

Dr. Rafael Rojas,¹
Dr. Enrique Palacios,
Dr. Luciano Mastrogiovanni,
Dr. Javier D. Kaplan,
Dr. Hernán Gordillo

Condrosarcoma laríngeo

RESUMEN

Se presentan dos casos de condrosarcoma laríngeo de bajo grado del cartílago cricoides observado por tomografía computada (TC) y con corroboración histopatológica. Este tumor es de ocurrencia rara y corresponde a uno por ciento de los tumores de la laringe. Se realizó una revisión sobre el tema y de la literatura, con énfasis en los hallazgos y diagnóstico por imagen. El diagnóstico de condrosarcoma se puede considerar cuando se observa un tumor en la región subglótica, contenido dentro del cartílago circundante y al que puede expandir. Puede presentar además calcificaciones, reforzamiento intenso con la administración de contraste intravenoso. Se debe diferenciar de los tumores epiteliales, lesiones vasculares, pólipos y neoplasias benignas de la laringe.

PALABRAS CLAVE

condrosarcoma, laringe, cricoides, tomografía computada, calcificaciones.

ABSTRACT

We present two cases of a low grade laryngeal chondrosarcoma, both located in the cricoid cartilage, which were diagnosed by computed tomography and were confirmed by histopathologic examination. This is a rare tumor and corresponds to 1% of the larynx neoplasias. An extensive review of the subject in the literature was conducted, focused on diagnosis and imaging characteristics of this tumor. A laryngeal chondrosarcoma should be considered when evaluating a subglottic tumor, included beneath the laryngeal cartilage expanded by the mass, which presents calcifications and a strong enhancement after contrast administration. It must be differentiated from other tumoral masses, such as epithelial tumors, vascular lesions, polyps and benign neoplasias of the larynx.

KEY WORDS

Chondrosarcoma, larynx, cricoid, CT, calcifications.

¹Del Departamento de Radiología de Louisiana State University Health Sciences Center New Orleans Louisiana. 1542 Tulane Avenue Room 212. New Orleans, Louisiana 70112. Copias (copies): Dr. Rafael Rojas E-mail: rrojas@lsuhsc.edu

Introducción

Los condrosarcomas son tumores malignos de origen cartilaginoso, que representan 20% de todos los tumores del esqueleto en los Estados Unidos de Norteamérica. Del total de estos tumores, aproximadamente 10% se presenta en la región de la cabeza y el cuello y co-

responden a uno por ciento de los tumores de laringe.¹ Cerca de 250 casos fueron reportados en la literatura mundial. La primera descripción de este tipo de tumor fue hecha por Heusinger en 1822, pero fue New en 1935 quien acuñó el término condrosarcoma para caracterizar a estas neoplasias.²

Epidemiología

El condrosarcoma laríngeo suele presentarse entre la sexta y séptima década de la vida. La edad promedio de aparición es de 58 años.² Las personas de sexo masculino son afectadas en promedio entre dos y tres veces más que las de sexo femenino en los tumores de bajo grado, aunque no existe tal predisposición en los raros casos de tumores de alto grado.³ Setenta por ciento de estos tumores se localizan en el cartílago cricoides, en su porción posterolateral. El cartílago tiroideos está afectado en 18% de los casos, surgiendo generalmente de la superficie externa de la lámina tiroidea.^{2,4,5} La incidencia real del condrosarcoma laríngeo puede ser mayor según algunos autores, puesto que antes del desarrollo de las modernas técnicas histopatológicas, era muy difícil, si no imposible, la diferenciación entre un condrosarcoma de bajo grado y un condroma, estos últimos son favorecidos al momento de realizarse el diagnóstico.³

Etiología y patogénesis

Varias teorías fueron propuestas para explicar la génesis de estos tumores, como la exposición previa de la región afectada a radiación ionizante, inflamación crónica y anomalías en el proceso de osificación senil; normal. Esto último se torna importante teniendo en cuenta la predisposición por el sexo masculino, la edad y el sitio de presentación, puesto que la parte posterior del cricoides se ve afectada comúnmente por este proceso.³ Existe también una teoría que vincula la progresiva osificación de la laringe con el estímulo mecánico producido por la contracción de los músculos extrínsecos de la misma, que haría más frecuente la aparición de condrosarcomas en las áreas de inserción de dichos músculos.⁶ El condrosarcoma laríngeo surge del cartílago hialino en 90% de los casos, estando el cartílago elástico raramente comprometido, por lo que es extremadamente raro encontrar tumores de origen cartilaginosa en los aritenoides o la epiglotis.

Estos tumores pueden ser divididos en tres grados^{1,3} según su diferenciación, el grado más alto es el menos diferenciado y con baja supervivencia. El grado I es prácticamente imposible de diferenciar del condroma por citología, por lo que se recomienda la obtención de biopsia con buena cantidad de tejido para analizar, debido a la variación de tejido existente en las distintas áreas del tumor.^{3,6} Existe una variedad de condrosarcoma de bajo grado con áreas poco diferenciadas, llamada condrosarcoma con mesénquima maligno adicional o también condrosarcoma desdiferenciado. Estos tumores conllevan un peor pronóstico que la forma pura, con una supervivencia promedio de seis meses, ya que cerca de 70% metastatizan en forma rápida al pulmón. Representa entre seis y diez por ciento de todos los casos y se encuentra generalmente en la zona proximal del fémur y pelvis.^{7,8} Según García y colaboradores, cuando esta variedad de tumores se localiza en la laringe poseen un pronóstico clínico mejor que cuando lo hacen en cualquier otra locali-

zación del esqueleto axial,⁸ si bien el promedio de supervivencia para estos tumores es solamente de seis meses.⁷

Presentación clínica

El condrosarcoma laríngeo suele presentarse como una tumoración submucosa en la región subglótica, de consistencia dura que puede volverse blanda en los casos que ocurre degeneración quística. La sintomatología dependerá de la localización del tumor, sea este intralaríngeo o extralaríngeo. En el primer caso, ronquera (74%) y disnea progresiva (56%) son los síntomas mas frecuentes. Parálisis o paresia de las cuerdas vocales se observa en 50% de los condrosarcomas laríngeos y es un signo temprano y específico de afección del cricoides.² Cuando el crecimiento es extralaríngeo se puede observar disfagia por compresión tumoral del esófago, así como una masa del cuello palpable cuando el tumor se origina del cartílago tiroideos. El condrosarcoma se caracteriza por poseer un crecimiento lento con potencial para la recurrencia local después del tratamiento. La enfermedad metastásica es rara y sólo se observa en los tumores de alto grado. Cuando esto ocurre los sitios afectados son los ganglios linfáticos locales y el pulmón.³

Diagnóstico por imagen

La radiología convencional ha caído en desuso para la evaluación de estos tumores, ya que los hallazgos son sumamente inespecíficos y tardíos. Aun así se han descrito calcificaciones y masas deformantes de los tejidos blandos en las placas simples laterales del cuello,² así como también osificación periférica o central de la masa.⁴ La TC se ha convertido en el método de elección para estudiar estos tumores. Las lesiones son masas hipodensas, bien circunscritas, con paredes bien delineadas que se encuentran comprendidas en el cartílago circundante y respetan la superficie mucosa, presentando en la mayoría de los casos una localización subglótica.¹ La TC puede demostrar en 70-80% de los pacientes calcificaciones microscópicas coalescentes, que si bien no son patognomónicas de los condrosarcomas, son características de estos y sugieren en forma contundente el diagnóstico de malignidad.² Estas calcificaciones pueden presentarse en forma fina y punteada o como gruesas opacidades coalescentes, o una combinación de ambas formas, pudiendo involucrar partes mínimas del tumor o abarcarlo en su totalidad (Figura No. 1). La presencia de calcificaciones permite diferenciar a estos tumores de sus congéneres epiteliales ya que estos raramente calcifican, excepto por el carcinoma pleomórfico, que puede tener matriz osteoide o cartilaginosa.⁵ Se puede observar también que el tumor no invade, sino que desplaza las estructuras adyacentes, provocando expansión del cartílago laríngeo involucrado (Figura No. 2).¹ La masa refuerza típicamente ante la administración de contraste iodado intravenoso. Imágenes más agresivas y ganglios metastáticos pueden observarse en los raros casos de tumores de alto grado, por lo que la TC preoperatoria se vuelve una herramienta esencial para la evaluación de en-



Figura No. 1. Paciente masculino de 45 años de edad con historia de masa palpable en cuello. TC de cuello con contraste IV. Lesión expansiva dependiente del cartílago cricoide izquierdo (flecha grande) el cual presenta un componente exofítico con múltiples calcificaciones irregulares (flechas cortas). Se observa moderado compromiso de la vía aérea.



Figura No. 2. Paciente femenino de 35 años de edad. TC de cuello simple. Lesión expansiva heterogénea predominantemente hipodensa la cual presenta calcificaciones periféricas (flecha), dependiente de la porción superior y medial del cartílago cricoideo derecho cuya extensión anterior produce compromiso de la vía aérea.

fermedad extralaringea que clínicamente puede pasar inadvertida.⁵ La TC puede además servir de guía para detectar el sitio más representativo para realizar una biopsia. El condroma y condrosarcoma no pueden ser diferenciados por los criterios antes mencionados, teniendo que recurrirse a la confirmación histológica para arribar a un diagnóstico, aunque según Rinaldo y colaboradores debe asumirse que las neo-

plasias laríngeas que contengan cartílago deberán ser consideradas condrosarcoma hasta que se demuestre lo contrario.⁹

En resonancia magnética (RM), la matriz hialina del tumor tiene una muy alta señal en T2 debido a su gran celularidad y alto contenido acuoso.⁹ La RM tiene como ventaja sobre la TC en que es más certera para delimitar los márgenes del tumor por la mejor caracterización de los tejidos

blandos circundantes. A pesar de estas ventajas, la TC sigue siendo el método de elección puesto que tiene mayor sensibilidad que la RM para detectar las microcalcificaciones que orientan hacia el diagnóstico.^{1,3} La distinción entre condrosarcoma de bajo grado y condroma tampoco puede ser realizada por RM.

En el caso del condrosarcoma desdiferenciado, los métodos por imágenes no permiten hacer un diagnóstico diferencial certero con el tumor tradicional, pero un rápido crecimiento de la masa o un predominio del componente blando del tumor pueden indicar cambios hacia esta variante.⁷

Tratamiento y pronóstico

La cirugía es sin duda el tratamiento adecuado para este tumor. Se tiende generalmente a realizar una cirugía conservadora de las funciones laríngeas en los casos que la expansión del tumor lo permite, tanto en los casos primarios como en las recurrencias, debido al lento crecimiento y bajo potencial metastásico del tumor.^{3,10} La disección de los nódulos linfáticos sólo se realiza cuando estos son sospechosos de enfermedad metastásica, sea por evaluación clínica o por TC. Si la cirugía no es lo suficientemente abarcativa, el tumor puede recurrir, en un periodo que puede variar entre uno y 16 años. En estos casos se puede recurrir a la laringectomía total como tratamiento definitivo.² La quimioterapia y la radioterapia históricamente no tuvieron un papel en el trata-

miento del condrosarcoma laríngeo, pero en una revisión de este aspecto Gripp y colaboradores sugieren que puede utilizarse cuando la cirugía no es viable sin un alto costo en morbilidad del paciente o para tratamiento de la enfermedad residual.³ Otro tratamiento paliativo disponible es el laser de CO₂ para aliviar la obstrucción causada por el tumor.²

El condrosarcoma tiene un excelente pronóstico si se efectúa una resección adecuada. La tasa de supervivencia promedio a los cinco años del diagnóstico es de 90%. Un cuidadoso seguimiento a largo plazo debe realizarse al tratar con estos tumores.⁹

Conclusión

El condrosarcoma laríngeo es un tumor maligno raro, pero que diagnosticado y tratado a tiempo permite mantener la función laríngea por un periodo prolongado. El diagnóstico es puramente histológico, ya que no existen criterios imagenológicos inequívocos sobre este tumor, si bien una masa subglótica de crecimiento lento y que presente calcificaciones es altamente sugestiva de corresponder a un condrosarcoma. Además, la TC puede guiar al radiólogo hacia el mejor sitio para realizar una punción biopsia y permite evaluar la extensión de la lesión, fundamental para la planificación terapéutica. Es también el método ideal para detectar recurrencias tumorales.

Referencias

1. Wang S, Borges A, Lufkin R, *et al.* Chondroid tumors of the larynx: computed tomography findings. *Am J of Otolaryngology*. 1999;20:379-82.
2. Bough D, Chiles P, Fratalli M, *et al.* Laryngeal Chondrosarcoma: two unusual cases. *Am J of Otolaryngology*. 1995;16:126-31.
3. Gripp S, Pape H, Schmitt G. Chondrosarcoma of the larynx. The role of radiotherapy revisited-A case report and review of the literature. *Cancer*. 1998;82:108-15.
4. Uygur K, Tuz M, Dogru H, *et al.* Chondrosarcoma of the thyroid cartilage. *J of Laryngology and Otology*. 2001;115: 507-09.
5. Wippold F, Smimiotopoulos J, Moran C, *et al.* Chondrosarcoma of the larynx: ct features. *AJNR*. 1993;14:453-9.
6. Thome R, Curti Thome D, De La Cortina R. Long term follow up of cartilaginous tumors of the larynx. *Otolaryngology – Head and Neck surgery*. 2001;194:634-40.
7. Sakai O, Curtin H, Faquin W, *et al.* Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx. *AJNR*. 2000;21: 584-6.
8. Garcia R, Gannon F, Thompson L. Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx: a report of two cases and review of literature. *Laryngoscope*. 2002;112: 1015-18.
9. Rinaldo A, Howard D, Ferlito A. Laryngeal chondrosarcoma: a 24 year experience at the Royal National Throat, Nose and Ear Hospital. *Acta Otolaryngol*. 2000;120:680-8.
10. Kozelsky T, Bonner J, Foote R, *et al.* Laryngeal chondrosarcomas: The Mayo Clinic experience. *J of Surg Oncology*. 1997;65:269-73.