras la cirugía o si el tumor es anaplásico. La quimioterapia no es efectiva por lo que no es recomendada como opción terapéutica^{1,2,5,10}.

El porcentaje de supervivencia a los 5 años posterior a la cirugía es de 90% en el grado I, 81% en el grado II y 43% en el grado III^{3,8}.

Bibliografía

1. Aznar E, Nogues J, Moya J, Ramirez R et al. Condrosarcoma cricotracheal. *Acta ORL Esp.* 2001; 52: 603-6.
2. Moreno A, Sánchez A, Sánchez L, Collado A, et al. Condrosarcoma cricoideo. *ORL Aragon.* 2008;11(1)21-3.
3. Rizzo S, Strinati F, Longari F, Bizzotti C, et al. Condrosarcoma of the larynx: presentation of a case and review of the literature. *Tumori.* 2008;94:864-8.
4. Bathala S, Berry S, Evans R, Brodie S, et al. Chondrosarcoma of larynx: review of literature and clinical experience. *J Laryngol Otol.* 2008;122:1127-9.
5. Thompson L, Gannon F. Chondrosarcoma of the larynx. A clinicopathologic study of 111 cases with a review of the literature. *Am J Surg Pathol.* 2002; 26(7): 836-51.
6. Rojas R, Palacios E, Mastrogiovanni L, Kaplan J, et al. Condrosarcoma laríngeo. *An Radiol Mex.* 2004;1:29-32.
7. Lee S, Sparano A, Zhang P, Mirza N. Chondrosarcoma of the arytenoids cartilage: A case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J.* 2007;86(12):759-62.
8. Bough D, Chiles P, Fratalli M, Vernose G. Laryngeal Chondrosarcoma: two unusual cases. *Am J Otolaryngol.* 1995; 16(2):126-31.
9. Sauter A, Bersch C, Lambert K, Hormann K, et al. Chondrosarcoma of the larynx and Review of the literature. *Anticancer Res* 2007;27: 2925-39.
10. Windfuh J, Pitfall in the diagnosis and management of laryngeal chondrosarcoma. *Journal of Laryngology & Otology.* 2003;117(8):651-5
11. Sakai O, Curtin H, Faquin W, Fabian R. Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx. *AJNR.* 200;21:584-6.
12. Thompson L. Chondrosarcoma of the larynx. *Ear Nose Throat J.* 2004;83(9):609