



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de casos

Pseudosarcoma laríngeo Laryngeal pseudosarcoma

Elena Sánchez Legaza, Rosario Guerrero Cauqui, José Idelfonso Miranda, Carlos Murga Tejada
Servicio de ORL, Anatomía Patológica y Anestesia del Hospital de La Línea, Cádiz. España.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: Julio 8 de 2012

Revisado: Agosto 7 de 2012

Aceptado: Septiembre 2 de 2012

Palabras clave:

laríngeo, pseudosarcoma, carcinoma.

Key words:

Larynx, pseudosarcoma, carcinoma.

RESUMEN

El pseudosarcoma de laringe es un tumor poco frecuente, sobre el cual hay gran controversia a causa de su histogénesis y comportamiento biológico, de ahí la variada nomenclatura que ha recibido. Es un tumor maligno, considerado de buen pronóstico por su evolución favorable tras tratamiento, su alta supervivencia y buena calidad de vida. Se expone un caso, en el que aparece la radioterapia como factor de riesgo.

ABSTRACT

The pseudosarcoma of larynx is an infrequent tumor, who presents a great controversy in its histogenesis and biological behaviour, which explains the varied nomenclature that it has received. It is a malignant tumor, considered of good prognosis because of its favourable evolution after treatment, its high survival and good life quality. We expose a case in which the radiotherapy seems to be risk factor.

Correspondencia:

Elena Sánchez Legaza
C/ Obispo Hurtado 25, 2º B
18004 Granada España
manpro1910@hotmail.com

Introducción

El pseudosarcoma, actualmente denominado *carcinoma sarcomatoide*, es un tumor raro que se asienta en el tubo digestivo y las vías respiratorias superiores, sobre todo en la faringe y la laringe, y también en la tiroides, el útero, los ovarios, etc. Ha recibido muchas denominaciones, debido a la controversia existente sobre su histogénesis. Brodsky recopiló una lista de sinónimos; entre ellos, los más comunes son: pseudosarcoma, carcinosarcoma, carcinoma de células fusiformes (Giordano) y carcinoma pleomórfico, carcinoma de células escamosas con estroma reactivo pseudosarcomatoso. En algunos casos se ha descrito producción de hueso y cartílago (1).

Fue dado a conocer por primera vez por Virchow (1864), y Saphir y Vass (1938) revisaron la literatura; pero Lane (1957) fue el primero en describirlo en orofaringe-laringe, y popularizó el término de pseudosarcoma (2).

Histológicamente se considera una variante del carcinoma epidermoide con un estroma atípico (componente sarcomatoso), aunque existe controversia en la naturaleza de dicho componente (3). Entre las teorías más aceptadas están: Propuesta por Lane (1957): el componente sarcomatoso sería el resultado de una reacción benigna atípica y exagerada del estroma adyacente a un carcinoma epidermoide infiltrante. Es apoyada por Goellner y col. (1973), Millar (1975) y Friedel y col. (1976).

Aportada por Martín (1977): habría dos neoplasias malignas independientes, con un origen y desarrollo histológico diferentes: una epitelial y otra mesenquimal, llamándose carcinoma o “collision tumor”.

La más antigua, descrita por Krompecher (1900), y denominada “carcinoma de células fusiformes o spindle cell carcinoma” por Lichtiger (1970), Leifer (1974): el tejido sarcomatoso es el resultado de una metaplasia a partir de células escamosas, considerándolo como un tumor pleomórfico de origen epidermoide.

La metástasis regional y a distancia puede seguir tres patrones: componente sarcomatoso, carcinomatoso o mixto. El hecho de que el componente sarcomatoso sea capaz de hacer metástasis a distancia, indicaría el carácter maligno del mismo, por lo que la teoría “pseudosarcoma” quedaría puesta en entredicho, y se aceptaría la teoría del carcinoma de células fusiformes, aunque actualmente se sugiere que son un grupo heterogéneo de neoplasias con histogénesis diferente (4).

A pesar de que Lane no encontró metástasis sarcomatosas, autores como Lichtiger, Leifer o Hyams demuestran la presencia de metástasis fusocelulares en los nódulos linfáticos cervicales (5).

Su baja incidencia, junto con la controversia histológica y comportamiento biológico, dificulta realizar una buena evaluación de la eficacia de los distintos protocolos terapéuticos.

El tratamiento es similar al del carcinoma epidermoide, por presentar el mismo modelo de metástasis y supervivencia.

Caso clínico

Paciente varón de 64 años, que acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de disnea y estridor, por lo cual se le practicó traqueotomía de urgencia. Como antecedentes personales presenta: DMNID (diabetes mellitus no insulino dependiente), TBC antigua, fumador habitual, hemilaringectomía parcial derecha en 1997 (T1 N0 Mx) por carcinoma epidermoide del aritenoides derecho, lobectomía media derecha en 1999 por adenopatía calcificada posttuberculosa, vaciamiento funcional izquierdo, seguido de tres ciclos de QT (esquema CDDP + 5-fluoruracilo) y RT complementaria por carcinoma epidermoide de cuerda vocal derecha y recidiva ganglionar izquierda (T1 N1 Mx) en el año 2000, procedimientos todos realizados en París.

En la fibrolaringoscopia se aprecia lesión polipoidea blanco-amarillenta, que afecta la comisura anterior y la cuerda vocal izquierda, y ocluye prácticamente la luz laríngea. En TAC se observa una masa que afecta la glotis y el espacio paraepiglótico adyacente, sin adenopatías, y una RM craneotorácica arroja resultado normal.

Se practica una laringectomía total, que revela el diagnóstico de pseudosarcoma laríngeo (figuras 1 y 2). Al año tuvo una recidiva local regional, que precisa gastrostomía y la aplicación de tres ciclos de QT paliativa. El paciente muere a los tres meses por paro cardiorrespiratorio.

Discusión

El pseudosarcoma laríngeo es un tumor poco frecuente (0,5 a 1%). La epidemiología es similar a la del carcinoma epidermoide, al que sigue en frecuencia en esta localización. Es un tumor maligno, que afecta preferentemente a varones (10:1) entre los 60 y 70 años (6).

Leventon y Evans mencionan cuatro factores predisponentes: abuso del tabaco y alcohol, higiene oral deficiente y radiación previa. Los tres primeros aparecen en el carcinoma



Figura 1. Forma polipoidea de la lesión.

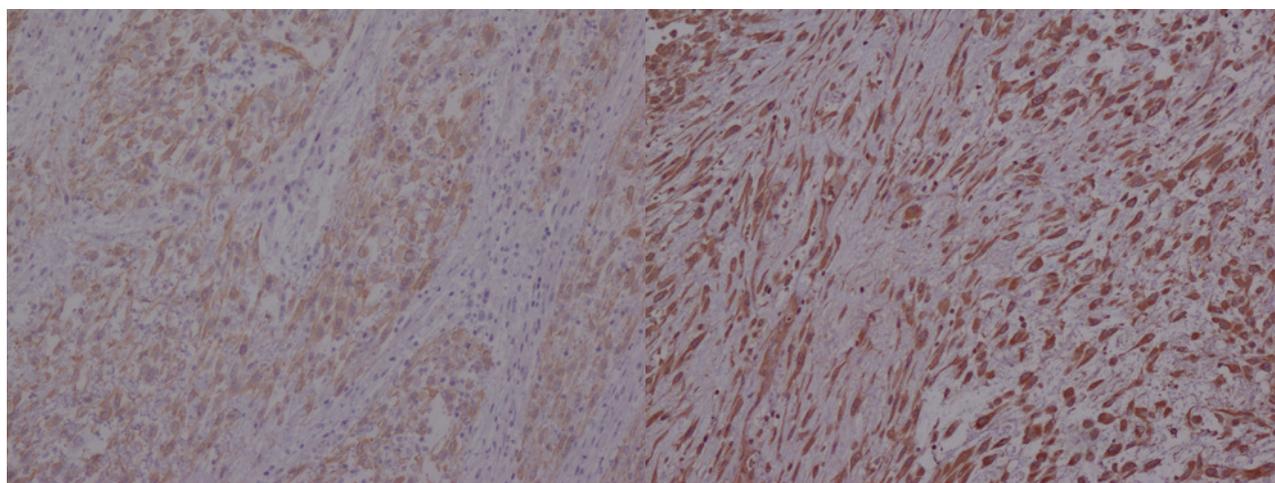


Figura 2. Las inmunotinciones muestran positividad para citoqueratina y vimentina, respectivamente.

epidermoide, no así la radiación, que sí se describe en el pseudosarcoma (7).

Su localización más frecuente es la glotis, concretamente la comisura anterior (72%), y en segundo lugar en la supraglotis (26%).

Clínicamente se trata de una tumoración indolora de aspecto polipoideo (70%) o sésil, que afecta las cuerdas vocales, de consistencia friable, motivo por el cual se ulcera y se desprenden fragmentos con los accesos de tos. El curso clínico es relativamente favorable, si se compara con el carcinoma epidermoide (8).

Microscópicamente se caracteriza por un patrón mixto: uno escaso, carcinoma de células escamosas, y otro predominante, estroma de aspecto sarcomatoso y comportamiento no bien definido. Algunos autores defienden su naturaleza maligna, y otros que se trata de un fenómeno reactivo benigno; aunque Lane señala que ambos elementos no se mezclan, y Hyams y Lichtiger identifican áreas de transición entre ambos componentes. Los dos elementos tienen capacidad metastásica, tanto a nivel local como a distancia (9).

El diagnóstico clínico es difícil, por lo que se debe hacer diagnóstico diferencial con epidermoide, rhabdomyosarcoma, fibrosarcomas, histiocitomas, tumores de células gigantes malignas de partes blandas, pólipo inflamatorio, etc.

Se considera de buen pronóstico, aunque los criterios para su reconocimiento son variables:

El grado de diferenciación del carcinoma escamoso (Friedel, 1976) o el tamaño del componente sarcomatoso (Lane); sin embargo, Giordano (1980) considera que el grado de diferenciación e invasión de ambos componentes no tiene valor pronóstico, aunque influye en su comportamiento biológico (10).

La localización y morfología (Appelman y Oberman, 1956): los tumores nasosinusales y los hipofaríngeos muestran mayor letalidad que los laríngeos, y las lesiones polipoideas glóticas son las de mayor supervivencia, debido

a su clínica temprana y baja capacidad de hacer metástasis (30% frente al 60% de hipofaringe) (11).

La presencia de metástasis cervicales es un signo de mal pronóstico.

Leventon y col. y Evans consideran que el mejor factor pronóstico es el grado de invasión del tumor, y factores como la localización o la radioterapia previa están directamente relacionados con el grado de invasión. Así, la localización orofaríngea tiene mayor mortalidad, por ser más invasivos que los localizados en la faringe o la laringe (12).

Existe una tendencia a la rápida progresión hacia la obstrucción en ausencia de tratamiento, debido al rápido desarrollo del elemento sarcomatoso (13). En el caso que comentamos provocó insuficiencia respiratoria aguda, que necesitó traqueotomía de urgencia, probablemente por acción de la radioterapia sobre el componente sarcomatoso. Otro rasgo común es la ausencia de adenopatías metastásicas, por la pobre diseminación linfática de la localización glótica.

Friedel demuestra que en los límites quirúrgicos de la forma polipoidea es más fácil de observar el patrón bifásico, y que no siempre son invasivos en su base (14). Para Hyams, el valor de la clasificación de TNM es importante para definir el pronóstico de estos tumores.

La actitud terapéutica no es unánime, aunque la mayoría proponen (15) cirugía radical no mutilante, y en caso contrario radioterapia. Queda reservada la cirugía para las recurrencias o casos residuales.

El tratamiento de elección sería la cirugía, proponiéndose la de tipo radical con vaciamiento ganglionar funcional bilateral y radioterapia coadyuvante, siguiendo los mismos criterios que para los tumores de estirpe epitelial. No existen datos definitivos sobre la eficacia real de la radioterapia coadyuvante.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado.

REFERENCIAS

1. Cejas Méndez L, De Miguel Hernández B, González Castro I. Pseudosarcoma de laringe. Presentación de dos casos clínicos de nuestro servicio con distinta localización laríngea. *Acta Otorrinolaring Esp*, 1993; 44 (3): 227-229.
2. Lane N. Pseudosarcoma (polypoid sarcoma - like masses) associated with squamous cell carcinoma of the mouth, fauces and larynx. *Cancer*, 1957; 10: 19-41.
3. Seijas Rosales T, Dalmau Galofre J, Estellés Ferriol E. Pseudosarcoma de laringe. *Anales ORL Amer-Iber*, 1986; XIII (2): 159-171.
4. Figuerola E, Llano JA, Palomero JM. Pseudosarcoma de hipofaringe. *Anales ORL Iber-Amer*, 1988; XV (1): 5-14.
5. Cassidy M, Path MRC, Maher M, Keogh P. Pathology in focus. Pseudosarcoma of the larynx: the value of ploidy analysis. *J Laryngol Otol*, 1994; 108: 525-528.
6. Medina Sola JV, Wienberg Ludwig P, Puente López G, Saíz Calleja MA, Dot Saldaña J, Grijalva Uche M. Pseudosarcoma de laringe. *Anales ORL Iber Amer*, 1994; XXI (2): 169-175.
7. Tirado Zamora I, Cordero Fraile A, Ortiz Ponce A, García Monge E, 1990; 41 (3): 173-4.
8. Hyams V. *Spindle cell carcinoma of the larynx*. Read before the centennial conference on laryngeal cancer. Toronto; mayo 1974.
9. Leventon G, Evans HL. Sarcomatoid squamous cell carcinoma of the mucous membranes of the head and neck. A clinicopathologic study of 20 cases. *Cancer*, 1981; 48: 994-1003.
10. Giordano A, Ewing S, Adams G, Maisel R. Laryngeal pseudosarcoma. *Laryngoscope*, 1983; 93: 735-740.
11. Appelman HD, Oberman HA. Squamous cell carcinoma of larynx with sarcoma - like stroma. A clinicopathologic assessment of spindle cell carcinoma and "pseudosarcoma". *Am J Clin Pathol*, 1965; 44: 134-145.
12. Leiger C, et al. Spindle cell carcinoma of the oral mucosa. Light and electron microscopic study of apparent sarcomatous metastases to cervical lymph nodes. *Cancer*, 1974; 34: 597-605.
13. Lichtiger B, Mackay B, Tessmer CF. Spindle cell variant of squamous cell carcinoma. A light and microscopic study of 13 cases. *Cancer*, 1970; 26: 1311-1320.
14. Friedel W, Chambers RC, Atkins JP. Pseudosarcomas of pharynx and larynx. *Arch Otolaryngol*, 1976; 102: 286-290.
15. Lasser KH, Cove H, Naeim F, Waisman J, Higgins J. Pseudosarcoma of the larynx. *Am J Surg Pathol*, 1979; 3 (5): 397-404.