

# Leiomioma de laringe

## Laryngeal leiomyosarcoma

Ana Faraldo García ■ Marcos Rossi Izquierdo ■ Carlos Martín Martín ■ Begoña Vieites Pérez Quintela  
■ Asunción Lozano Ramírez ■ Torcuato Labela Caballero

### RESUMEN

El leiomioma laríngeo es una neoplasia maligna derivada del músculo liso, muy infrecuente en dicha localización. El diagnóstico es histológico y para él son necesarias las pruebas inmunohistoquímicas. A continuación presentamos un caso de un paciente varón de 70 años diagnosticado de leiomioma laríngeo al que se le realizó una laringectomía total. El paciente está libre de enfermedad tras un año de seguimiento.

Palabras clave: leiomioma laríngeo; inmunohistoquímica.

### ABSTRACT

*Laryngeal leiomyosarcoma is a malignant neoplasm of the smooth muscle cells highly infrequent in this location. The diagnosis is histological and based on immunohistochemical studies. We are reporting a case of a 70-year-old male patient with a leiomyosarcoma of the larynx treated by total laryngectomy. He remained disease-free one year after the operation.*

Keywords: laryngeal leiomyosarcoma; immunohistochemistry.

#### ANA FARALDO GARCÍA

Médico interno residente de tercer año del Servicio de Otorrinolaringología del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

#### MARCOS ROSSI IZQUIERDO

Adjunto clínico del Servicio de Otorrinolaringología del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

#### CARLOS MARTÍN MARTÍN

Profesor y Adjunto clínico del Servicio de Otorrinolaringología del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

#### BEGOÑA VIEITES PÉREZ QUINTELA

Adjunto clínico del Servicio de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

#### ASUNCIÓN LOZANO RAMÍREZ

Profesora y Adjunto clínico del Servicio de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

#### TORCUATO LABELLA CABALLERO

Catedrático y Jefe de Servicio de Otorrinolaringología del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Correspondencia:

Ana Faraldo García

Parque Montouto C/Emilia Pardo Bazán nº9. CP 15894, Teo, A Coruña, España.

Tel: 649237476

E-mail: anafaraldo@terra.com

### INTRODUCCIÓN

El leiomioma es un tumor mesenquimatoso maligno, derivado del músculo liso, que se localiza raramente en las vías respiratorias superiores, y sólo de forma excepcional en la laringe<sup>1</sup>.

Dentro de los tumores malignos de la laringe, el 95% corresponde a carcinomas epidermoides<sup>2 y 3</sup> entras que los sarcomas de laringe suponen menos del 1% de todas las neoplasias de dicha localización<sup>4, 5 y 6</sup>.

El primer caso reportado de un leiomioma de laringe fue en 1941 por Frank<sup>7</sup>, y hasta la actualidad, apenas existen publicados medio centenar.

### CASO CLÍNICO

Paciente varón, de 70 años, que acude a Urgencias remitido por su médico de cabecera por hematuria. Durante la anamnesis se pone de manifiesto una disfonía de unos 2 meses de evolución que no había sido filiada, por lo que se avisa a nuestro Servicio para valoración. El paciente, aparte de la disfonía, no refería disfagia, odinofagia ni disnea, aunque sí un síndrome general (con astenia y pérdida de peso que no sabía precisar de cuantos kilogramos).

Dentro de los antecedentes personales del enfermo destacamos que es ex-fumador desde hacía 30 años y sin hábito

alcohólico, padece diabetes mellitus insulin dependiente y fue intervenido de una apendicectomía y una nefrectomía izquierda en la juventud por una pielonefritis complicada.

En la exploración endocavitaria otorrinolaringológica se observa una lesión exofítica, de aspecto abollonado, no ulcerada, que emerge a nivel de la comisura anterior entre ambas cuerdas vocales que conservan una movilidad normal. El resto de nuestra exploración es anodina y a nivel cervical no se palpan adenopatías.

Ante dicha lesión, se decide solicitar una TC cervical y un estudio preoperatorio (analítica general, radiografía de tórax y ECG que resultan normales), para la realización de una microcirugía laríngea bajo anestesia general para toma de biopsia.

En la microcirugía de laringe se observa una lesión exofítica, blanda y friable, que afecta a la comisura anterior y desde ella se extiende a más de 1 cm de la pared anterior de la subglotis.

El estudio anatomopatológico informa que los hallazgos de la biopsia sugieren la posibilidad de un sarcoma con diferenciación muscular, pero dada la rareza de este tumor en la laringe, no se pueden descartar otras posibilidades mientras no se realice un estudio completo de la pieza. Se evidencian células fusiformes en fascículos, con moderada atipia y frecuentes mitosis, muchas de ellas atípicas. El citoplasma es alargado eosinófilo. El estudio de inmunohistoquímica revela positividad difusa para vimentina en más del 50% de las células tumorales y para actina de músculo liso. El CD68 y la proteína S100 tiñen células aisladas. Han resultado negativas las tinciones para citoqueratinas AE1-AE3 y CAM 5.2, mioglobina y desmina.

En la tomografía computerizada se evidencia una masa en comisura anterior de predominio izquierdo con extensión transglótica y dudosa afectación del cartílago tiroideos. No se observan adenopatías (Figura 1).

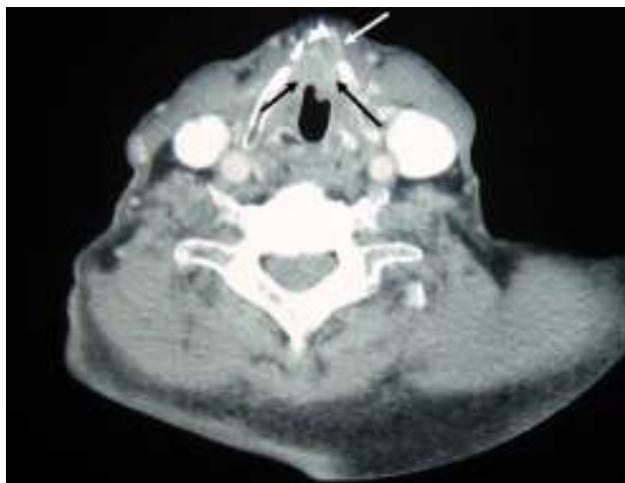


Figura 1 | TC preoperatorio a nivel de la glotis en el que se evidencia una masa en comisura anterior bilateral de predominio izquierdo.

Se barajan varias opciones terapéuticas, descartando en primer lugar la radioterapia ya que se trata inicialmente, de un tumor no radiosensible. Por lo tanto se le propone al paciente tratamiento quirúrgico mediante laringectomía total, que el paciente rechaza en primera instancia.

Tras el paso de dos meses el enfermo acepta el tratamiento quirúrgico y se solicita una ecografía cervical para descartar la presencia de adenopatías cervicales no palpables.

Se le realiza una practica laringectomía total, sin complicaciones en el postoperatorio. (Figura 2)



Figura 2 | pieza quirúrgica tras su resección.

La anatomía patológica de la pieza quirúrgica es informada como leiomiomasarcoma, de 2.5 cm de diámetro máximo, que ulcera el epitelio superficial e infiltra tejidos musculares y porción superficial de cartílago laríngeo. Sin evidencia de permeación vascular, ni infiltración perineural, y respetándose los márgenes de resección. El estudio inmunohistoquímico demuestra inmunopositividad de las células tumorales para actina de músculo liso, actina de músculo específico (HHF35) y vimentina e inmunonegatividad para citoqueratinas AE1-AE3, desmina, CKit y S100. (Figuras 3 y 4).

El índice de proliferación medio con el MiB1 es alto. Actualmente el paciente presenta un año de seguimiento postquirúrgico, sin enfermedad local, regional o a distancia.

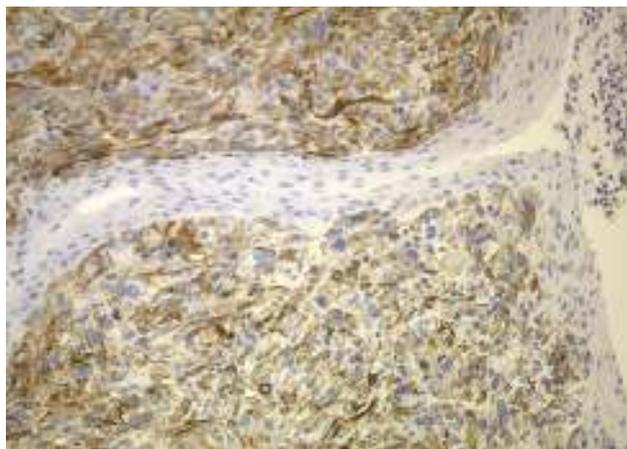


Figura 3 | HHF35x20. Inmunopositividad para actina músculo específico.

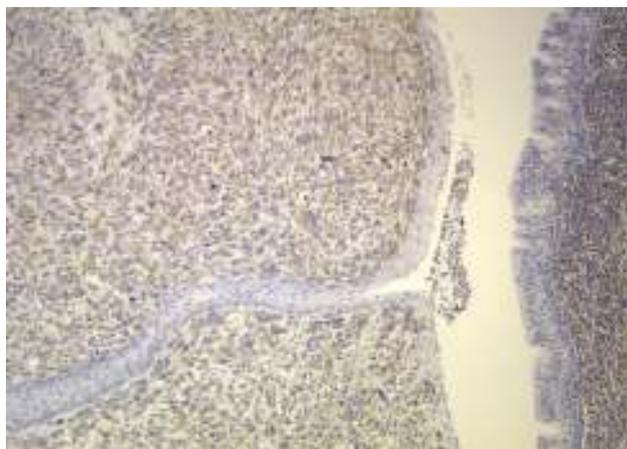


Figura 4 | Vimentina x 20. Inmunopositividad para vimentina (anticuerpo monoclonal específico para tejidos mesenquimatosos).

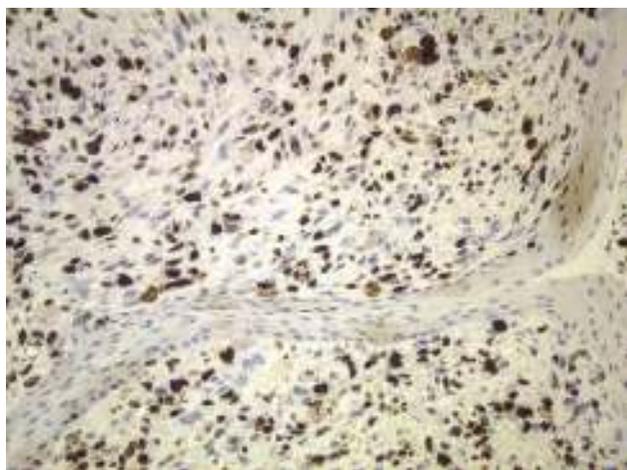


Figura 5 | MiB1x20. Alto índice de proliferación.

## DISCUSIÓN

El leiomioma supone del 2 al 7% de los tumores malignos de tejidos blandos<sup>5 y 8</sup>. La localización habitual es a nivel del tracto genital femenino (sobre todo útero), paredes gastrointestinal o retroperitoneo, tejido cutáneo y subcutáneo, y tejido vascular<sup>5, 6 y 8</sup>. Es poco frecuente su hallazgo en cabeza y cuello y aparece fundamentalmente en la lengua y cavidad oral, cuero cabelludo, tejidos blandos superficiales, senos y fosas nasales, piel, tráquea y esófago cervical<sup>3, 5, 6, 8-10</sup>.

La localización predominante de los leiomiomas en la laringe es a nivel de la glotis y supraglotis<sup>1 y 3</sup>, aunque también se han publicado casos de afectación subglótica<sup>11</sup>.

Debido al bajo número de casos registrados en la literatura, apenas unos 50 casos en la literatura mundial, y sólo una serie de dos casos<sup>12</sup>, no se puede establecer un patrón de presentación válido. En lo que respecta a la edad media de presentación encontramos discordancias de unas publicaciones a otras, Pérez Villa hace una referencia de una media de edad de 42,5 años<sup>8</sup>, Marioni también habla de una edad media de unos 49 años<sup>13</sup>, mientras que otros autores como Skoulakis hablan de una media de edad de 62 años<sup>3</sup>. En lo que respecta al sexo, parece haber una clara predilección por el sexo masculino.

No se conoce ningún factor de riesgo asociado, ni siquiera el hábito tabáquico o enólico<sup>14</sup>. Algunos autores defienden una posible relación con irradiaciones previas, o la presencia de algunos síndromes como la esclerosis tuberosa, la enfermedad de von Recklinghausen, neurofibromatosis, síndrome de Gardner, retinoblastoma<sup>13</sup> y virus de Epstein Barr en relación con inmunosupresión<sup>15</sup>.

El diagnóstico morfológico con microscopía óptica puede ser difícil. En el pasado, los leiomiomas de laringe eran frecuentemente confundidos con otros tumores laríngeos de células fusiformes. Actualmente se consideran imprescindible para el diagnóstico las pruebas de inmunohistoquímica, en las que se pone de manifiesto una positividad para la actina músculo específica y la inmunonegatividad para citoqueratinas<sup>13 y 16</sup>.

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>17</sup>.

Debido a lo poco común de los leiomiomas de laringe, existe poca información sobre una modalidad terapéutica efectiva. La cirugía es la base fundamental de la terapia del sarcoma de laringe, siendo la resección quirúrgica con márgenes adecuados el principal tratamiento<sup>4</sup>. La extensión de la cirugía dependerá de la localización y tamaño de la lesión, la laringectomía total es el tratamiento más agresivo que asegura márgenes negativos<sup>18</sup>, pero pueden realizarse laringectomías

parciales convencionales, así como cirugías transorales o resección endoscópica con láser carbónico en aquellos tumores de pequeño tamaño<sup>13, 19</sup>. La afectación del cartilago indicó la laringectomía total en nuestro caso.

El leiomioma suele comportarse como un tumor muy agresivo, con gran tendencia a la recidiva local, entre un 35 y un 50%<sup>18</sup>. La diseminación metastásica es usualmente vía sanguínea hacia pulmón e hígado, pero se encuentran pocos casos con metástasis ganglionares especialmente en fases tempranas, por lo que el vaciamiento cervical sólo suele indicarse en aquellos casos en los que existen adenopatías en el momento del diagnóstico<sup>8</sup>.

En cuanto al uso de la radioterapia, se ha descrito que estos tumores no son muy radiosensibles, sin embargo la radioterapia utilizada en forma postoperatoria puede permitir una resección quirúrgica más conservadora, o completar el tratamiento en pacientes en los que los límites de resección quirúrgica se encuentran infiltrados<sup>3, 5, 8, 12 y 18</sup>.

El valor de la quimioterapia es cuestionable por la poca sensibilidad que el leiomioma presenta a ésta.

El pronóstico es desfavorable, con una supervivencia media de aproximadamente 16 meses<sup>8</sup>, y parece que el factor pronóstico más importante es el grado de diferenciación tumoral<sup>14</sup>.

## REFERENCIAS

1. Samlali R, Acharki A, Sahraoui S, Tihya M et al. Léiomyosarcome du larynx. Revue de la littérature, à propos d'un cas. Bull Cancer 1996;83:882-8.
2. Sessions RB, Harrison LB, Forastiere AA. Tumors of the Larynx and Hypopharynx. En: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer: Principles & Practice of Oncology. 5ª edición. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997;29:735-847.
3. Skoulakis CE, Stavroulaki P, Moschotzopoulos P, Paxinos M et al. Laryngeal leiomyosarcoma: a case report and review of the literature. Eur Arch Otorhinolaryngol 2006;263(10): 929-34.
4. Myssiorek D, Wasserman P, Patel M, Rofeim O. Osteosarcoma of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1998;107(1):70-4.
5. Liuzzi JF, Garriga E, Mijares A, Brito E et al. Leiomyosarcoma de laringe. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Venez Oncol 2004;16(3):156-63.
6. Morera Serna E, Pérez Fernández CA, De la Fuente Jambriña C, Razquin Muñoz J et al. Leiomyosarcoma laríngeo. Acta Otorrinolaringol Esp. 2007;58(9):445-8.
7. Frank DI. Leiomyosarcoma of the larynx. Arch Otolaryngol. 1941; 34:493-500. Cit. por: Kainuma K, Kikukawa M, Itoh T, et al. Leiomyosarcoma of the larynx: emergency tracheostomy. J Laryngol Otol 2001; 115:570-2.
8. Pérez Villa J, Muntané MJ, Del Prado Venegas M, Viladot J. Leiomyosarcoma laríngeo. A propósito de un nuevo caso. Acta Otorrinolaringol Esp. 2001; 52: 254-7.
9. Marioni G, Bertino G, Mariuzzi L, Bergamin-Bracale AM et al. Laryngeal leiomyosarcoma. J Laryngol Otol. 2000;114:398-401.
10. Gude P, Tisch M, Kraft K, Danz B et al. Leiomyosarkom des Kehl. HNO 2006;54:207-14.
11. Sasaki T, Ushio M, Okita W, et al. Subglottic leiomyosarcoma of the larynx; a case report. Auris Nasus Larynx 2004; 31:165-9.
12. Akcam T, Oysul K, Birkent H, Gerek M et al. Leiomyosarcoma of the head and neck: report of two cases and review of the literature. Auris Nasus Larynx 2005;32:209-12.
13. Marioni G, Staffieri C, Marino F, Staffieri A. Leiomyosarcoma of the larynx: Critical analysis of the diagnostic role played by immunohistochemistry. Am J Otolaryngol 2005;26:201-6
14. Lippert BM, Schlütter E, Claasen H, Werner JA. Leiomyosarcoma of the larynx.

Eur Arch Otorhinolaryngol. 1997;254:66-9.

15. Lee ES, Locker J, Nalesnik M, Reyes J et al. The association of Epstein-Barr virus with smooth-muscle tumours occurring after organ transplantation. N Engl J Med 1995;332:19-25.
16. Kainuma K, Kikukawa M, Itoh T et al. Leiomyosarcoma of the larynx: emergency tracheostomy. J Laryngol Otol 2001; 115:570-2.
17. Lan M-Y, Guo Y-C, Chu P-Y et al. Pathology quiz case 2. Leiomyosarcoma of the larynx. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001;127:1503-5.
18. Abbas A, Ikram M, Yaqoob N. Leiomyosarcoma of larynx: A case report. Ear, Nose & Throat Journal; Jul 2005; 84, 7: 435-40.
19. Mckiernan DC, Watters GWR. Smooth muscle tumours of the larynx. J Laryngol Otol 1995;109: 77-9.