

## ■ CASOS CLÍNICOS

# Leiomioma laríngeo

Eduardo Morera Serna<sup>a</sup>, Carmen Arancha Pérez Fernández<sup>b</sup>, Carlos de la Fuente Jambrina<sup>c</sup>, Jesús Razquin Muñoz<sup>d</sup> y Miguel Ángel Pérez Gil<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. Islas Baleares. España.

<sup>b</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

<sup>c</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital de Poniente. El Ejido. Almería. España.

<sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen de la Luz. Cuenca. España.

<sup>e</sup>Servicio de Radiología. Hospital Virgen de la Luz. Cuenca. España.

El leiomioma laríngeo es un tumor extraordinariamente infrecuente, con menos de 50 casos descritos en la literatura mundial. Su diagnóstico implica la necesidad de técnicas de inmunohistoquímica y ocasionalmente de microscopía electrónica, que se practica casi siempre postoperatoriamente. Presentamos un nuevo caso de leiomioma laríngeo, haciendo una revisión actualizada de su diagnóstico diferencial y de la estrategia terapéutica.

**Palabras clave:** Leiomioma laríngeo. Disfagia. Inmunohistoquímica. Enolasa.

## Laryngeal Leiomyosarcoma

Laryngeal leiomyosarcoma is a highly infrequent malignancy, with less than fifty reports in the scientific literature world-wide. Diagnosis is based on immunohistochemistry and, occasionally, on electron microscopy techniques, making it difficult to be done preoperatively. We report a new case of laryngeal leiomyosarcoma, with an up-to-date review of the differential diagnosis and the treatment strategy.

**Key words:** Laryngeal leiomyosarcoma. Dysphagia. Immunohistochemistry. Enolase.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores mesenquimales laríngeos representan menos del 1% de las neoplasias de este órgano. El leiomioma es un tumor maligno derivado de la célula muscular lisa; supone un 5-6% de todos los sarcomas de partes blandas y sus localizaciones más frecuentes son el útero, el tracto gastrointestinal y el retroperitoneo. El leiomioma laríngeo primario es un tumor extraordinariamente infrecuente, con alrededor de 40 casos descritos en la literatura mundial.

El diagnóstico de leiomioma se realiza de manera postoperatoria mediante el estudio histopatológico. El diagnóstico diferencial se hace con los tumores de células fusiformes, haciéndose imprescindible la utilización de técnicas de inmunohistoquímica y, ocasionalmente, de microscopía electrónica.

Presentamos un nuevo caso de leiomioma de localización laríngea tratado en nuestro servicio de otorrinolaringología.

Se revisa la literatura haciendo hincapié en los problemas diagnósticos y las controversias terapéuticas.

## CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 76 años que acude al servicio de otorrinolaringología de nuestra institución por disfagia para sólidos progresiva de 1 mes de evolución; no refiere disfonía ni disnea, pero sí sensación de cuerpo extraño laríngeo.

A la exploración fibroscópica se objetiva una masa redondeada de superficie lisa de unos 3 cm de diámetro a nivel de hipofaringe, pediculada en repliegue aritenopiglotico izquierdo (fig. 1). La supraglotis se encuentra libre y las cuerdas vocales conservan su movilidad; no se objetivan adenopatías cervicales.

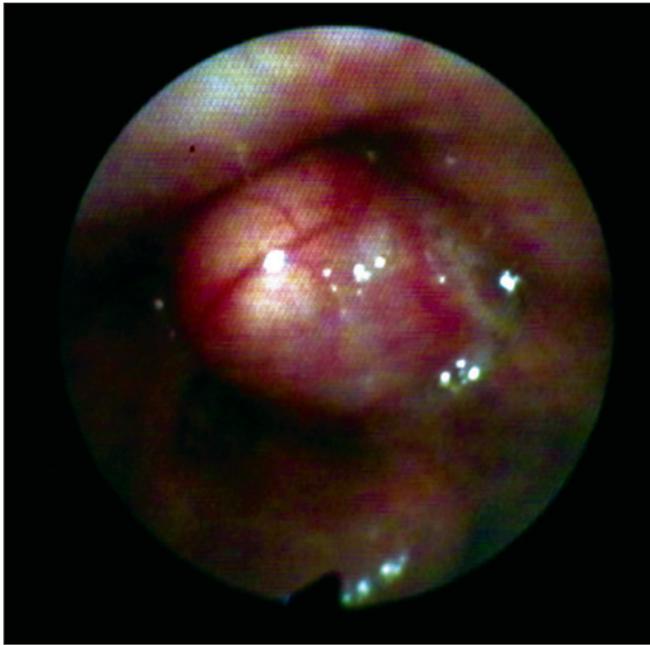
Se solicitan pruebas de imagen y tanto la tomografía computarizada (TC) con contraste (fig. 2) como la resonancia magnética (RM) cervical (fig. 3) muestran una masa hipofaríngea, bien circunscrita, de 3 cm de diámetro mayor y fuerte componente vascular. Se diagnostica a la paciente de tumor vascular de hipofaringe y se estudia la presencia de ácido vanilmandélico y metanefrinas en orina sospechando un tumor glómico; las pruebas salen negativas. Se remite a la paciente a un servicio de radiología intervencionista para embolización y posterior resección quirúrgica.

La embolización se lleva a cabo sin incidencias y a las 48 h la paciente es intervenida para extirparle la masa mediante faringotomía lateral bajo anestesia general (fig. 4). Se

Los autores no declaran ningún conflicto de intereses.

Correspondencia: Dr. E. Morera Serna.  
Servicio de Otorrinolaringología.  
Hospital Universitario Son Dureta.  
Andrea Doria, 5. 07014 Palma de Mallorca.  
Islas Baleares. España.  
Correo electrónico: emorera@hotmail.com

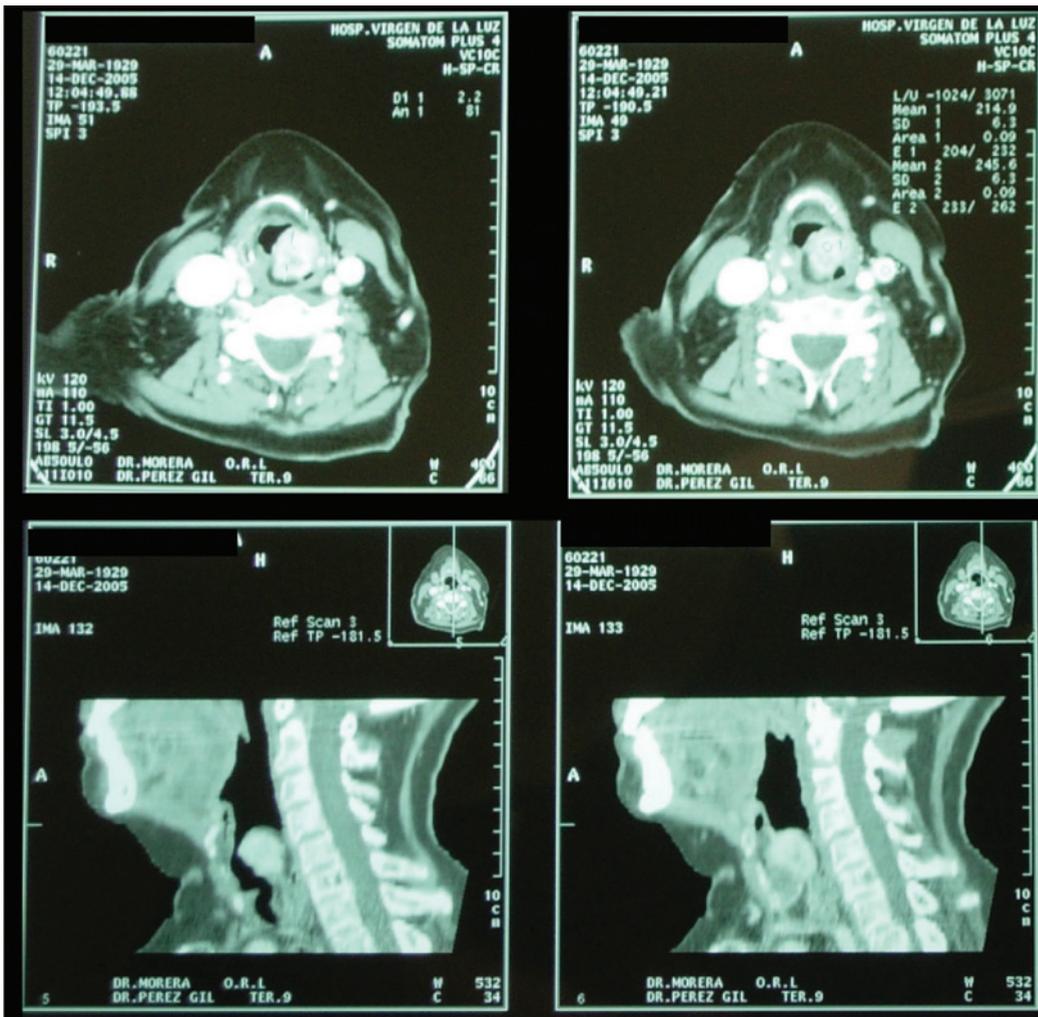
Recibido el 1-7-2006.  
Aceptado para su publicación el 17-11-2006.



**Figura 1.** Imagen endoscópica de la hipofaringe que muestra una masa que ocluye casi totalmente la vía aérea.

realiza una traqueotomía con anestesia local previa debido a la imposibilidad de intubación por la presencia de la masa. La evolución postoperatoria de la paciente es satisfactoria y la paciente es dada de alta a los 8 días; no se le retira la cánula de traqueotomía, ante la ausencia de diagnóstico histológico en ese momento.

El estudio anatomopatológico de la lesión mostró un tumor groseramente ovoideo no encapsulado, de color blanquecino, de  $3 \times 1,2 \times 1$  cm. Microscópicamente estaba constituido por varios nódulos de células fusiformes formando haces-fascículos con patrón "estoriforme" y en empalizada focal, de estirpe mesenquimal (vimentina positiva y marcadores epiteliales EMA, AE1-AE3 y CAM 5.2 negativas), con hasta 11 mitosis/10 CGA, alguna mitosis atípica ocasional y moderado pleomorfismo focal, por lo que fue clasificado como maligno y ante el que se plantearon básicamente los siguientes diagnósticos: carcinoma sarcomatoide, melanoma, tumor miofibroblástico inflamatorio (seudotumor inflamatorio), fascitis nodular, tumor de estirpe neural, tumor fibrohistiocitario y tumores de estirpe vascular, entidades que se descartó por las características microscópicas del tumor, que se clasificó finalmente como de estirpe muscular por el resultado de las técnicas inmunohisto-



**Figura 2.** Tomografía computarizada de la paciente que muestra la masa pediculada en el repliegue aritenopiglótico izquierdo.

químicas que apoyaban el origen en músculo liso (actina de músculo liso positiva, S-100, CD-34, CD-31 y CD-68 tumor negativo, CD-117 tumor negativo, NSE positividad focal), por lo que el tumor se clasificó como tumor mesenquimal maligno de extirpe en músculo liso (fig. 5).

Se apreció también la presencia de material extraño intravascular con reacción de "cuerpo extraño", atribuible a la embolización previa del tumor, y pigmento hemosiderínico.

La paciente es remitida al servicio de oncología donde se decide complementar la cirugía con tratamiento radioterápico. Tres meses tras la cirugía, la paciente se encuentra en buen estado y libre de tumor.

## DISCUSIÓN

El leiomiosarcoma de cabeza y cuello aparece fundamentalmente en la cavidad oral, la mandíbula, los senos paranasales y en tejidos blandos superficiales, como el cuero cabelludo<sup>1</sup>. No se ha encontrado relación entre el hábito tabáquico o la ingesta de alcohol y la aparición de este tumor<sup>2</sup>. La historia previa de irradiación o la presencia de determinados síndromes como la esclerosis tuberosa, la neurofibromatosis, el síndrome de Gardner, el síndrome de Turcot, el síndrome de Werner o el de carcinomatosis basocelular múltiple, así como la inmunosupresión, se han asociado a esta neoplasia<sup>3-7</sup>, aunque sólo la radioterapia previa se ha asociado con la localización en cabeza y cuello<sup>3,7</sup>. La presencia de infección por virus de Epstein-Barr se ha encontrado con frecuencia en pacientes inmunodeficientes<sup>8</sup>, aunque no en cabeza y cuello.

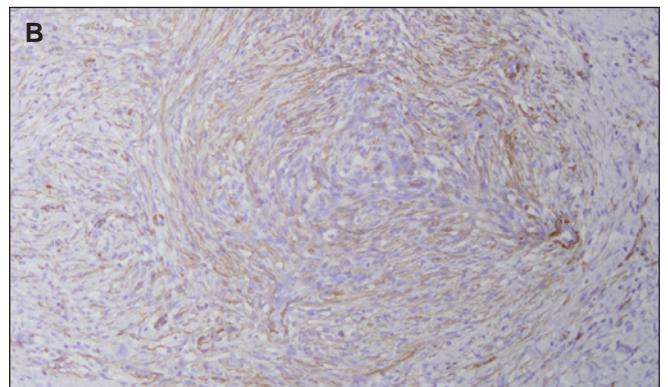
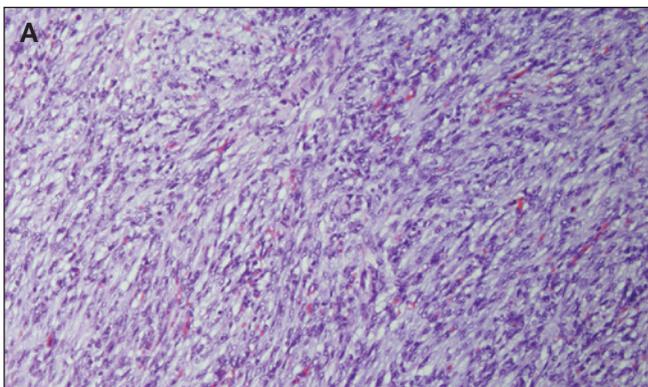
La localización laríngea del leiomiosarcoma es muy infrecuente, incluso entre los leiomiosarcomas de cabeza y cuello. El primero de ellos fue reportado por Jackson et al<sup>9</sup> en 1939 y desde entonces sólo alrededor de 40 casos más han sido publicados; no existen series de más de 2 casos. La dificultad diagnóstica, con necesidad de realización de pruebas de inmunohistoquímica, pone en duda una parte significativa de los diagnósticos llevados a cabo antes del desarrollo de estas técnicas. La glotis y la supraglotis representan el 87% de las localizaciones del leiomiosarcoma laríngeo<sup>10</sup>.



**Figura 3.** Resonancia magnética que muestra imagen coronal de la masa.



**Figura 4.** Foto quirúrgica de la pieza tras su resección.



**Figura 5.** Histología fusocelular (A) con marcación positiva a actina (B).

La edad más frecuente de presentación del leiomiomas laríngeo es en la quinta década de la vida, aunque puede aparecer a cualquier edad, incluida la infancia<sup>11</sup>; la relación varones:mujeres es de 4:1. Debido al bajo número de casos registrados en la literatura, no se puede establecer un patrón de presentación válido.

El diagnóstico de esta tumoración es histológico e implica la necesidad de pruebas de inmunohistoquímica e incluso de microscopía electrónica. En el diagnóstico diferencial entran los tumores laríngeos de células fusiformes: carcinoma sarcomatoide, melanoma, tumor miofibroblástico inflamatorio (seudotumor inflamatorio), fascitis nodular, tumor de estirpe neural, tumor fibrohistiocitario y tumores de estirpe vascular

El diagnóstico diferencial con el leiomioma es por la tasa mitótica > 5/10 campos de alto aumento y el grado de atipia, moderado-severo<sup>12</sup>. En nuestro caso es de reseñar que el tumor era positivo para enolasa neuronal específica (NSE), marcador poco común en esta neoplasia<sup>13</sup>.

La cirugía es el tratamiento de elección en el leiomiomas laríngeo. La experiencia con el leiomiomas uterino, su localización más frecuente, ha mostrado que la tasa de recurrencia local es alta y el porcentaje de metástasis a distancia llega al 50% de los pacientes; los lugares más frecuentes son el pulmón, el cerebro y la columna vertebral y puede aparecer hasta varios años después del tratamiento inicial; la supervivencia a los 5 años es del 40%<sup>14</sup>. Debido a que la diseminación del tumor es por vía hemática, la afectación linfática cervical es escasa y no excede un 10-15% de los pacientes, con lo que se limita el papel del vaciamiento cervical electivo<sup>15</sup>. La quimioterapia primaria se ha utilizado en un escaso número de casos de localización uterina, con respuestas de un 20-50% y supervivencias de menores de un año<sup>16</sup>. La radioterapia como tratamiento solitario, tanto del tumor primario como de las metástasis, no ha mostrado utilidad en las pocas ocasiones que se ha utilizado<sup>17</sup>.

Debido al carácter pediculado del tumor y la elevada edad de nuestra paciente, optamos por no ampliar la cirugía inicial con una técnica más amplia, y se remitió a la paciente para radioterapia complementaria con el fin de mejorar el control locorregional.

Como conclusión, podemos afirmar que el diagnóstico de benignidad o malignidad de una masa laríngeo es exclusivamente histológico y que tanto el aspecto externo como las pruebas radiológicas pueden llevarnos a la confusión. El escaso número de casos publicados hace imposible la instauración de un protocolo de tratamiento. No obstante, parece que la resección quirúrgica con márgenes negativos es la opción terapéutica que optimiza el pronóstico a largo plazo. El tratamiento complementario con modalidades no quirúrgicas continúa teniendo un papel secundario y una utilidad en controversia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Marioni G, Bertino G, Mariuzzi L, Bergamin-Bracale AM, Lombardo M, Beltrami CA. Laryngeal leiomyosarcoma. *J Laryngol Otol*. 2000;114:398-401.
2. Lippert BM, Schlütter E, Claasen H, Werner JA. Leiomyosarcoma of the larynx. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 1997;254:66-9.
3. Raaf HN, Raaf JH. Sarcomas related to the heart and vasculature. *Semin Surg Oncol*. 1994;10:374-82.
4. Fujii H, Barnes L, Johnson JT, Kapadia SB. Post-radiation primary intranodal leiomyosarcoma. *J Laryngol Otol*. 1995;109:80-3.
5. Timmons CF, Dawson DB, Richards CS, Andrews WS, Katz JA. Epstein-Barr virus associated leiomyosarcomas in liver transplantation recipients. Origin from either donor or recipient tissue. *Cancer*. 1995;76:1481-9.
6. Mierau GW, Greffe BS, Weeks DA. Primary leiomyosarcoma of brain in an adolescent with common variable immunodeficiency syndrome. *Ultrastruct Pathol*. 1997;21:301-5.
7. Amilibia E, Nogues J, Cruellas F, Taischik F, Bravo O, Vilardell F, et al. Leiomyosarcoma laríngeo. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2000;51:85-7.
8. Lee ES, Locker J, Lanesnik M, Reyes J, Jaffe R, Alashari M. The association of Epstein-Barr virus with smooth-muscle tumours occurring after organ transplantation. *N Engl J Med*. 1995;332:19-25.
9. Jackson C, Jackson CL. Sarcoma of the larynx. En: Jackson C, editor. *Cancer of the larynx*. 1ª ed. Philadelphia: WB Saunders; 1939. p. 167-8.
10. Pérez J, Muntané MJ, Del Prado M, Viladot J. Leiomyosarcoma laríngeo. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2001;52:254-7.
11. Chizh I, Ogorodnikova LS, Birina LM, Ratner ON. Leiomyosarcoma of the larynx in an 8-year-old girl. *Vestn Otorinolaryngol*. 1976;36:104-5.
12. Lan MY, Guo YC, Chu PY, Ho DM, Chang SY. Pathology quiz case 2: Leiomyosarcoma of the larynx. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127:1503-5.
13. Fukunaga M. Neuron-specific enolase-producing leiomyosarcoma of the mesentery. *APMIS*. 2004;112:105-8.
14. Robbins L, Cotran RS, Kumar V. Female genital tract. En: *Pathological basis of disease*. 4ª ed. Philadelphia: WB Saunders; 1989. p. 1396-7.
15. Thomas S, McGuff HS, Otto RA. Leiomyosarcoma of the larynx. Case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1999;108:794-6.
16. Peckham M, Pinedo M, Veronesi U. Sarcoma and melanoma of the female genital tract. En: McGee JO, Isaacson PG, Wright NA, editores. *Oxford textbook of oncology*. Vol. 2. Oxford: Oxford University Press; 1995. p. 1396-7.
17. Cocks H, Qurashi M, Morgan D, Bradley P. Leiomyosarcoma of the larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;121:643-6.