

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
"DR. AGOSTINHO NETO"
GUANTANAMO

**SARCOMA DE LARINGE.
REVISION DE LITERATURA E INFORME
DE UN CASO.**

Dr. Oscar Chacón Benítez¹, Dra. María Cristina Ruiz Martínez.²

RESUMEN

Se presenta el caso de sarcoma de laringe tratado quirúrgicamente, al que se le realiza laringectomía total con una sobrevida actual de ocho años. Caso notorio en nuestro servicio donde con una experiencia de más de 25 años de trabajo y de práctica de la cirugía laríngea, no se había encontrado caso de neoplasia laríngea de origen no epitelial. Se realiza una revisión de la literatura mundial actualizada con la finalidad de obtener mayor conocimiento acerca de este tipo de tumor y así ofrecer la mejor alternativa de tratamiento que produzca menor discapacidad para el paciente y disminuya la morbilidad terapéutica y los índices de mortalidad por esta enfermedad.

Palabras clave: NEOPLASIAS LARINGEAS/ cirugía; NEOPLASIAS LARINGEAS/ diagnóstico; NEOPLASIAS LARINGEAS/ epidemiología; SARCOMA.

INTRODUCCION

El cáncer de laringe es una neoplasia maligna de relativa frecuencia en vías aerodigestivas superiores, constituye el 4 % de la totalidad de cáncer en Francia y el 1.2 % en Estados Unidos. En Cuba, ocupa el quinto lugar entre las 10 primeras localizaciones de cáncer en el sexo masculino, lo que representa el 3 % de las neoplasias malignas. Afecta más a los hombres, en relación de 4 ó 5 a 1, con tendencia a verse más en mujeres con hábitos de fumar, menos frecuente en las jóvenes. El mayor pico de incidencia ocurre entre los 60 a 70 años de edad.¹⁻³

¹ Especialista de I Grado en Otorrinolaringología.

² Especialista de II Grado en Dermatología.

Las primeros estudios del tratamiento de enfermedades laríngeas se remontan a Galeno, 200 d.C., aunque la traqueostomía es probable que se practicara mucho antes por problemas diftéricos. En verdad no hay casi ninguna referencia patológica tumoral de este órgano hasta el siglo XVII y XVIII, cuando Boerhave y Morgagni describen en autopsias, como una de las causales de muerte, los tumores malignos que tenían como asiento la laringe y faringe.¹

La mayoría de tumores que se desarrollan en este órgano son carcinomas epidermoides bien diferenciados. Algunas veces son adenocarcinomas que se originan en las glándulas mucosas salivales menores y que devienen en carcinoma mucoepidermoide y carcinomas adenoquísticos. Los sarcomas son tumores malignos derivados de las estructuras mesenquimatosas; proceden del tejido conjuntivo presente en los huesos, cartílagos, nervios, vasos sanguíneos, músculos y tejido adiposo.

El componente de tejido conectivo puede dar origen a sarcomas en su variedad de fibrosarcomas o rhabdomiosarcomas, linfomas y plasmocitomas los que pueden desarrollarse, aunque muy raramente. Más frecuentes son los tumores benignos originados en el tejido cartilaginoso que dan origen a los condromas con sus efectos deformantes locales.^{1,2,4-9,11}

INFORME DE CASO

Se trata de un paciente masculino de 71 años de edad, fumador desde los catorce, que ha sido tratado en su área de salud por ronquera en los últimos tres meses y en el momento de la valoración clínica presentaba disfonía y disnea progresivas, así como tos constante. Es traído a nuestro servicio de urgencias donde se practica un examen clínico general desde el punto de vista otorrinolaringológico, así como exámenes de laboratorio. Se decide su ingreso con el diagnóstico presuntivo de cáncer de laringe.

Historial médico completo y examen físico.

Los factores de riesgo: Consumo de alcohol dos a tres veces por semana y cigarros más de 20 al día. Antecedentes familiares de madre fallecida por cardiopatía.

Al examen físico:

Laringoscopia indirecta: Se observa tumor infiltrovegetante, amarillento, que interesa la cuerda vocal izquierda y se extiende al ventrículo laríngeo, la banda ventricular y región subglótica homolaterales, que fija esa hemilaringe.

No se pudo descubrir ninguna señal posible de otra enfermedad; particularmente la diseminación de cáncer, como agrandamiento de los nódulos linfáticos en su cuello.

Pruebas de sangre:

Las pruebas de sangre que verifican la función hepática y renal, al igual que la presencia de enfermedades de la sangre y otras enfermedades resultaron normales.

Examen completo de cabeza y cuello: No evidencias de nódulos metastáticos.

La laringoscopia directa con suspensión y aparatos de fibra óptica: Se realiza bajo anestesia general, se confirma la presencia de un tumor infiltrovegetante que interesa la cuerda vocal izquierda y se extiende al ventrículo laríngeo, la banda ventricular y región subglótica homolaterales. Se toman varios fragmentos para estudio histopatológico.

Resultado del estudio histológico: Grupos y bandas de células redondeadas, fusiformes y cuboidales de citoplasma claro, núcleo redondeado, cromatina laxa.

Conclusión: Sarcoma de laringe.

El paciente es sometido a una laringotomía total con hemitiroidectomía izquierda. Presenta una evolución postoperatoria satisfactoria por lo que es egresado del centro a los doce días, con seguimiento ambulatorio periódico, se envía al departamento de Logofoniatría para rehabilitación, decanulándose a los 6 meses.

En la actualidad, ocho años después de la operación, se encuentra en perfecto estado de salud y libre de tumor.

DISCUSION DEL CASO

El consumo de tabaco, en la forma de cigarrillos, asociado al alcohol, es factor predominante en el desarrollo de las enfermedades; su frecuencia de presentación, predominantemente masculina, en una proporción de 5:1 es, sin dudas, factor aceptado universalmente, aunque el uso del tabaco en el sexo femenino ha disminuido notablemente esta brecha.

La leucoplasia de las cuerdas vocales se considera como precursora del cáncer laríngeo, donde los factores causales son los mismos que determinan la enfermedad. Aunque el tabaco es el más importante elemento etiológico, no deja de tener igual valor la inhalación de polvo tóxico, como el asbesto y la contaminación ambiental en el centro de trabajo o lugar donde se vive.

Según la literatura revisada¹⁻⁴, se demuestra la asociación de consumo de alcohol y desarrollo de cáncer laríngeo, considerándolos como agentes carcinogénicos.

Los mismos sostienen que la queratosis frecuentemente precede a la aparición del cáncer, lo que indica que ambas alteraciones tienen un común denominador. En un estudio de 120 pacientes con queratosis, con factores de riesgo (tabaco, sexo, actividad laboral, consumo de alcohol y uso de las cuerdas vocales), se constató esta realidad. La predominancia en el sexo masculino, entre las edades de 40 a 70 años y casi absoluta mayoría de tumores epidermoides, son hechos dignos a considerar.

El sarcoma de laringe es un tumor en extremo infrecuente dentro de la patología tumoral laríngea. El Registro Nacional de Cáncer informó que la incidencia de los sarcomas de partes blandas fue de 1.5 y 1.0 x 100 000 habitantes para el hombre y la mujer respectivamente, diagnosticándose en el país cada año 100 casos nuevos, de los cuales, la quinta parte se atendió en el Instituto Nacional de Oncología y Radiología (INOR).

Estas cifras se han mantenido sin diferencias significativas en los últimos años mundialmente. Hasta la década de los 60's, el tratamiento se basó en la cirugía radical y la sobrevida oscilaba entre el 30 y 40 % a cinco años.

Los sarcomas más frecuentemente encontrados en estudios realizados⁸⁻¹⁸ son los siguientes:

- Fibrosarcoma.
- Sarcoma inclasificable o indefinido.
- Liposarcoma.
- Rabdomiosarcoma.
- Sarcoma sinovial.
- Neurofibrosarcoma.
- Angiosarcoma.
- Leiomiomasarcoma.
- Otros sarcomas

Los pacientes sometidos a cirugía-radioterapia y poliquimioterapia constituían los de mayor supervivencia a los 5 y 10 años; esta cifra se mantuvo estable hasta los 15 años. Los pacientes sometidos sólo a tratamiento quirúrgico, ocuparon el segundo lugar y en tercera posición los tratados con cirugía-radioterapia. El tratamiento curativo consistió en cirugía en bloque con margen oncológico.^{4-6,12,14,15,18}

Tiene suma importancia el determinar dónde asienta la lesión primaria, es decir, en cuál de los compartimientos en que anatómicamente está dividida la laringe donde pueden desarrollarse tumores malignos de un comportamiento con frecuencia y pronóstico muy diferentes.

CONSIDERACIONES FINALES

El tratamiento quirúrgico es la primera opción de tratamiento en los sarcomas de la laringe y el pronóstico es bueno, en relación con los originados en otros sitios anatómicos, si se realiza una resección completa respetando los márgenes oncológicos.

La opción terapéutica de cirugía-radioterapia y poliquimioterapia deben tenerse muy en cuenta dados los altos índices de supervivencia registrados

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Nazar MG, Cabezas LL. Cáncer de laringe/Laryngeal cancer. Rev Med Clín Condes 2003; 14(2):79-87.
2. Garavello W, Bosetti C, Gallus S, Maso LD, Negri E, Franceschi S. *et al.* La Vecchia C. Type of alcoholic beverage and the risk of laryngeal cancer. Instituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri. Italy, Milan: Eur J Cancer Prev 2006; 15(1):69-73.
3. Smoking, alcohol, diet influence throat cancer survival. Health News 2006; 12(3):13.
4. Liu CY, Wang MC, Li WY, Chang SY, Chu PY. Sarcoma of the larynx: treatment results and literature review. Department of Otolaryngology, Taipei Veterans General Hospital and National. Tang-Ming University School of Medicine, Taipei, Taiwan, ROC. Acta Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello 2002; 30(4):155-9.
5. Coscaron BE, Benito GF, Riva GB, Rico MA, Kaiser RC, García MH. *et al.* Chondrosarcomas of the larynx: diagnostic and therapeutic controversies. An Otorrinolaringol Ibero Am 2005; 32(6):515-25.
6. Yaqoob N, Pervez S, Ahmed I. Laryngeal liposarcoma. A 60-year-old woman with history of hoarseness and dysphagia. Department of Pathology and Microbiology, The Aga Khan University Hospital, Karachi, Pakistan.
7. Coscaron BE, Benito GF, Riva GB, Rico MA, Kaiser RC, García MH. *et al.* Chondrosarcomas of the larynx: diagnostic and therapeutic controversies. An Otorrinolaringol Ibero Am 2005; 32(6):515-25.
8. Darouassi Y, Bouaity B, Zalagh M, Rimani M, Abrouq A, Azendour B. Laryngeal leiomyosarcoma. B-ENT 2005; 1(3):145-9.
9. Luizzi JF, Garriga E, Mijares A, Brito E, Agudo E, Briceño M. *et al.* Leiomiosarcoma de laringe: reporte de un caso y revisión de la literatura/Laryngeal leiomyosarcoma: case report and review literature. Rev Venez Oncol 2004; 16(3):156-63.
10. Landaeta V, José G, Muñoz C, José G, Cardozo R, Desiré V. *et al.* Condrosarcoma de laringe: revisión de la literatura y presentación de un caso/Larynx condrosarcoma: review of the literature and presentation a case. Rev Venez Oncol 2005; 17(1):51-5.
11. Oudidi A, Hachimi H, El Alami MN. Laryngeal chondrosarcoma. Service ORL, Chu Hassan II, BP 592, poste Batha, 30000 Fes, Maroc Otolaryngol Pol 2005; 59(2):285-8.
12. Ryzewski B, Matusiak M. Oddział Otolaryngologiczny Szpitala im. F. Raszei w Poznaniu. [Osteosarcoma of the larynx] Otolaryngol Pol 2005; 59(2):285-8.

13. Guilemany JM, Ballesteros F, Blanch JL, Castro V. Hyoid and laryngeal chondrosarcomas have different clinicopathologic features. *Acta Otolaryngol* 2005 Jun; 125(6):683-6.
14. Liu CY, Wang MC, Li WY, Chang SY, Chu PY. Sarcoma of the larynx: treatment results and literature review. *J Chin Med Assoc* 2006; 69(3):120-4.
15. Athre RS, Vories A, Mudrovich S, Ducic Y, Ozcelik T, Ali R. *et al.* Osteosarcomas of the larynx. *Laryngoscope* 2005; 115(1):74-7.
16. Thompson LD. Chondrosarcoma of the larynx. *Ear Nose Throat J* 2004; 83(9):609.
17. Koufman JA, Cohen JT, Gupta S, Postma GN. Cricoid chondrosarcoma presenting as arytenoid hypertelorism. *Laryngoscope* 2004; 114(9):1529-32.
18. Sasaki T, Ushio M, Okita W, Umemura S. Subglottic leiomyosarcoma of the larynx; a case report *Auris Nasus Larynx*. Department of Otolaryngology, Tohsei National Hospital, Nagasawa, Japan 2004; 31(2):165-9.