

Carcinoma sarcomatoide glótico

Glottic sarcomatoid carcinoma

Miguel Alberto Rodríguez-Pérez

RESUMIO

Presentamos un paciente diagnosticado de carcinoma sarcomatoide laríngeo, patología poco frecuente y de naturaleza epitelial, cuya superficie, mediante degeneración y diferenciación, sufre cambios hacia carcinoma invasivo al tiempo que genera una proliferación neoplásica de células sarcomatoides. Más frecuente en varones y con antecedentes de hábito enólico/tabáquico.

La localización más frecuente es la glótica, teniendo un patrón de distribución similar al carcinoma epidermoide, con crecimiento polipoideo que progresivamente ocupa luz glótica.

Aunque su tratamiento no está protocolizado, la recomendación es guiarnos por los tratamientos adecuados a los carcinomas epidermoides.

Palabras clave: laringe, carcinoma, sarcomatoide, células fusiformes, pseudocarcinoma.

ABSTRACT

We report a patient diagnosed of a larynx sarcomatoid carcinoma, a rare process, whose epithelial surface, by means of degeneration and differentiation, changes towards invasive carcinoma at the time of neoplastic proliferation of spindle cells. More usual in smoker-alcoholic men.

Most usual seat is glottic, with an epidermoid-like pattern, and polypoid growth that takes up glottic airway.

Although there is no standardization in therapy, it is recommended to follow epidermoid carcinoma guides.

Keywords: larynx, carcinoma, sarcomatoid, spindle cell, pseudocarcinoma.

INTRODUCCIÓN

Esta variante del carcinoma epidermoide ha recibido nombres diferentes por falta de consenso acerca de la nomenclatura más adecuada: carcinosarcoma, pseudosarcoma, carcinoma pleomórfico, carcinoma polipoideo de células escamosas o carcinoma de células fusiformes, sobre todo por desconocer su patogénesis. La localización más frecuente es la glótica, teniendo un patrón de distribución similar al carcinoma epidermoide, y dado que el crecimiento es polipoideo y progresivamente va ocupando la luz glótica, suele ser diagnosticado en estadios iniciales. Su síntoma más habitual es la disfonía.

Actualmente es en el estudio inmunohistoquímico donde se tienen depositadas más expectativas en cuanto a la obtención de nuevas terapias y métodos diagnósticos/pronósticos.

Dado que consideramos este tumor de naturaleza carcinomatosa, es recomendable guiarnos por los tratamientos adecuados a los carcinomas epidermoides como punto de partida.

CASO CLÍNICO

Varón de 67 años estudiado en Consultas de ORL por tos y disfonía, con antecedentes de gran fumador y bebedor. Disfonía progresiva de 1 mes, odinofagia y disfagia, así como dolor hemifaríngeo izquierdo. A la palpación no presentaba adenopatías, y tampoco en TAC, informada

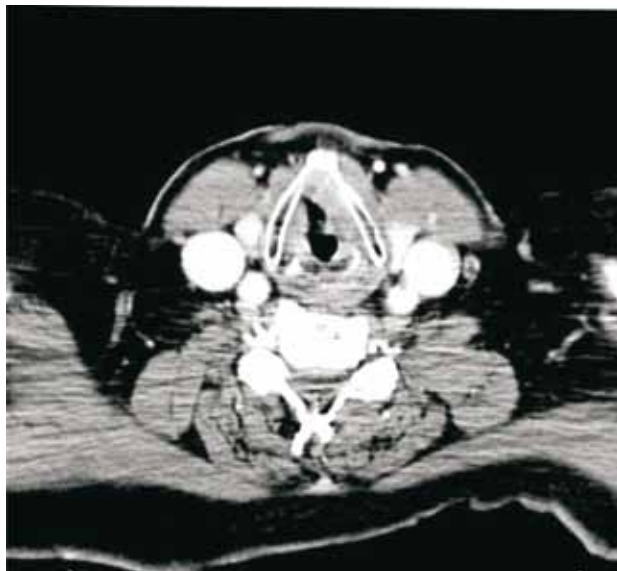
Miguel Alberto Rodríguez-Pérez
Médico Adjunto Especialista en Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial.
Servicio de Otorrinolaringología.
Hospital "Virgen del Puerto". Plasencia (Cáceres).

Autor correspondiente:
Miguel Alberto Rodríguez-Pérez
Servicio de Otorrinolaringología.
Hospital "Virgen del Puerto". Plasencia (Cáceres).
Tífn: 0034677836605.
Morada: c/ Obispo Jesús Domínguez, 5, 6º C.
10001. Cáceres. España.
otomiguel@hotmail.es

como "formación nodular de 1 cm, dependiente de cuerda vocal izquierda y que protruye hacia luz glótica llegando hasta comisura anterior". (Fig. 1)

FIGURA 1

Imagen TC axial con ocupación polipoidea de espacio glótico originada en cuerda vocal izquierda.



La fibronasolaringoscopia muestra tumoración supraglótica en banda ventricular izquierda, parálisis de cuerda vocal izquierda y abombamiento del seno piriforme ipsilateral. Durante estudio ORL ingresa en UCI por neumonía. Tras presentar evolución favorable se extuba durante 1 hora, cuando presenta estridor.

Se decide traqueotomía y microcirugía con biopsia, informada como "carcinoma sarcomatoide". Inmunohistoquímica positiva para CKAE1/AE3 y CK8-18, actina músculo liso y vimentina. (Fig. 2 y 3).

FIGURA 3

Histopatología con infiltración neoplásica de cartílago tiroideo.

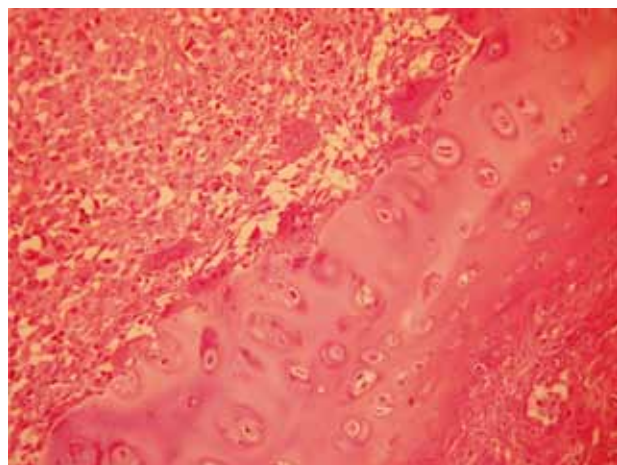
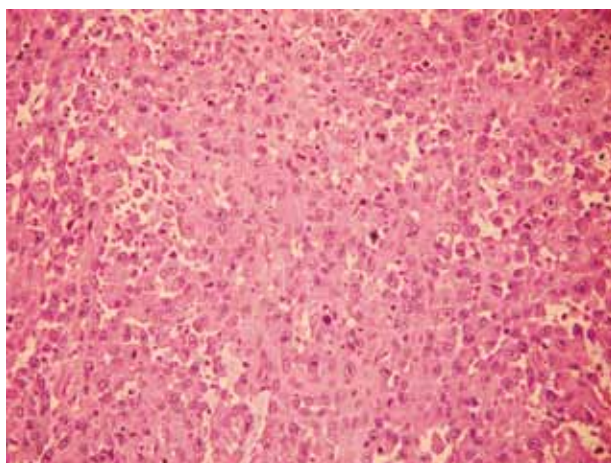


FIGURA 3

Microscopía óptica en tinción con hematoxilina/eosina a 20x.



Transcurridos 4 días se realiza laringectomía radical en campo estrecho, mostrando la pieza afectación de cuerda vocal izquierda, comisura anterior, ventrículo y banda ventricular izquierda, infiltrando así mismo cartílago tiroideo [p(T4aN0Mx)–Estadio IVA].

En postoperatorio tardío presenta reagudización de insuficiencia respiratoria crónica, con nueva neumonía. ECO/TC tórax: "nódulos pulmonares difusos sugerentes de metástasis pulmonares en suelta de globos bilateral. Derrame pleural sugerente de carcinomatosis pleural". Exitus en 24h.

DISCUSIÓN

La variante sarcomatoide del carcinoma epidermoide es una entidad poco frecuente, pudiendo presentarse en forma pura o asociada al tipo epidermoide, más habitual.

Las dos teorías patogénicas dominantes hoy son la que señala origen monoclonal desde células pluripotenciales que se diferencian, siendo ésta la más aceptada, y la que defiende origen multiclonal de dos o más líneas celulares.

Su superficie epitelial, mediante degeneración y diferenciación, sufre cambios hacia carcinoma invasivo al tiempo que genera proliferación neoplásica de células sarcomatoides.

Actualmente es el estudio inmunohistoquímico el que presenta más expectativas, y junto a datos clínicos y histológicos, apoya esta teoría, aunque su patogénesis es un aspecto discutido.

La relación hombre: mujer es 13:1, con el habitual consumo elevado de tabaco/alcohol asociado a tumores aerodigestivos, con media de edad al diagnóstico de 66 años.^{1,2}

Sus síntomas más habituales son disfonía(88%), disnea y disfagia(13%). Poco frecuente(7%)^{3,4,5} la exposición

previa a radiaciones, aunque descrita, principalmente por procesos oncológicos previos, o exposición al entorno.^{1,6}

La demora en presentación al médico de Atención 1ª tras la aparición de síntomas es aproximadamente 1 año.^{7,8}

En la exploración, lo habitual es una masa polipoidea pediculada, firme y fibrosa. Tras el estudio histológico, se aprecia que los tumores son superficiales, sin invasión perineural, vascular o cartilaginosa, pues están confinados en la extensión polipoidea de la masa.

La localización más frecuente es glótica (70,6%)^{1,2,4} con patrón de distribución similar al carcinoma epidermoide, y por su crecimiento polipoideo y progresiva ocupación de la luz glótica, suele ser diagnosticado en estadios iniciales (60% estadio I)^{1,2,7,8} a pesar de la tardanza de la consulta médica. Esto repercute en mejor pronóstico. Las lesiones glóticas tienen pronóstico más favorable, con media de 7,8 años de supervivencia, frente a 5,6 y 3,5 en supraglóticos y subglóticos, respectivamente. Las metástasis son más frecuente en subglóticos(100%). Las series clínicas más amplias dan 64,4% de supervivencia global a 5 años para tumores glóticos (cualquier estadio). Los marcadores inmunohistoquímicos más sensibles para su identificación suelen ser K1, K18, AE1/AE3 y CK1, y el antígeno epitelial de membrana. Los pacientes que presentan rasgos inmunohistoquímicos negativos para marcadores epiteliales, tienen mejor supervivencia.⁹

Como diagnóstico diferencial debemos plantearnos múltiples entidades, benignas y malignas: fibrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno, leiomiomasarcoma, osteosarcoma, sarcoma de Kaposi, angiosarcoma, melanoma o proliferaciones epiteliales reactivas.

De todas formas, su presencia generalmente glótica, el aspecto polipoideo y la diferenciación escamosa permiten llegar al diagnóstico.

El diagnóstico más frecuentemente emitido de manera errónea es el sarcoma sinovial, pero su presentación en niños y comisura posterior facilita su discriminación.

Localización y estadio son los factores más importantes y que influyen sobremanera en manejo y resultados, así como movilidad de cuerdas vocales, irradiación previa o necrosis. Sin embargo, género, edad, tamaño, presencia de carcinoma epidermoide, celularidad elevada o anaplasia no varían de manera estadísticamente significativa los resultados.

Para su tratamiento, al considerar este tumor de naturaleza carcinomatosa, es recomendable guiarnos por tratamientos adecuados al carcinoma epidermoide como punto de partida, aunque su terapia no ha sido aún evaluada críticamente con respecto a eficacia o influencia.¹⁰

Es importante valorar, aunque discutible, que son mayoritariamente polipoideos y exofíticos, y la “práctica totalidad” de células cancerígenas están contenidas en la masa pediculada, sin invadir el estroma subyacente, especialmente en glóticos.

Así, pensamos que en la mayor parte podemos obtener la completa eliminación de enfermedad en la biopsia excisional, siendo el primer tratamiento aplicado.

Otro punto importante que nos sirve como conclusión y como hecho a reflexionar es la cuestión negativa de realizar una traqueotomía previa a una laringectomía, aunque por circunstancias puntuales como las de nuestro caso, se presente la necesidad de hacerse. Consideramos, como está ampliamente demostrado, que traqueotomía y laringectomía deben ser llevadas a cabo en el mismo acto quirúrgico.

Referencias Bibliográficas:

1. Brodsky G. Carcino(pseudo)sarcoma of the larynx: the controversy continues. *Otolaryngol Clin North Am* 1984;17:185-97.
2. Hellquist H, Olofsson J. Spindle cell carcinoma of the larynx. *APMIS* 1989;97:1103-13.
3. Ellis G, Corio R. Spindle cell carcinoma of the oral cavity: a clinicopathological assessment of fifty-nine cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1980;50:523-33.
4. Goellner J, Devine K. Pseudosarcoma of the larynx. *Am J Clin Pathol* 1973;59:312-26.
5. Lewis J, Olsen, K. Spindle cell carcinoma of the larynx: review of 26 cases including DNA content and immunohistochemistry. *Hum Pathol* 1997;28:664-73.
6. Batsakis J, Rice D. The Pathology of head and neck tumors: spindle cell lesions of the aerodigestive tracts. Part 14. *Head Neck Surg* 1982;4:499-513.
7. Hyams V. Spindle cell carcinoma of the larynx. *Can J Otolaryngol* 1975;4:307-13.
8. Lambert P, Ward P. Pseudosarcoma of the larynx: a comprehensive analysis. *Arch Otolaryngol* 1980;106:700-8.
9. Choi H, Sturgis E, Rosenthal D. Sarcomatoid Carcinoma of the Head and Neck. Molecular Evidence for Evolution and Progression From Conventional Squamous Cell Carcinomas. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(9):1216-20.
10. Batsakis J, Suárez P. Sarcomatoid carcinomas of the upper aerodigestive tracts. *Adv Anat Pathol* 2000;7:282-93.