

PRESENTACIÓN DE CASOS

CONDROSARCOMA LARÍNGEO: UNA PATOLOGÍA POCO USUAL

Laryngeal chondrosarcoma: a very unusual pathology

Enrique Cadena-Piñeros¹, Alfredo Ernesto Romero-Rojas²,
Saúl Enrique Vargas³

1. Grupo de Cirugía de Cabeza y Cuello, Instituto Nacional de Cancerología, Unidad Otorrinolaringología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá.
2. Grupo Patología, Instituto Nacional de Cancerología.
3. Cirugía General, Universidad del Rosario.

Correspondencia: enriquecadena2005@yahoo.com

Resumen

El condrosarcoma es el tercer tumor más frecuente de los huesos, luego del mieloma y el osteosarcoma, y constituye aproximadamente el 20% de todos los tumores óseos malignos. Generalmente se localiza en los huesos largos y de la pelvis y tan sólo 2 a 5% se ubican en la cabeza y el cuello, principalmente en el maxilar. Los síntomas iniciales suelen ser muy bizarros y en ocasiones sólo la sensación de masa del cuello hace que el paciente acuda al médico. Por la íntima relación de la laringe y de la glándula tiroides, este tumor puede llevar a una falsa impresión diagnóstica. Como ocurrió en este caso, una paciente que consultó por masa del nivel VI (zona central del cuello), con ecografía de nódulo tiroideo y aspiración con aguja fina (ACAF) positiva para un bocio tiroideo. En la TAC por infiltración del cricoides se sospechó la presencia de un carcinoma tiroideo invasivo, y sólo hasta la intervención quirúrgica en orientación con la biopsia por congelación intraoperatoria y el estudio definitivo de patología se realizó el diagnóstico de condrosarcoma bien diferenciado (Grado 1). Como es un caso de difícil diagnóstico y una patología muy infrecuente se reportó y se revisó el tema.

Palabras claves: condrosarcoma, laringe, neoplasias.

Cadena-Piñeros E, Romero-Rojas AE, Vargas SE. Condrosarcoma laríngeo: una patología poco usual. *Rev Fac Med.* 2011; 59:155-161.

Summary

Chondrosarcoma is the third most frequently occurring bone tumor, following myeloma and osteosarcoma; it accounts for around 20% of all malign bone tumors. They are usually localized in the long bones and the bones of the pelvis; only 2% to 5% are located in the head and neck, mainly in the maxillary bone. Initial symptoms are usually very bizarre and sometimes only a sensation of having a neck mass means that a patient goes to see a doctor. Due to the larynx's intimate relationship with the thyroid gland, this tumor may give a false diagnostic impression. As happened in this case, a patient consulted due to level 4 mass (central neck area), echography of the thyroid nodule and fine needle aspiration (FNA) having proved positive for thyroid goiter. The presence of an invasive thyroid carcinoma was suspected in the TAC due to infiltration of the cricoid cartilage; a well-differentiated diagnosis of chondrosarcoma (grade 1) was only made during surgical intervention orientated by biopsy following intraoperation exposure and the definitive study of the pathology. This case has been reported and the topic reviewed as it was difficult case to diagnose and involved a very infrequently occurring pathology.

Key words: chondrosarcoma, larynx, neoplasms.

Cadena-Piñeros E, Romero-Rojas AE, Vargas SE. Laryngeal chondrosarcoma: a very unusual pathology. *Rev Fac Med.* 2011; 59:155-161.



Introducción

Las masas de cuello son un motivo de consulta frecuente, debido a que son normalmente visibles para el paciente y para los médicos. En Colombia, es frecuente que la primera consulta médica sea realizada por un médico general, quién comúnmente cuenta con escaso tiempo para evaluar en forma detallada la historia clínica, lo que lleva a una interpretación difícil de los síntomas y signos por parte del profesional que inicia el estudio de los pacientes.

Por la localización de las masas del cuello se puede hacer la impresión diagnóstica, sin embargo en la región medial se encuentran diferentes estructuras como son la glándula tiroides, la laringe, la faringe, la tráquea y el esófago. En el examen físico, en ocasiones es difícil diferenciar si un tumor depende de una u otra estructura; por lo que es importante la ayuda de métodos diagnósticos como la ecografía, la TAC o estudios con equipos de endoscopia, lo que ayuda a caracterizar de una mejor forma la lesión neoplásica.

Recientemente, se trató una paciente en el Instituto Nacional de Cancerología (INC), quién consultó por la presencia de una masa tumoral de la región central baja del cuello. Por la historia clínica, por el examen físico y por los exámenes paraclínicos se interpretó como un tumor dependiente de la glándula tiroides con infiltración de la laringe. Finalmente, la cirugía y la patología diagnosticaron un condrosarcoma de la laringe.

Debido a que los nódulos tiroideos son causa habitual de consulta, y el condrosarcoma de laringe por sus signos y síntomas inespecíficos podría ser un diagnóstico diferencial, es importante reportar este caso clínico, el cual fue de difícil interpretación inicial; además por ser una patología muy infrecuente (1).

Caso clínico

Una paciente de 51 años quién consultó por presencia de una masa de la región central del cuello de seis meses de evolución, asociada a síntomas de disfagia leve. Con antecedente de hipotiroidismo en tratamiento por seis años con levotiroxina sódica. Durante el examen físico del ingreso, se detectó una masa paratraqueal izquierda de 5 cms muy firme y con adherencia a planos profundos. En la laringoscopia indirecta se detectó parálisis de la hemilaringe izquierda con abultamiento del seno piriforme izquierdo.

Con la impresión diagnóstica de una lesión tumoral de la glándula tiroides se estudió con ecografía de cuello que demostró una masa sólida heterogénea con microcalcificaciones en su interior con medidas de 26x24,6x20,7 mm. La biopsia aspiración con aguja fina (ACAF) se interpretó como un bocio coloide Bethesda II del 2009 (2).

El estudio de broncoscopia evidenció una masa con compresión extrínseca del seno piriforme con desplazamiento del aritenoides izquierdo, subglotis sin comprometer la mucosa, biopsia de esta zona tejido inflamatorio sin malignidad. La endoscopia digestiva alta, demostró una tumefacción del seno piriforme. La TAC con contraste de cuello, visualizó una masa aparentemente dependiente del lóbulo izquierdo de la tiroides comprometiendo el cartílago cricoides del lado izquierdo, con extensión hacia el seno piriforme ipsilateral, con luxación del cartílago aritenoides (Figuras 1,2,3).

Debido a lo anterior se decidió realizar cirugía, durante la inducción de anestesia no fue posible realizar entubación orotraqueal, por la presencia de una masa submucosa de la pared lateral y posterior de la hipofaringe, al igual que de la pared lateral izquierda de la subglotis con dismi-

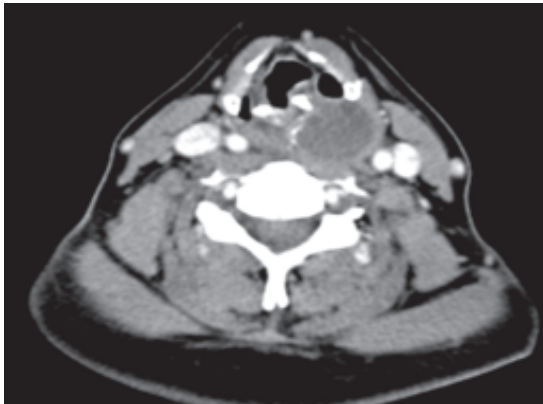


Figura 1. Escanografía de cuello: *lesión tumoral rechazando el seno piriforme izquierdo*

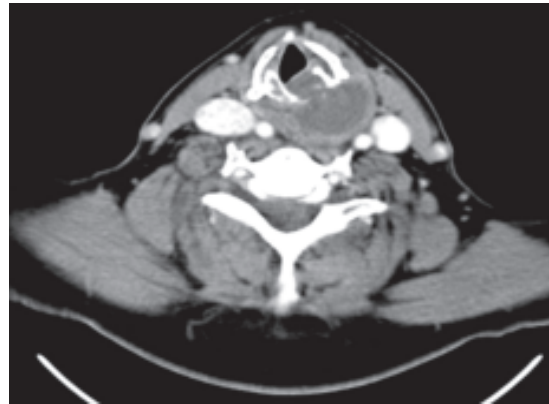


Figura 2. Escanografía de cuello: *lesión tumoral con infiltración del cartílago cricoides.*

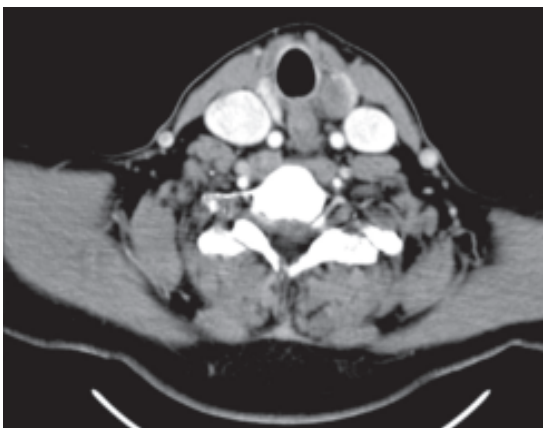


Figura 3. Escanografía de cuello: *Lesión tumoral infiltrando la glándula tiroides.*

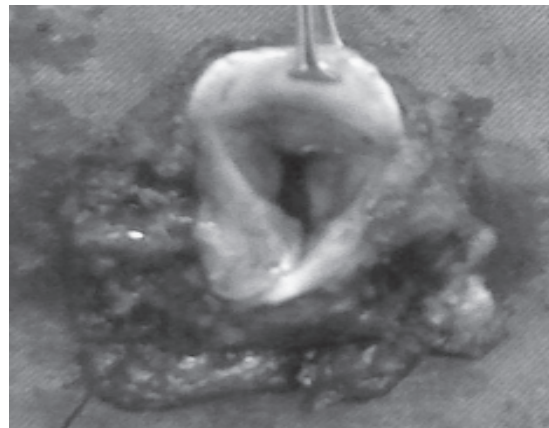


Figura 4. *Pieza quirúrgica de laringectomía total: Se observa la mucosa del seno piriforme y de la supraglotis con desplazamiento pero sin infiltración tumoral.*

nución del calibre de la vía aérea a este nivel de más del 60%. Se practicó traqueostomía con anestesia local.

Los hallazgos intraoperatorios demostraron una lesión profunda a los músculos constrictores del lado izquierdo, la cual comprometía el cartílago cricoides y con desplazamiento de la glándula tiroides pero sin compromiso de la misma. Por lo que se envió a biopsia por congelación intraoperatoria, un fragmento de la lesión que presentaba un aspecto mucinoso. La biopsia fue

interpretada como un tumor de célula grande con componente basofílico (mucinoso/condroide) probable condrosarcoma con diagnóstico definitivo diferido a múltiples cortes en tejido incluido en parafina.

Se realizó una laringectomía total, con disección de los ganglios del nivel central del cuello (Figura 4). La evolución postoperatoria fue satisfactoria y sin complicaciones. La patología definitiva fue un condrosarcoma bien diferenciado (Grado 1) originado en el cartílago cricotiroideo de

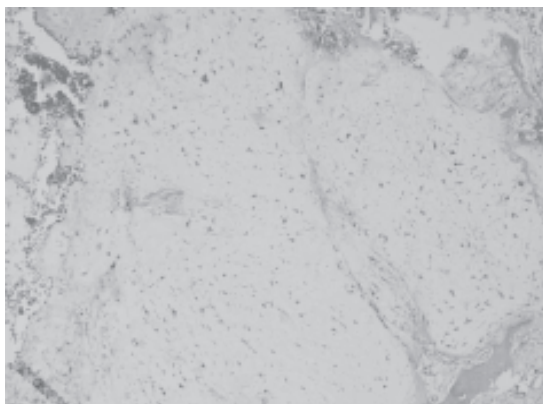


Figura 5. Patología: se reconoce lóbulos hiper celulares de tejido condroide neoplásico. (H&E 4x)



Figura 6. Patología: a mayor aumento se observa nucleomegalia asociado a hiper cromatismo. (H&E 40x)

2.5 cm de diámetro mayor. Histológicamente la lesión estaba constituida por lóbulos de tejido cartilaginoso con ligera hiper celularidad, leve atipia nuclear de los condrocitos, ausencia de mitosis y cambio muco-mixóide focal (Figuras 5, 6) con infiltración del tejido fibroconectivo adyacente. La glándula tiroides evidenciaba cambios de bocio coloide sin infiltración por el tumor.

Discusión

Las diferentes estructuras de la zona central de cuello pueden afectarse por diferentes patologías tumorales, en el caso de la laringe y debido a su conformación por cartílagos, las neoplasias mesenquimales son un diagnóstico a tener en cuenta. El condrosarcoma es la más habitual entre ellas, pero sólo es entre el 0,5 al 1% de los tumores de este órgano (1,3). Afecta especialmente a hombres entre los 60 y 70 años, la incidencia es de dos casos por cada millón de habitantes (3,4).

Este tumor es el tercero más frecuente en los huesos, precedido por el mieloma y el osteosarcoma, constituyendo aproximadamente el 20% de todos los tumores óseos malignos (5). Generalmente se localizan a nivel de huesos

largos y de la pelvis y tan solamente entre el 2 y el 5% se ubican en la región de la cabeza y el cuello, principalmente en el maxilar (1). En laringe, las neoplasias condroides constituyen el 0.07-0.2% de todos los tumores (6), el condrosarcoma es la malignidad no epitelial más frecuente y a la vez el 75% de todos los sarcomas laríngeos (7,8).

Igualmente, es un tumor maligno de origen cartilaginoso el 10% ocurren en la cabeza y el cuello, los sitios más comunes son el maxilar (43%), la mandíbula (25%), las fosas nasales, el etmoides, la base del cráneo y la laringe (1%) (1,9,10).

Existían hasta el año 1995 sólo 250 casos reportados (11). Posteriormente, Thompson y Gannon publicaron el año 2002; 111 casos con condrosarcoma de laringe diagnosticados entre 1970 y 1997 contenidos en el registro "The Armed Forces Institute of Pathologic" (AFIP) (1).

Los factores etiológicos no son claros, un tercio de los pacientes ha fumado y por lo general no tienen antecedentes de exposición a radiaciones (1). Se ha especulado que un desorden de la osificación del cartílago laríngeo puede ser el

factor causal de esta neoplasia (1,10). Igualmente, los cambios isquémicos en un condroma también pueden ser otro factor causal para el desarrollo de un condrosarcoma, especialmente en los huesos largos. Finalmente, las inyecciones con teflón al parecer se correlacionan con la presentación de este tipo de neoplasia (1).

La dificultad en el diagnóstico inicial, obedece a que sus primeros síntomas son debidos a la afectación de los órganos adyacentes a la laringe. Normalmente la evolución es lenta y los pacientes consultan en repetidas ocasiones por síntomas inespecíficos, en promedio por dos años, hasta que la masa compromete la vía aérea (2). Finalmente, los pacientes acuden al médico por disnea, como síntoma principal, seguido de disfonía, disfagia y masa, por lo general con una laringe normal a la exploración inicial. El tamaño de la lesión puede oscilar entre 3 y 20 cms con un promedio de 7 cms, el dolor es poco usual solo el 18% de los pacientes suelen presentarlo (11). Esta neoplasia tienen crecimiento lento y las personas pueden tener estos síntomas por varios años antes del diagnóstico esto especialmente en los condrosarcomas del cartílago tiroideos que se manifiestan como una masa central asintomática (9,10).

En este caso, la paciente había sido manejada por hipotiroidismo durante algún tiempo y la tumoración del cuello fue el motivo de consulta inicial; ésta se interpretó como un nódulo tiroideo, sin síntomas de disfonía, disfagia ni disnea. Sólo hasta que se realizó laringoscopia indirecta se documentó la parálisis de la hemilaringe izquierda, que en un principio se tuvo como impresión diagnóstica un tumor maligno de la tiroides con infiltración al nervio laríngeo recurrente. Lo usual es que la masa sea de la región subglótica, sin compromiso visible de la mucosa, en los casos más avanzados se suele presentar tos con hemoptisis y dolor cervical. La disfonía se debe a

parálisis del pliegue vocal por infiltración del nervio laríngeo recurrente o por compromiso de la articulación cricoaritenoides (9).

El diagnóstico se sospecha con la TAC, por la presencia de calcificaciones en moteado del cartílago comprometido ("Popcorn"- palomitas, crispeta, etc) (1,4,9,10,12). La tumoración suele tener diferentes densidades, aunque por lo general es una masa radiolúcida expansiva y bien definida, puede estar confinada a la laringe o invadir las estructuras extralaringeas con crecimiento circunferencial. La invasión mucosa es muy poco frecuente y sólo se presenta en los casos más avanzados (1,10). La aspiración con aguja fina (ACAF) es de difícil realización por la dureza del tejido y de mayor dificultad en la interpretación histológica. Lo normal es que se deba esperar a la cirugía para lograr obtener un fragmento de tejido, sin embargo la biopsia por congelación intraoperatoria es un reto mayor para el especialista de patología, obteniéndose el diagnóstico definitivo en los cortes de parafina.

Los condrosarcomas laríngeos usualmente se encuentran en el cartílago cricoides (78%), cartílago tiroideos (18%) y el resto de los casos en los cartílagos aritenoides y cartílago epiglótico (10).

Los criterios diagnósticos y de graduación de los condrosarcomas laríngeos son los mismos utilizados para los tumores de localización ósea (1,4) y son basados en los ya históricos parámetros de Liechtenstein y Jaffe (13) descritos desde 1943 que incluyen una alta densidad celular de núcleos agrandados, más de una célula binucleada de núcleos agrandados y células condroides gigantes con núcleo voluminoso, único o múltiple con acúmulos gruesos de cromatina (13).

La graduación se realiza según los criterios de Evans y se divide en 3 grados: grado 1 o bien

diferenciado (bajo grado) caracterizado por células condroides tumorales de núcleos pequeños, con cromatina homogénea y a menudo con múltiples núcleos dentro de una laguna; grado 2 o moderadamente diferenciado (grado intermedio) muestra aumento de celularidad con gran cantidad de células con núcleos de tamaño moderado, pero con un bajo índice mitótico dado por menos de dos mitosis por campo de alto poder (CAP); grado 3 o mal diferenciado (grado alto) evidencian más de dos mitosis/CAP y nucleomegalia (tamaño nuclear en general, mayor que la observada en el grado 2 (14).

En general los condrosarcomas de laringe son histológicamente de grado 1 o 2, constituyendo la mayoría de los casos, (11,16) con tan solo un 5% de casos de grado 3 (15). Sin embargo, aunque la clasificación pareciese tener criterios histológicos claramente definidos para hacer el diagnóstico y la graduación de los condrosarcomas, la distinción entre una neoplasia benigna (condroma) y un condrosarcoma de bajo grado (Grado 1), continua siendo una de las principales dificultades a la que se encuentra a diario abordado un patólogo (9,16).

Un reciente artículo muestra explícitamente esta dificultad en la clasificación y diferenciación de los condrosarcomas, encontrando una variación considerable en la evaluación histológica de los tumores cartilagosos (kappa ponderada = 0,78). La distinción entre el encondroma y el condrosarcoma grado 1 mostró la mayor discordancia entre patólogos expertos (coeficiente kappa = 0,54). Dado lo anterior sugieren la aplicación de una combinación de cinco parámetros histológicos y clínicos sobre el tumor que incluyen la hiper celularidad, el “atrapamiento” óseo, la cromatina abierta, cambio muco-mixóide de la matriz celular en más del 20%, y la edad superior a 45 años; encontrando que la presencia de estas variables aumenta la concordancia en-

tre observadores diferentes y facilita la clasificación del tumor para distinguir entre un encondroma y un condrosarcoma grado 1.

Los autores finalmente confirman la dificultad del diagnóstico y de la diferenciación de los condrosarcomas y proponen un modelo de clasificación que, combinado con una evaluación clínica y radiológica adecuada puede mejorar la fiabilidad del diagnóstico de los tumores cartilaginosos (17). En este caso se favoreció el diagnóstico de un condrosarcoma grado 1 dada la hiper celularidad del tumor, el cambio muco-mixóide de la matriz y la infiltración de los tejidos blandos asociado a la atipia nuclear de los condrocitos y la ausencia de mitosis.

Las metástasis locales, regionales y a distancia ocurren aproximadamente entre el 1,9% y el 10%, el sitio más frecuente es el pulmón especialmente cuando son de alto grado (1,18).

El tratamiento es la resección quirúrgica con márgenes negativos, la controversia se centra en los casos de bajo grado en los cuales puede ser posible realizar un procedimiento conservador, incluso algunos recomiendan curetaje endolaríngeo o resección de parcial del cartílago comprometido, reconstrucción con injertos de cartílago costal y en casos más avanzados laringectomía total. La disección cervical electiva no está indicada (3). El uso de la radioterapia es muy controvertido y podría tener cabida en las recidivas en forma neoadyuvante o postoperatoria. El consenso está a favor de realizarla en caso de márgenes positivos después de cirugía o en tumores de tipo anaplásico. La quimioterapia se usa, también con intención paliativa (1,3).

Las tasas de recurrencia van entre el 18% y el 40%, y están ligadas a las resecciones quirúrgicas incompletas y a los grados altos de diferenciación (1). Existe una buena correlación entre

el grado de diferenciación y la supervivencia postoperatoria; 90% para el grado I, 81% para el II y 43% para el III (3). El pronóstico está dado por el grado de diferenciación, localización y resecabilidad de la lesión (3).

En síntesis, el condrosarcoma laríngeo es un tumor poco frecuente y que se presenta con disnea, disfagia y masa, más frecuente en hombres mayores y con síntomas en promedio de dos años. El sitio más usual es el cartílago cricoides con una medida en promedio de 3,5 cms.

Referencias

1. **Thompson LDR, Gannon FH.** Condrosarcoma of the larynx: a clinicopathologic study of 111 cases with a review of the literature. *Am J Surg Pathol.* 2002; 26: 836-51.
2. **Cibas ES, Ali SZ.** The Bethesda system for reporting thyroid cytopathology. *Thyroid.* 2009; 19:1159-65.
3. **Azanar E, Nogués J, Moya J, Ramírez R D, García B, Maños M, Dicenta M.** Condrosarcoma cricotracheal. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2001; 52:603-6.
4. **Gripp S, Pape H, Schmitt G.** Chondrosarcoma of the larynx. *Cancer.* 1998; 82:108-15.
5. **Unni KK.** Dahlin's Bone Tumors General Aspects and Data on 11087 cases. 5th ed. Lippincott-Raven: Philadelphia. 1996.
6. **Brandwein M, Moore S, Som P, Biller H.** Laryngeal chondrosarcomas: a clinicopathologic study of 11 cases, including two «dedifferentiated» chondrosarcomas. *Laryngoscope.* 1992; 102:858-67.
7. **Kozelsky TF, Bonner JA, Foote RL, Olsen KD, Kasperbauer JL, McCaffrey TV, et al.** Laryngeal chondrosarcomas: the Mayo Clinic experience. *J Surg Oncol.* 1997; 65:269-73.
8. **Lewis JE, Olsen KD, Inwards CY.** Cartilaginous tumors of the larynx: clinicopathologic review of 47 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997;106:94-100.
9. **Wang S J, Borges A, Luftkin R B, Sercarz J A, Wang m B.** Condroid Tumors of the larynx: Computed Tomography findings. *Am J Otolaryngol.* 1999; 20:379-82.
10. **Bathala S, Berry S, Evans R A, Brodie S, Altaan O.** Chondrosarcoma of larynx: review of literature and clinical experience. *J Laryngol Otol.* 2008; 122:1127-29.
11. **Prado F O, Nishimoto I N, Da Curz Perez D E, Kowalski L P, Lopes M A.** Head and neck chondrosarcoma: Analysis of 16 cases. *British J Oral Maxillofac surg.* 2009; 47:555-57.
12. **Moerman M, Kreps B, Forsyth R.** Laryngeal chondrosarcoma: An exceptional localization of a not unfrequent bone tumor. *Hindawi Publishing Corporation,* 2009; 1-4.
13. **Lichtenstein L, Jaffe HL.** Chondrosarcoma of Bone. *Am J Pathol.* 1943; 553-96.
14. **Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM.** Prognostic Factors in Chondrosarcoma of bone. A clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer.* 1977; 40: 818-31.
15. **Thompson LD, Gannon FH.** Chondrosarcoma of the larynx: a clinicopathologic study of 111 cases with a review of the literature.. *Am J Surg Pathol.* 2002 ;26: 836-51.
16. **Inwards C.** Update on cartilage forming tumors of head and neck. *Head and Neck Pathol.* 2007; 1: 67-74.
17. **Eefting D, Schrage YM, Geirnaerdt MJ, Le Cessie S, Taminiau AH, Bovée JV, et al.** Assessment of interobserver variability and histologic parameters to improve reliability in classification and grading of central cartilaginous tumors. *Am J Surg Pathol.* 2009; 33: 50-7.
18. **Albalejo I, Rosique L, Pintado J M, Rosique M, Amoros LM.** Condrosarcoma laríngeo. A propósito de un caso. *ORL –Dips.* 2006; 33:20- 23.



Edificio de Ciencia y Tecnología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C