

SOCIETAT CATALANA DE OTO-RINO-LARINGOLOGIA

TUMORES NERVIOSOS DE LA LARINGE. LA FARINGECTOMIA LATERAL COMO VIA DE ABORDAJE DEL VESTIBULO LARINGEO

J. SANLLEHY, P. ABELLÒ, A. NOGUERA

Los tumores nerviosos de la laringe descritos hasta la actualidad, son escasos: CUMMINGS recoge 86 casos publicados hasta 1969. Presentaremos un nuevo caso clínico, muy característico y nos ocuparemos de las formas benignas de dichos tumores, que son las más frecuentes, y de su vía de abordaje cuando se localizan en el vestíbulo de la laringe.

Estos tumores pueden aparecer aisladamente o formar parte de una localización múltiple, como en la enfermedad de Recklinghausen. Su terminología adolece del confusionismo que encontramos en la generalidad de los tumores nerviosos, independientemente de su localización. Neurinoma, neurolemoma, neurofibroma, schwannoma..., son términos con problemas de sinonimia y homonimia, utilizados de modo distinto según los autores.

ANATOMÍA PATOLÓGICA. — Los tumores de origen neural, en las vías respiratorias superiores, se pueden esquematizar del siguiente modo:

Tumores neurales derivados de	Nervios periféricos	Neuroma Neurofibroma Neurinoma, Schwannoma, Neu- rilemona. Ganglioneuroma
	Cresta neural	Ganglioglioma Neuroblastoma Meduloblastoma
	S. N. Simpático	Ganglioneuroma Simpticoblastoma Paraganglioma

Dado que el tejido nervioso noble del adulto (neuronas y fibras) está desprovisto de actividad mitótica, mientras que la actividad proliferativa de las vainas no se pierde jamás, los tumores nacen habitualmente de dichas vainas.

Los tumores más frecuentes, o menos raros, de los nervios periféricos, son:

a) Los *schwanomas*, *neurilemomas* (oxneurinomas p. d.), que derivan de la vaina de Schwann o neurilema. La vaina de Schwann, que recubre cada fibra nerviosa, es de origen neuroectodérmico.

b) Los *neurofibromas*, en los cuales participan, además de la vaina de Schwann, el resto de vainas del nervio. Estas vainas, que son las que unen las distintas fibras nerviosas (endoneuro) o recubren los haces de las mismas (perineuro) o el propio nervio (epineuro), son de origen mesenquimatoso.

Esta clasificación histogénica, muy clara en cuanto al origen de estos tumores, se hace confusa al tratarse de tumores maduros, ya que las células tumorales a menudo no conservan las características de las células madres. La célula de Schwann, a pesar de su origen neuroectodérmico, es capaz de producir fibras de reticulina.

Otra causa de confusión es la de referir los términos descritos más a entidades clínicas que a su estructura morfológica.

De hecho, desde un punto de vista estrictamente morfológico, existen caracteres diferenciales definidos; sin embargo, en casos concretos, puede llegar a ser imposible, solamente por el cuadro histológico, diferenciar una de otra lesión. También es fácil la confusión con procesos neoformativos de tejido conjuntivo, que en los tumores neurales acompaña siempre a la proliferación neural. Esta dificultad y posibilidad de error es mayor en aquellos casos en que predominan fenómenos de edema, quistificación (como en el neurinoma tipo B de Anthony) o cuando se encuentra excesiva colagenización.

Los criterios de diagnóstico diferencial se exponen en el siguiente cuadro debiéndose considerar solamente en un sentido amplio, ya que son frecuentes las variaciones intermedias que hacen difícil clasificar cada caso determinado. Teniendo en cuenta esto y que la evolución clínica es similar, comportándose como tumores benignos y no recidivantes, es fácil considerar, como hacen distintos autores, que se trata de entidades no completamente distintas.

Dentro de los neurofibromas, se puede distinguir la forma única (neurofibroma aislado encapsulado), de las de múltiple localización (enfermedad de Recklinghausen).

Cuando se asocia la manifestación múltiple ectodérmica con un tumor profundo, este neurofibroma encapsulado, situado generalmente en la región cervical o mediastínica, es llamado «tumor real» por los autores franceses. Se dice que la extirpación de un tumor real puede estimu-

lar la transformación maligna en otra localización o provocar el desarrollo de otro tumor latente.

<i>Neurinoma</i>	<i>Neurofibroma</i>
Generalmente solitario	Generalmente múltiple, asociado con Enf. de Recklinghausen
Bien circunscritos	Mal circunscritos
Encapsulados	No encapsulados
Consistencia firme	Consistencia blanda
Crecimiento expansivo	Crecimiento difuso

COMPOSICION MICROSCOPICA

Células de Schwann, formando empalizadas y estructuras organoides	Células de Schwann, distribuidas difusamente sobre un fondo laxo
Colágena y reticulina	Colágena y reticulina
Fibras nerviosas, si existen, exclusivamente en la periferia del tumor	Fibras nerviosas extendidas difusamente, en cantidad muy variable
Vainas hialinas perivasculares	

CLÍNICA DE LOS TUMORES NERVIOSOS DE LA LARINGE. — El tumor nervioso de la laringe muestra una preferencia por el adulto joven sin influencia de sexo. Por permanecer asintomático durante mucho tiempo, se explica alcance volúmenes notables antes de su diagnóstico.

Su localización claramente predominante a nivel del vestíbulo, muestra que se desarrolla a partir del nervio laríngeo superior o sus ramas. Al tratarse de un nervio esencialmente sensitivo, la disfonía es de aparición tardía y de forma irregular. La dificultad respiratoria todavía aparece más posteriormente y traduce el aumento de volumen del tumor. Se ha señalado en algunas ocasiones una tos rebelde, mientras que la disfagia es rara.

El examen con el espejillo laríngeo muestra un tumor liso, redondeado u ovalado, rosado o amarillento, deformando una banda ventricular o desplegando un repliegue aritenopiglótico; el aspecto es el de un quiste.

La movilidad de los aritenoides y de las cuerdas no está limitada. La mucosa está intacta, salvo en los raros casos de tumor pediculado, en el que se han podido constatar ulceraciones provocadas por roce mecánico.

La evolución es muy lenta, a veces rota por reagudizaciones.

La radiografía simple de laringe y sobre todo la tomografía frontal son indispensables para precisar los límites y la extensión del tumor. La laringografía con contraste y las técnicas de xerografía, precisan más estos datos.

La biopsia es difícil, ya que la pinza resbala sobre el tumor. Puede incidirse la mucosa y efectuar luego la toma bióptica directamente sobre el tumor expuesto; o bien practicar la punción-biopsia del mismo. Sin embargo, siendo clara la indicación quirúrgica y la benignidad clínica de la tumoración, podemos reservar este examen para el postoperatorio.

La exploración debe completarse con un examen minucioso de los tegumentos a fin de buscar la existencia de otros tumores subcutáneos, antes de decidir la intervención quirúrgica de un posible «tumor real».

A parte del diagnóstico diferencial entre el tumor nervioso aislado y la enfermedad de Recklinghausen, la imagen clínica del tumor nervioso es muy similar a la de un quiste laríngeo, un laringocele, condroma, lipoma, tumor amiloideo, etc. siendo más fácil su diferenciación con el angioma y el papiloma. Muchas veces es el examen anatomopatológico de la pieza operatoria, una vez extirpado el tumor, el que nos dará el diagnóstico exacto.

TRATAMIENTO. — El tratamiento quirúrgico es el único posible en estos casos. Es de pronóstico notablemente benigno, en contraste con el tamaño de la tumoración.

Deben evitarse las alteraciones yatrógenas derivadas de una vía de abordaje incorrecta. Se abusa de la laringofisura frente a la conveniencia de las faringectomías laterales como vía de elección en estos tumores vestibulares. La microcirugía endolaríngea es casi siempre impracticable en estas tumoraciones voluminosas.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO. — Enfermo de 29 años de edad (J. G. D.), varón que desde hace unos dos años presenta disfonía variable, más acusada por la mañana al levantarse y que mejora durante el día con la ingesta e incluso con el habla; como una de las primeras manifestaciones, tuvo que dejar de cantar en un orfeón, por no llegar a las notas que antes alcanzaba fácilmente. Posteriormente, aparecen faringitis seca. Últimamente, ligera disnea de esfuerzo, puesta más de manifiesto por un discreto cornaje que por la propia sensación subjetiva.

No hay antecedentes patológicos de interés, excepto el de aplicación de radioterapia amigdalare en la infancia.

La exploración laríngea muestra una masa tumoral redondeada, aparentemente quística, gruesa, de superficie regular y muy vascularizada, que cubre prácticamente todo el vestíbulo laríngeo y parece insertarse en repliegue aritenoepiglótico y aritenoides izquierdos (fig. 1). No hay ninguna alteración ORL.

La palpación muestra un engrosamiento difuso de la región cervical anterolateral izquierda, duro, no doloroso ni renitente. No se palpan adenopatías.

La exploración general, especialmente mediastínica y cutánea, es totalmente normal. Asimismo, todas las constantes hemáticas y biológicas preoperatorias.

La radiografía lateral de laringe y la tomografía frontal (fig. 2) muestran una masa tumoral en región supraglótica que prácticamente llena el vestíbulo y rechaza el seno piriforme izquierdo.

Intervención quirúrgica: Se practica anestesia general sin provocar la apnea del enfermo por si fallara la intubación orotraqueal; pero se logra sin dificultad por parte del anestesista y no hay necesidad de realizar una traqueotomía previa.

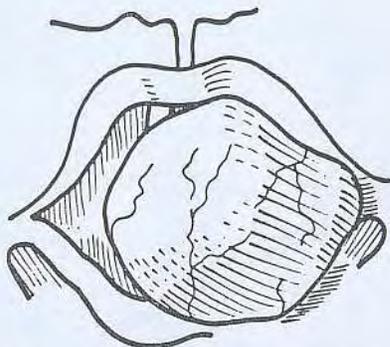


FIG. 1.—Esquema de la imagen laringoscópica del caso clínico que se presenta.

Por laringoscopia directa en suspensión e instrumental de microcirugía, se punciona la masa tumoral, comprobando su dureza y la ausencia de contenido líquido.

Incisión cutánea en pala de jockey cuya porción horizontal se efectúa a nivel de tráquea y la vertical a nivel del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo izquierdo. Se deja preparada la traqueotomía, sin realizarla. Se levanta el colgajo cutáneo junto con el músculo cutáneo, hallando una vascularización aumentada en toda la región. Se observa el rechazamiento del ala izquierda del cartílago tiroides, cuya mitad superior junto con el cuerno correspondiente es seccionada y extirpada. Se completa el despegamiento del plano interno del cartílago.

Abertura lateral de la faringe, que permite observar la tumoración del vestíbulo, recubierta por una mucosa de características normales. Se abandona esta incisión de faringe, en realidad inútil, aparte de la imagen directa que ha ofrecido. Se inicia la enucleación de la tumoración, cuya cápsula amarilla se muestra en el campo operatorio por fuera de la luz faríngea y laríngea, cavidades que no es necesario visitar.

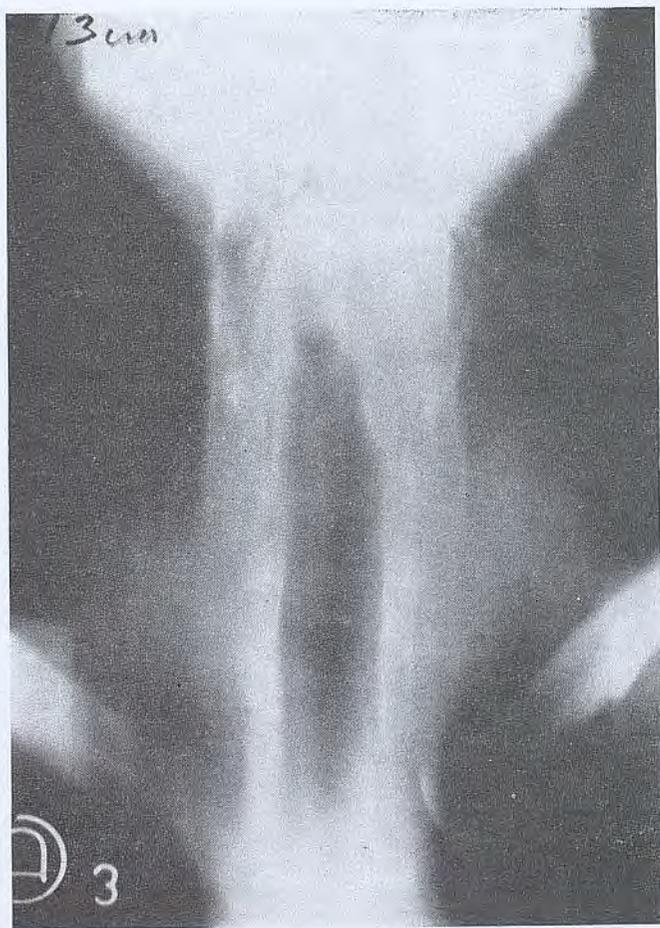


FIG. 2. — Tomografía frontal de al laringe, mostrando la tumoración que ocupa gran parte del vestíbulo laríngeo.

La enucleación es fácil en la porción superoexterna, dificultándose progresivamente hacia la porción inferointerna, zona de implantación que aparece más adherente. Es una masa gruesa y lobulada parecida a un lipoma (fig. 3). Se secciona un pedículo anterior que lo une a la profundidad. La anatomía de esta región está desfigurada, hallándose un cartílago alargado, por detrás del ala tiroidea, que no se identifica.

Sutura de la abertura inicial de la faringe con puntos sueltos de seda. Sutura de los planos musculares y cutáneo. Por laringoscopia directa se observa una buena luz laríngea y la respiración es buena al retirar el

tubo orotraqueal, por lo que no se realiza (ni habrá necesidad de realizar en el postoperatorio) la traqueotomía previamente preparada en sus planos superficiales.

Curso postoperatorio: Sigue un postoperatorio normal, sin ningún incidente, siendo dado de alta de la hospitalización a los seis días. Al mes, la laringoscopia indirecta es prácticamente normal, sin alteraciones de la motilidad ni la sensibilidad. La recuperación funcional es completa.



FIG. 3.—El neurofibroma, durante su extirpación: a su izquierda (hacia los pies del paciente) se observan la musculatura prelaríngea y el cartílago tiroideo, seccionados; a su derecha (hacia la cabeza del paciente), se encuentra la abertura inicial e innecesaria de faringe. Mide $4,5 \times 3 \times 2,5$ cm.

Examen microscópico: Por debajo de una mucosa de epitelio erosionado, y sin encapsulación definida, aparece una neoformación difusa de células fusiformes, de núcleos pequeños con extremos afilados, sobre un fondo edematoso con pequeños grupos de histiocitos. Algunas estructuras fasciculadas se reconocen como fibras nerviosas incluidas irregularmente en la neoformación (fig. 4). Existe una trama muy laxa de fibrillas de reticulina y muy escasas fibras colágenas. No hay imágenes en empalizada ni cuerpos de Verocay. En un extremo, los elementos neoformados están directamente en contacto con algunos fascículos musculares incluidos en la exéresis, sin barrera conjuntiva limitante.

Diagnóstico: Neurofibroma endolaríngeo.

LA FARINGECTOMÍA LATERAL COMO VÍA DE ABORDAJE DEL VESTÍBULO LARÍNGEO. — La faringectomía lateral reúne dos cualidades importantes:

a) Es una vía de técnica sencilla, con referencias muy fáciles de identificar y que no requiere la disección de estructuras anatómicas importantes.

b) Da una visión óptima para el vestíbulo de la laringe y distintas estructuras anexas al mismo.



FIG. 4. — Imagen microscópica del neurofibroma presentado.

DETALLES ANATÓMICOS. — El triángulo anterior del cuello está limitado por el esternocleidomastoideo por detrás, el digástrico por delante y arriba, y el homohiideo por delante y debajo (fig. 5). Yugular y carótida quedan por detrás, bajo el esterno; el pedículo superior de la laringe, en la parte más superior del triángulo.

Da acceso directamente al ala y cuerno del cartílago tiroides. Extirpados estos, se presenta la pared lateral de la faringe, a nivel del seno piriforme. Opcionalmente, puede penetrarse en dicha cavidad, o despegando el seno y rechazándolo hacia atrás, abordar directamente la laringe (pared lateral, aritenoides) (fig. 6).

La técnica quirúrgica ha quedado prácticamente descrita en la presentación del caso clínico. Sólo debe tenerse en cuenta que la prolon-

gación de la incisión hasta el nivel de tráquea únicamente es necesaria en los casos en que sea previsible una traqueotomía.

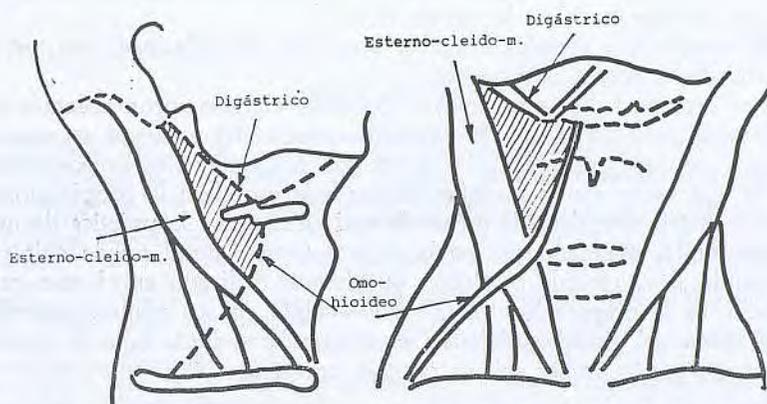


FIG. 5. — Esquemas, de perfil y de frente, que muestran la situación del triángulo anterior del cuello.

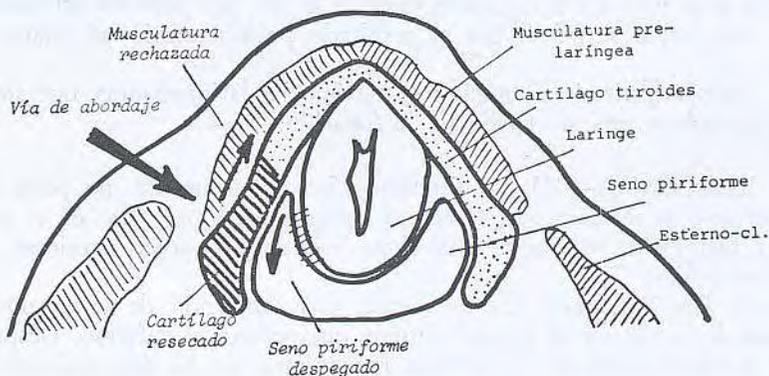


FIG. 6. — Corte horizontal del cuello, mostrando la vía de abordaje en la faringectomía lateral.

INDICACIONES. — No solamente en los tumores benignos, sino también los malignos del borde del vestíbulo (técnicas funcionales descritas por ALONSO), son tributarios de esta vía. Algunos procedimientos de cirugía funcional, como las aritenopexias, se benefician de ella sin penetrar en la luz faríngea.

CONCLUSIONES. — Consideramos que se hace un uso abusivo de la laringofisura. No sólo debe ser sustituida en algunos casos por la cirugía endolaríngea, sino que, en determinadas localizaciones de la lesión, la faringectomía es la vía de elección.

El vestíbulo y paredes lateral y posterior de la laringe, son mejor visualizados a través de esta vía.

Por otra parte, es muy inocua, evitando algunos inconvenientes de la laringofisura. En efecto, la tirotomía media afecta la voz en mayor grado y con mayor frecuencia de lo que habitualmente se considera, por lo que es oportuno intentar limitar a la cirugía a la propia glotis. Por otra parte, requiere de un modo casi sistemático la práctica de una traqueotomía, mientras que en la faringectomía lateral puede evitarse a menudo. Una medida prudente, que hemos utilizado en el caso presentado, es la preparación de la traqueotomía en sus planos muscular y de istmo del tiroides, dejando la tráquea preparada bajo la sutura cutánea, a punto de ser abierta en caso necesario.

DISCUSIÓN. — Dr. R. PULIDO: Comenta la rareza de los tumores nerviosos de la laringe y pide qué relación guardaba la tumoración presentada con el nervio laríngeo superior, y el peso de la misma.

Dr. J. PERELLÓ: Si realmente afectaba al nervio laríngeo superior, debía estar alterada la extensión tonal de la voz, por parálisis del músculo crico-faríngeo. ¿Cuál fue el resultado postoperatorio en cuanto a la voz?

Apoya el criterio de reducir al máximo las laringofisuras, que siempre provocan una afectación de la fonación.

RESPUESTAS. — Al Dr. PULIDO: Macroscópicamente, no pudo demostrarse la relación con el nervio laríngeo superior; pero en el examen histológico se encontraron fibras, identificadas como nerviosas. El tumor pesaba 17 gr.

Al Dr. PERELLÓ: Efectivamente, una limitación de la extensión tonal de la voz fue el primer síntoma que detectó el enfermo. Después de la intervención, la voz hablada fue normal; no ha sido evaluado el resultado en el canto.

Los autores celebran que, desde el punto de vista foniátrico, se confirme la conveniencia de reducir las tirotomías medias, en favor de la faringectomía lateral, que ofrece, además, una mejor visualización del vestíbulo de la laringe.

RESUMEN. — Se comenta la clasificación de los tumores nerviosos de las vías respiratorias, resaltando las diferencias entre schwannomas y neurofibromas. Se presenta un caso clínico de neurofibroma voluminoso

de la laringe. A propósito de su exéresis quirúrgica, se discute la bondad de la faringectomía lateral, frente a la tirotomía media, en el abordaje de las lesiones del vestíbulo de la laringe.

BIBLIOGRAFIA

- ACKERMAN, L. V., ROSAI, J.: Surgical pathology. Mosby Comp., St. Louis, 1974
- ALONSO, J. M.: Cáncer laríngeo. Ed. Paz Montalvo, Madrid, 1954.
- ASH, J. E., BECK, M. R., WILKES, J. D.: Tumors of the upper respiratory tract and ear. Armed Forces Inst. of Path., Washington, 1964.
- ASH, J. E., RAUM, M.: An atlas of Otolaryngic Pathology. The American Registry of Pathology, Washington, 1956.
- CUMMINGS, C. W., MONTGOMERY, W. W., BALOGH, Jr. K.: Neurogenic tumors of the larynx. Ann. Otol. (St. Louis), 78/ (76-95), 1969.
- EGGSTON, AA., WOLFF, D.: Histopathology of the Ear, Nose and Throat. The Williams & Wilkins Comp., Baltimore, 1947.
- GUERRIER, Y., y cols.: Les tumeurs nerveuses en oto-rhino-laryngologie. Monographies Chauvin-Blanche, Montpellier, 1969/70.
- HARKIN, J. C., REED, R. J.: Tumors of the peripheral nervous system. Armed Forces Inst. of Path., Bethesda (Maryland), 1969.
- LACOMME, Y.: Tumeurs bénignes et papillomes du larynx chez l'adulte. Encyclop. Médico-Chirurg. O.R.L., 20.700, A10, 1972.
- MASSON, P.: Tumeurs humaines. Histologie. Lib. Maloine, París, 1956.
- RIBBERT, H., HAMPERL, H.: Tratado de Patología General y Anatomía Patológica. Ed. Labor, Barcelona, 1959.
- VAL, J. F., GARRIJO, M. F., MOZOTA, J. R.: Neurofibroma plexiforme de la laringe. Acta ORL Iber-Amer, 24/1 (23-29), 1973.