

## **Presentación de un caso de sarcoma maligno laríngeo, tratado mediante laringotomía transversa y revisión de la literatura.**

Ángel F. Pérez<sup>1,2</sup>, Rafael Muñoz<sup>3</sup>, Josefa Morales<sup>4</sup>, Ennio Ferreira<sup>3</sup> y José Colina-Chourio<sup>5</sup>.

<sup>1</sup>Cátedra de Clínica Quirúrgica, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia,

<sup>2</sup>Servicio de Cirugía Oncológica, Hospital Universitario de Maracaibo,

<sup>3</sup>Hospital Coromoto, <sup>4</sup>Clínica "La Sagrada Familia" y

<sup>5</sup>Cátedras de Fisiología y Farmacología, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.

**Palabras clave:** Carcinoma, sarcoma, fibrohistiocitoma maligno, laríngeo, laringotomía transversa, glotectomía horizontal.

**Resumen.** Los sarcomas de la laringe son neoplasias que constituyen menos del 1% de los tumores malignos, y su tratamiento habitual es quirúrgico que incluye la laringectomía parcial o total y la cordectomía endoscópica con láser, con recurrencias de hasta 20%. Debido a experiencia positiva en nuestro país con la laringotomía transversa en casos de aritenoidectomía para tratar parálisis bilateral de las cuerdas vocales como consecuencia de tiroidectomía total, el propósito de este reporte fue el de informar el resultado obtenido con esta técnica de laringotomía transversa a un caso raro de sarcoma glótico en un médico de 47 años que tenía cuatro meses de disfonía moderada sin disnea, disfagia ni estridor y sin historia de radioterapia o quimioterapia previas. La lesión fue evaluada por endoscopia y tomografía laríngea que mostraron un tumor del lado derecho de la glotis de 3 a 4 cm de tamaño no ulcerado. El informe patológico fue de un fibrohistiocitoma maligno. Cinco años después el paciente está bien y sin evidencia de enfermedad.

## **Transversal laryngotomy. Oncologic and functional results in laryngeal sarcoma.(Malignant fibrous histiocytoma).**

### **Case report and literature review.**

*Invest Clin 2008; 49(1): 103 - 110*

**Key words:** Carcinoma, sarcoma, malignant fibrous histiocytoma, larynx, transversal laryngotomy, horizontal glotectomy.

**Abstract.** Sarcomas of the larynx are rare neoplasmas that constitute less than 1% of laryngeal malignancies, and their usual treatment is surgery including partial and total laryngectomy and endoscopic laser cordotomy with reported 20% recurrence. Due to previous positive experience from transversal laryngotomy in patients who underwent arytenoidectomy to treat bilateral cord paralysis after total thyroidectomy, the purpose of this work was to report on the surgical treatment of this rare case with such technique. Thus, a 47 year-old physician who complained of hoarseness for four months without dyspnea, stridor, or dysphagia and with no history of irradiation or chemotherapy was operated after both endoscopic and tomographic studies showed a 3 to 4 cm glottic tumor in its right side, with no ulceration. The pathology proved to be malignant fibrous histiocytoma. Five years after surgery the patient is alive with no evidence of disease.

*Recibido: 09-09-2006. Aceptado: 16-03-2007.*

## **INTRODUCCIÓN**

Desde que Stout describió y acuñó el término "Fibrohistiocitoma maligno" (FHCM) hace más de medio siglo (1), se han descrito algunas series con pocos casos de esta patología, y es considerado como la forma más común de sarcoma del adulto (2-4). En el área de la cabeza y el cuello se ubican aproximadamente el 10% de la totalidad de los sarcomas de partes blandas del cuerpo (3, 5, 6). Los sarcomas son un grupo raro neoplasias, y constituyen menos de 1% de las neoplasias de la cabeza y el cuello en adultos (2-4). Estos tumores se derivan de tejido blando mesodérmico con gran variedad de formas clínicas debido a varios tipos de clasificaciones patológicas (5). Su causa no es bien conocida y parece estar relacionada a exposiciones de radiaciones ionizantes en altas dosis. Igualmente no se

han determinado otras influencias ya sean virales, hábito de fumar, mutaciones o amplificaciones genéticas en su etiología (7-9). Así mismo, los sarcomas tienen un comportamiento variable, que depende de su tipo, variedad histológica, grado y sitio de presentación. Sin embargo, adquieren un patrón de diseminación local agresiva, diseminación paralela a estructuras anatómicas y la vía hematogena sobre todo hacia los pulmones (2-4, 10, 11).

El FHCM usualmente se desarrolla en los adultos y la localización más frecuente está en las extremidades y el retroperitoneo, pero 3 a 10% de los casos se consiguen en la cabeza y el cuello. El sitio más común en el tracto aerodigestivo es la zona sinusal en aproximadamente el 30%, de los casos en la cavidad oral 5 a 15% y 10 a 15% se ubican en la laringe (2, 4, 12). Barnes y col. (2) reportaron 12 pacientes con FHCM de

la cabeza y el cuello, de los cuales 4 se originaron en el tracto sinonasal, 2 en la cavidad oral y 1 en la laringe. Este tipo de neoplasia del tracto aerodigestivo superior, algunas veces aparece en adultos jóvenes y es raro en niños y los síntomas están relacionados con la localización y tamaño del tumor (13). Así mismo, Penzin y col. (12), reportaron 7 mujeres y 2 hombres con FHCM de la cabeza y el cuello, con localización más frecuente en el área sinonasal, y en otra revisión de la literatura se consiguieron 16 pacientes con localización laríngea y con edad promedio de 40 años, y 12 de ellos eran en hombres (14); una revisión en China mostró 1.389 pacientes con cáncer de laringe, de los cuales 10 fueron sarcomas y 1 solo caso de FHCM fue en un hombre de 70 años (10).

La cirugía es la piedra angular del tratamiento en estos casos. La resección radical del tumor con o sin radioterapia post-operatoria, es el tratamiento más empleado. La quimioterapia se ha dejado para recidivas locales extensas y metástasis (4, 14). Desafortunadamente en algunas ocasiones, la localización dificulta la resección adecuada con márgenes amplios tridimensionales, con el consecuente alto índice de recurrencias locales (9, 10, 14).

En Venezuela, la primera laringotomía transversa la realizaron Garriga-Michelena y col. en 1995 (15), para llevar a cabo una aritenoidectomía en vez de una aritenoidopexia en un paciente con parálisis bilateral de cuerdas vocales posttiroidectomía total, y basado en esta experiencia se empezó a utilizar esta técnica operatoria en el Servicio de Cirugía Oncológica del Hospital Universitario de Maracaibo (Venezuela). Por lo antes expuesto, el propósito de este reporte tiene la doble intención de agregar otro caso muy raro de este tipo de tumor maligno a la literatura existente, y de dar a conocer la experiencia con la técnica quirúrgica mencionada y sus ventajas.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Un médico de 47 años, en diciembre de 2000 comenzó a presentar disfonía leve y cuatro meses después consultó por disfonía moderada, que no había mejorado con tratamiento médico general. No había presentado tos ni disnea a pequeños, medianos o grandes esfuerzos, ni con cambios de posición. Se realizó una fibronasolaringoscopia flexible, que evidenció un tumor glótico derecho que desplazaba al seno piriforme; era móvil y afectaba la fonación pero no la hendidura glótica. Medía de 3 a 4 cm de diámetro y estaba cubierto por mucosa lisa aparentemente sana (Fig. 1). El tumor fue confirmado por una tomografía axial computarizada (TAC), que reveló un tumor sólido de 4 cm de diámetro, bien circunscrito, en el lado derecho de la glotis y que ocupaba parte del seno piriforme del mismo lado y las comisuras anterior y posterior de la laringe estaban normales (Fig. 2).

En dos oportunidades se intentó infructuosamente su extirpación y toma de biopsia adecuada, por métodos endolaringeos convencionales. Por consiguiente, en junio de 2001, se realizó la laringotomía transversa, con traqueotomía inherente al acto anestésico general.

El procedimiento quirúrgico para el abordaje del ventrículo laríngeo (Fig. 3), comenzó con la incisión horizontal de la piel del cuello a la altura del tercio medio del cartílago tiroides, la cual fue de un borde anterior a otro del músculo esternocleidomastoideo y compromete todos los elementos anatómicos hasta llegar al pericondrio de dicho cartílago. Se seccionó además en forma vertical un segmento de los músculos constrictores inferiores de la laringe en su inserción en el borde posterior del cartílago tiroides. Seguidamente, se seccionó el cartílago tiroides en toda su anchura con sierra manual y en forma transversal, que en el hombre se lleva a cabo a

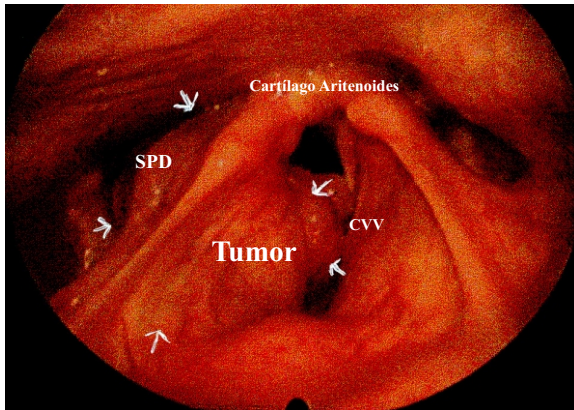


Fig. 1. Ilustración de la glotis a través de la nasolarinoscopia flexible pre-operatoria (diagnóstica). SPD = Seno piriforme derecho, abombado pero no infiltrado; CVV = Cuerdas vocales verdaderas. Obsérvese al tumor en su sitio, demarcado por las flechas blancas, y los pólipos en la CV derecha (flecha superior derecha), probablemente debidas al esfuerzo de la voz.

13 mm del borde inferior del cartílago y en la mujer a 11 mm, puesto que esta altura coincide con el ventrículo de Morgagni. Se abrió cuidadosamente la hendidura creada a efectos de identificar a la mucosa y sus vasos sanguíneos, ligarlos y proceder al abordaje de la endolaringe; debe tenerse cuidado de respetar la comisura posterior. Se encontró un tumor sólido de 3 a 4 cm de diámetro, que ocupaba sin infiltrar los músculos intrínsecos derechos de la glotis, y se procedió a la extirpación del tumor en cuestión pero no su enucleación, con márgenes sanos según el estudio histológico preoperatorio. El tumor no pediculado fue extirpado completamente (Fig. 4). El lecho quirúrgico fue cuidadosamente revisado, así como su hemostasia y la indemnidad de las estructuras musculares y de la mucosa regional, a fin de evitar daño funcional de las mismas.

El cierre del cartílago tiroides se llevó a cabo con catgut crómico 3-0 a puntos separados respetando la mucosa y la comisura anterior de la laringe; la síntesis de los

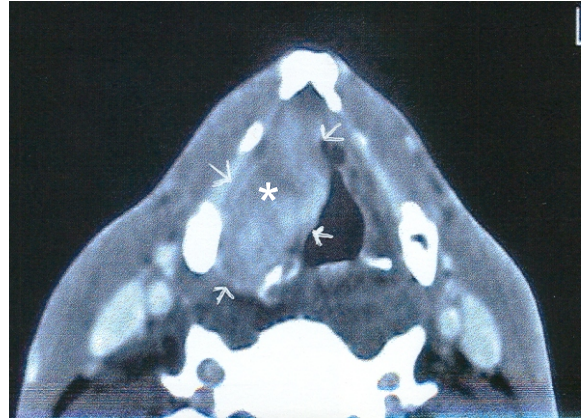


Fig. 2. Ilustración de la glotis a través de la Tomografía Axial Computarizada pre-operatoria (diagnóstica). Se observan las estructuras descritas en la Fig. 1, incluyendo el tumor circunscrito por las flechas, y marcado por un asterisco (\*).

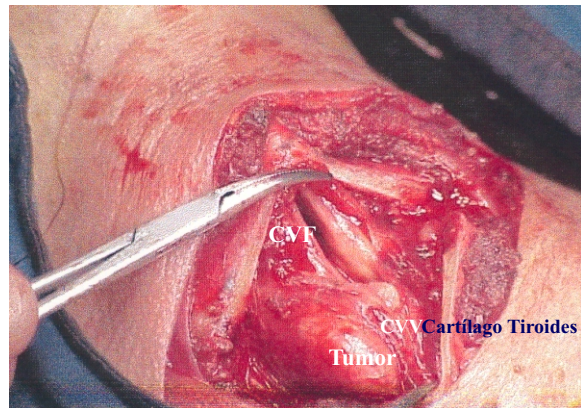


Fig. 3. Acto quirúrgico: Corte transversal de área de la laringe a nivel de la glotis (laringotomía transversa). CVF = Cuerdas vocales falsas; CVV = Cuerdas vocales verdaderas, desplazadas por el tumor que se encuentra en la CV derecha, y a la derecha se observa un pólipo probablemente debido al esfuerzo vocal. En la porción inferior derecha se observa al Cartílago tiroides.

músculos prelaríngeos, tejido subcutáneo y piel, se realizó igualmente a puntos separados. No fue necesario colocarle al paciente sonda de alimentación nasogástrica y el cuidado y retiro del traqueostomo fue monito-



reado por cambios progresivos del diámetro del mismo y bajo evaluación periódica de la función laríngea a través de fibronasolarin-goscopia.

La biopsia por congelación per-operatoria reportó un tumor mesenquimal maligno, con márgenes microscópicamente libres de enfermedad, y el estudio anatomopatológico resultó en un FHCM (Figs. 5 y 6), de acuerdo a la clasificación del American Joint Committee on Cancer (16), completamente extirpado.

El paciente ha evolucionado adecuadamente 5 años después de la intervención quirúrgica, recuperó la casi totalidad de su función vocal con ayuda foniátrica, no ha habido evidencia de recidiva o persistencia de enfermedad, tanto endoscópica como tomográficamente (Figs. 7 y 8), y el resto de la exploración física y complementaria es normal. Se debe hacer notar que por decisión del equipo médico, el paciente no recibió tratamiento adyuvante con quimioterapia ni radioterapia. La revisión exhaustiva de la literatura, no mostró ninguna publicación sobre la indicación y ejecución de esta técnica en este tipo de tumor.

## DISCUSIÓN

La introducción de la broncoesofagoscopia (17-19) ha sido un factor fundamental para el diagnóstico de procesos neoplásicos de laringe, y tanto la TAC como la resonancia magnética nuclear (RMN), son pruebas complementarias, no excluyentes una de otra, para evaluar la extensión y plantear su tratamiento previa confirmación histológica. (Figs. 5 y 6), aunque la TAC provee mayor información en los FHCM torácicos, abdominales y de la cabeza y el cuello (20), y en el caso presentado fue concluyente para la orientación diagnóstica preoperatoria (Figs. 1 y 2) confirmado después por la histopatología que produjo los elementos claves (Figs. 5 y 6).

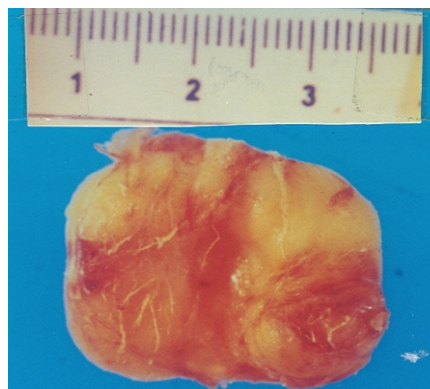


Fig. 4. Aspecto macroscópico del tumor inmediatamente después de extraído completamente. Obsérvese la regularidad de sus contornos, su forma de nódulo y su tamaño de 3 a 4 cm.

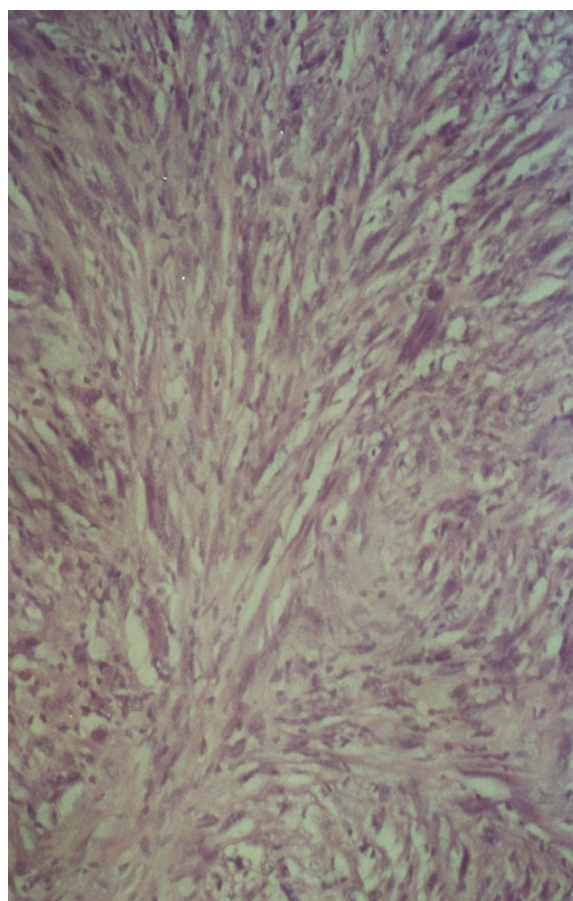


Fig. 5. Aspecto microscópico del tumor. Se observan áreas de proliferación fibroblástica con células fusiformes presentando 5 núcleos hipercromáticos e irregulares. Tinción de HE, 200x.

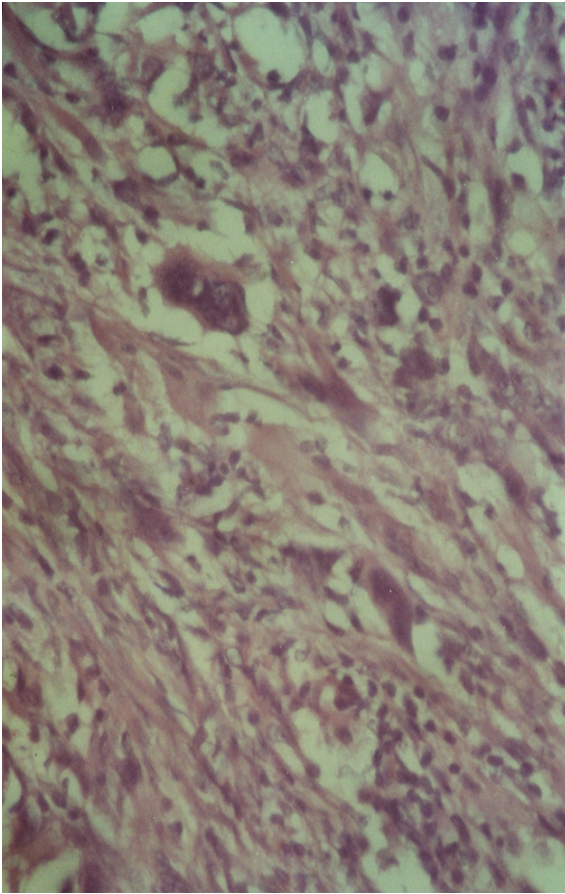


Fig. 6. Aspecto microscópico del tumor a mayor ampliación. Se observa estroma fibroblástico con abundantes células histiocitarias malignas binucleadas o multinucleadas con núcleos muy bizarros y pleomórficos típicos del FHCM. Tinción de HE, 400x.

Freedman y col. (5) refieren que el tratamiento y pronóstico de los sarcomas de partes blandas, depende de la evaluación histológica previa al manejo definitivo y de los subtipos tumorales que tendrían diferente potencial para recurrencia, metástasis y respuesta al tratamiento. El grado de malignidad histológico debe ser evaluado en un intento de predecir el comportamiento del tumor. Los que están sujetos a gradación serían fibrosarcoma, fibrohistiocitoma, neurofibrosarcoma, leiomiomasarcoma, hemangiopericitoma y liposarcoma (3-5, 19). Otros sarcomas que carecen de un rango de aparien-

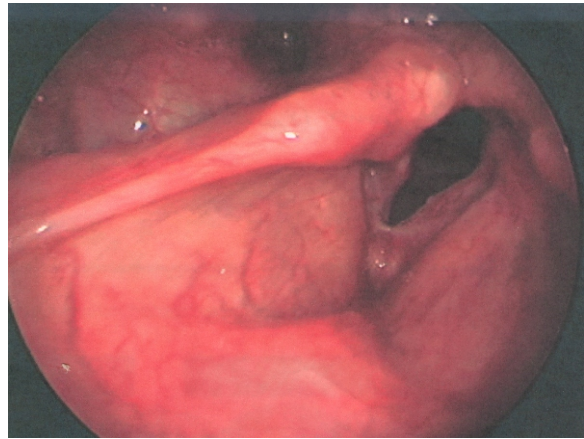


Fig. 7. Ilustración de la glotis a través de la nasolaringoscopia flexible post-operatoria (evolución y seguimiento), 8 meses después de la intervención, en la cual se observa normalidad completa de las estructuras y ausencia tumoral o nodular.

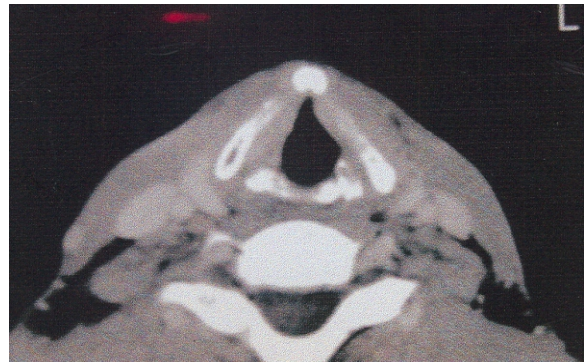


Fig. 8. Ilustración de la glotis a través de la tomografía axial computarizada post-operatoria (evolución y seguimiento), en la cual se observa normalidad completa de las estructuras y ausencia tumoral o nodular.

cia histológica y por lo tanto una apariencia uniforme no pueden ser confiablemente gradados. Otros en los que al parecer no se les toma en cuenta su apariencia y son arbitrariamente designados como de alto grado de malignidad serían: rhabdomiomasarcoma, esteseoneuroblastoma, neuroblastoma, sarcoma de Ewing, sarcoma alveolar de paladar blando, sarcoma indiferenciado, angiosarcoma y sarcoma sinovial (3-5, 7, 21).



La mayoría de los FHCM de cabeza y cuello es histológicamente de tipo plexiforme-estoriforme, compuestas por células de tipo fibroblástico, así como por células poligonales grandes que semejan histiocitos bizarros, las cuales se disponen arremolinadas; los núcleos son pleomórficos e hiperromáticos y a menudo contienen uno o más nucleolos prominentes, las mitosis son comunes, y muchas de ellas son atípicas (2, 4), tal como resultó en este caso (Figs. 5 y 6). Weber y col. (13) sin embargo, refieren que en los sarcomas grado III debería incluirse el FHCM, por lo que esto hace que el tratamiento sea muy variado institucionalmente. Igualmente la excepcional presentación de estos tumores en la laringe, su tamaño, ubicación y abordaje quirúrgico, planteó una difícil decisión en el tratamiento adyuvante de este caso en particular.

El factor pronóstico más importante, inherente al tratamiento es la capacidad de lograr una resección completa (14) (Fig. 4). El grupo con pronóstico favorable incluye tumores grado I, localización superficial y tamaño menor de cinco centímetros de diámetro. En éstos la sobrevida a los cinco años es de 80 a 90%, siempre y cuando los márgenes quirúrgicos de resección sean negativos (2, 5), como lo fue también el caso presentado.

El valor de los factores biológicos como mutaciones de p53 (supresor tumoral) y expresión de bcl2 no ha sido determinante en la patogénesis de sarcomas de partes blandas (7). Por otra parte, Schapiro y col. (9) y Makowska (8), no encontraron ninguna relación entre la infección viral (VPH) o el hábito de fumar, con la patogénesis de sarcomas de cabeza y cuello.

El tratamiento multimodal de cirugía, radioterapia y quimioterapia pre y post-operatoria ha logrado cifras alentadoras sobre todo en la población infantil. La radioterapia pre o post-operatoria tiene la capacidad de mejorar el control local, pero no tiene

efecto en la supervivencia. Igualmente la quimioterapia no tiene un claro papel en el tratamiento de sarcomas de partes blandas en el adulto. Caso especial lo constituyen los rhabdomyosarcomas alveolares y embrionarios (2) por lo raro que son en el área de la laringe.

En conclusión, el diagnóstico histopatológico de la pieza quirúrgica resultó FHCM, completamente extirpado (Fig. 4) y con buena evolución, y esta laringotomía transversa se contrapone, por sus éxitos funcionales, a la laringofisura utilizada para cirugía endolaríngea en patología glótica (18, 19, 22-24). Las ventajas de esta técnica quirúrgica pudieran plantearse a nivel regional y nacional, para ser incluida en el arsenal quirúrgico rutinario de la patología laríngea.

#### AGRADECIMIENTO

Al personal de Enfermería, Anestesiología y Anatomía Patológica del Hospital Coromoto de Maracaibo, por su eficiente ayuda técnica y humana.

#### REFERENCIAS

1. **Stout AR.** Fibrosarcoma: The malignant tumor of fibroblasts. *Cancer* 1948; 1:30-63.
2. **Barnes L, Kanbour A.** Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. A report of 12 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988; 114:1149-1156.
3. **Farhood AI, Hajdu SI, Shiu MH, Strong EW.** Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg* 1990; 160: 365-369.
4. **Ferlito A, Nicolas P.** Primary laryngeal malignant fibrous histiocytoma. Review of the literature and report of several cases. *Laryngoscope* 1983; 93:1351-1358.
5. **Freedman A, Reiman H, Woods J.** Soft-tissue sarcoma of the head and neck in adults. *Am J Surg* 1989; 158: 357-372.

6. **Russolo M, Giacomarra V, Tirelli G.** Oncological and functional results by horizontal glotectomy in laryngeal carcinomas. *Anticancer Res* 1999; 19:4459-4461.
7. **Gallo O, Chiarelli I, Boddi V, Bocciolini C, Bruschinil L.** Cumulative prognostic value of p53 mutations and bcl2 protein expression in head and neck cancer treated by radiotherapy. *Int J Cancer* 1999; 84:573-579.
8. **Makowska W.** The role of human papillomavirus (HPV) infection in the pathogenesis of the laryngeal cancer. *Otolaryngol Pol* 1998; 52:299-303.
9. **Shapiro J, Jacobs E, Thun M.** Cigar smoking in men and risk of death from tobacco-related cancers. *J Nat Cancer Inst* 2000; 92:333-337.
10. **Liu CY, Wang MC, Li WY, Chang SY, Chu PY.** Sarcoma of the larynx: Treatment results and literature review. *J Chin Med Assoc* 2006; 69:120-124.
11. **Eeles RA, Fisher C, A'Hern RP, Robinson M, Rhys-Evans P, Henk JM.** Head and neck sarcomas: prognostic factors and implications for treatment. *Br J Cancer* 1993; 68: 201-207.
12. **Penzin K, Fy Y.** Non epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal virus and nasopharyngeal: a clinico-pathologic study. XI. Fibrous histiocytoma. *Cancer* 1980; 45:2216-2626.
13. **Weber R, Benjamin R, Ro J.** Soft-tissue sarcoma of the head and neck in adolescent and adult. *Am J Surg* 1986; 152:386-392.
14. **Rao BN, Santana VM, Fleming ID, Pratt CB, Shapiro D, Fontamesi J, Kumar AP, Austin BA.** Management and prognosis of head and neck sarcomas. *Am J Surg* 1989; 158: 373-377.
15. **Garriga ME, Michelena R, Garriga G, García J, Ochoa J, Marquez V.** La laringotomía transversal: Un nuevo procedimiento para la aritenoidectomía en la parálisis bilateral de las cuerdas vocales, comparación con la aritenoidopexia. *Rev Venez Oncol* 1995; 7:1-11.
16. **American Joint Committee on Cancer.** Soft Tissue tumors. En: Beahrs OH, Henson DE, Hutter RVP, Kennedy BJ, eds. Manual for staging of Cancer. Philadelphia: JB Lippincott 1992:131-134.
17. **Boyd AD.** Chevalier Jackson: The father of American bronchoesophagoscopy. *Ann Thor Surg*. 1994; 57:502-505.
18. **Jackson C.** Diaphragmatic pinchock in so-called cardiospasm. *Laryngoscope* 1922; 32:139-142.
19. **Arjmand EM, Spector G.** Airway control and laryngotracheal stenosis. En: Ballenger J, Snow J ed. Diseases of the Nose, Throat, Ear, Head and Neck. 15<sup>th</sup> Edition. Malvern: Williams & Wilkins, 1995; 27:466-497.
20. **Rosenthal TC, Kraybill W.** Soft tissue sarcomas: Integrating primary care recognition with tertiary care center treatment. *Am Fam Physician* 1999; 60:567-572.
21. **Garriga-Michelena E, Henríquez O, García J.** 25 años de la laringectomía glótica. Estudio multicéntrico en 115 pacientes con carcinoma epidermoide glótico estadio I. *Rev Venez Oncol* 1997; 9:176-182.
22. **Jackson C.** Ventrículo corpectomy, new operation for cure of goitrous paralytic laryngeal stenosis. *Arch Surg* 1922; 4:257-274.
23. **Montgomery WW.** Cricoarytenoid arthritis. *Laryngoscope* 1963; 73:255-257.
24. **Sheer AA.** Laryngofisura approach in the surgical treatment of bilateral abductor paralysis. *Arch Otolaryngol* 1953; 57:173-181.