

## LEIOMIOSARCOMA DE LARINGE REPORTE DE CASO CLÍNICO

CONSUELO CHUMBIMUNI, WILFREDO PERFETTI G, EMELISA SOSA, DANIEL VERDECCHIA, JUAN SCARTON, WILFREDO PERFETTI

SERVICIO DE CIRUGÍA DE CABEZA Y CUELLO DEL INSTITUTO ONCOLÓGICO "DR. MIGUEL PÉREZ CARREÑO" CARABOBO, VENEZUELA

### RESUMEN

El leiomiomasarcoma laríngeo es un tumor extraordinariamente infrecuente, constituyen menos de 1 % de las neoplasias de la cabeza y el cuello en adultos, con menos de 50 casos descritos en la literatura mundial. Su diagnóstico es definitivo por inmunohistoquímica, con pronóstico incierto. Hasta la actualidad su tratamiento es quirúrgico. Presentamos un caso clínico de paciente femenino de 50 años, con diagnóstico de leiomiomasarcoma de laringe de bajo grado, con tratamiento quirúrgico conservador y recaída a los 2 años, finalizando con laringectomía total. Revisamos la literatura y casos similares; se discuten los avances en terapia oncológica.

**PALABRAS CLAVE:** Cáncer, leiomiomasarcoma, laringe, inmunohistoquímica, cirugía.

### SUMMARY

Laryngeal leiomyosarcoma is an extremely rare tumor, constituting less than 1 % of the neoplasms of the head and neck in adults, with less than 50 cases reported in the world literature. Its diagnosis is definitive by immunohistochemistry, with uncertain prognosis. Until now treatment is surgical. Here is a new case, 50 years female patient, diagnosed with leiomyosarcoma of the larynx classified how low grade, with conservative surgical treatment and relapse at 2 years, ending in total laryngectomy is presented. We review the literature study similar cases, and we discussion about the advances in cancer therapy.

**KEY WORDS:** Cancer, leiomyosarcoma, larynx, immunohistochemistry, surgery.

### INTRODUCCIÓN

**L**os leiomiomasarcomas (LMS) son neo-formaciones malignas que se originan del músculo liso. Dado que estos tumores pueden originarse de la pared, tanto de grandes vasos como de los pequeños vasos, en teoría podemos

---

Recibido: 28/01/2016 Revisado: 13/03/2016

Aceptado para publicación: 15/05/2016

Correspondencia: Consuelo J Chumbimuni C. Instituto

---

Oncológico "Miguel Pérez Carreño". Bárbula, Pabellón  
15 Naguanagua, Carabobo, Venezuela. E-mail:  
Janethc3@hotmail.com.

---

hallarlos en cualquier parte del cuerpo y se estudian dentro del conjunto de todos los tumores malignos derivados del mesénquima. En cabeza y cuello son menos frecuentes, debido a que no existe proporcionalmente tanto músculo liso, aunque por este motivo, se pueden encontrar en esófago y tráquea y por supuesto, en los numerosos vasos sanguíneos de la región. Dentro de todos los sarcomas, los LMS escasamente suponen una incidencia menor del 10 % <sup>(1)</sup>.

Conceptualmente en cabeza y cuello, el LMS puede aparecer como tumor primario o metastásico. Dentro del territorio cabeza y cuello, en el lugar <sup>(2)</sup> que con mayor frecuencia aparecen casos de LMS es fundamentalmente en la mucosa oral, la mandíbula, los senos paranasales y en tejidos blandos superficiales, como el cuero cabelludo <sup>(3)</sup>. También hay casos descritos, aunque en menor número, en mucosa nasal, en faringe y laringe <sup>(4,5)</sup>. Los leiomiomas en laringe son muy escasos a nivel mundial, hasta la actualidad solo contamos con reportes de casos mundiales menores de 50 <sup>(6)</sup>. En cáncer de laringe más del 95 % corresponden a carcinomas de células escamosas y el 5 % restante comprenden los sarcomas, adenocarcinomas, tumores neuroendocrinos, y otros.

El primer caso de LMS fue reportado por Jackson y col., <sup>(7)</sup> en 1939 y luego posteriormente fue en 1941, por Frank DL <sup>(8)</sup>, y desde entonces el pilar angular como estrategia terapéutica sigue siendo la cirugía, como todo sarcoma, con resección quirúrgica con márgenes adecuados, y la extensión dependerá de la lesión y su localización, así lograr un adecuado control local. La radioterapia todavía se considera como una terapia complementaria posoperatoria según sea el caso, la quimioterapia con escasos aportes.

A continuación le presentaremos un caso clínico tratado en nuestra institución, de LMS. Se revisa la literatura haciendo hincapié en los problemas diagnósticos y las controversias terapéuticas. Nuestro objetivo principal mostrar

el comportamiento biológico de esta neoplasia maligna, de bajo grado a su consecuente recaída, habiéndole ofrecido una cirugía óptima de control local y conservadora a la paciente.

## CASO CLÍNICO

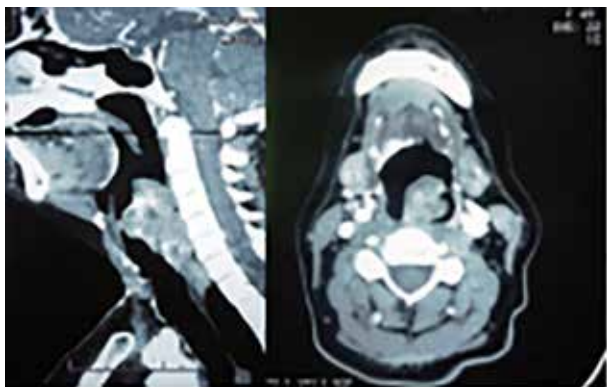
Se trata de paciente femenino de 50 años de edad, hipertensa, fumadora, con antecedentes de traqueotomía a los 9 y 21 años, no precisa causa sin aportes médicos. Quien inicia enfermedad actual hace 4 años, cuando empieza a presentar odinofagia, disfagia a sólidos y disnea que progresa de grandes a pequeños esfuerzos. Ingresa a la emergencia del Hospital Central de Valencia (Ciudad Hospitalaria Enrique Tejera) en agosto de 2012, donde realizan traqueotomía, por presentar insuficiencia respiratoria aguda; además toman biopsia de tumor laríngeo, por este motivo es referida a este centro.

Ella acude por primera vez a nuestro centro, por el servicio de cabeza y cuello, el 30/8/2012 donde se evidencia traqueotomía, con discretos signos de inflamación, no se palpan adenopatías cervicales. A la laringoscopia indirecta, se observa lesión exofítica papilomatosa en supraglotis, no se precisa su origen, sin aparente compromiso de cuerda vocal. Trae consigo una tomografía axial computarizada de cuello del 15/08/2012. Reporta imagen de gran LOE que ocupa prácticamente toda la laringe, se extiende desde la epiglotis hasta el espacio supra-glótico, impresiona respetar las cuerdas vocales (Figura 1 y 2).

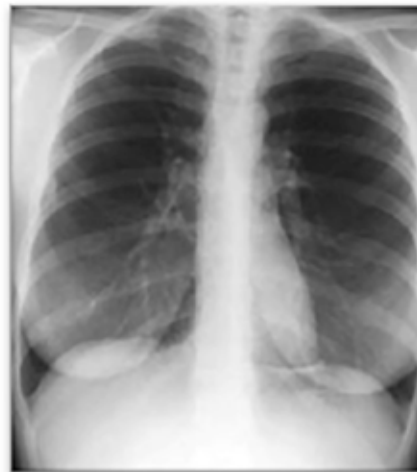
Con nasofibrolaringoscopia (NFL) del 15/08/12 que concluye tumor de gran tamaño en supraglotis que cubre luz laríngea casi en su totalidad, no se logra visualizar las cuerdas vocales (Figura 3).

Se solicita radiografía de tórax la cual muestra normalidad, sin evidencia de enfermedad metastásica (Figura 4).

Se recibe resultados de biopsia tumor laríngeo 12-03-918. Lesión polipoide de



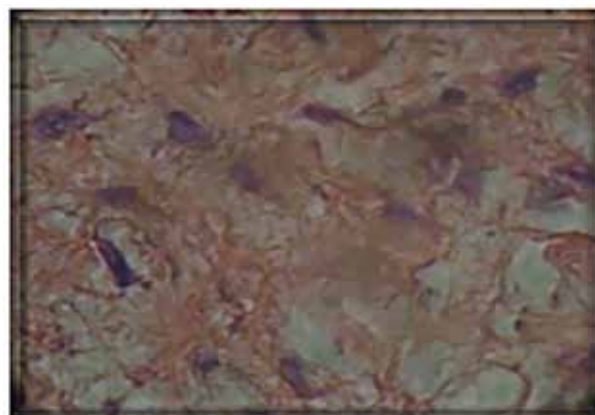
**Figura 1 y 2.** TAC donde se evidencia tumor en supra-glottis, siendo sus medidas de 28 mm x 32 mm x 61 mm. Las cuerdas vocales impresionan conservan su morfología y densidad normal.



**Figura 4.** RX tórax normal.



**Figura 3.** NFL se evidencia imagen polipoide móvil, que ocupa casi la totalidad de luz laríngea.



**Figura 5.** Biopsia.

aspecto epiteliode, sugestivo de sarcoma de bajo grado (Figura 5). Por lo cual se decide solicitar inmunohistoquímica a la biopsia obtenida. Inmunohistoquímica 929-12: hallazgos compatibles con leiomiomasarcoma epiteliode (amle positivo).

Al revisar todos los estudios de la paciente, incluyendo clínica y estudios de extensión; se decide llevar a quirófano el 7 de noviembre de 2012, donde los hallazgos fueron lesión polipoidea en repliegue aritenoepliglótico derecho que ocupa cara medial del seno piriforme, de 4

cm aproximadamente. Se le realiza cervicotomía lateral más faringectomía lateral con resección de la lesión.

Biopsia definitiva 0701-12 de la cirugía fue: lesión supra-glótica derecha, sarcoma fusocelular de grado histológico intermedio. Actividad mitótica de 2 a 4 x 10 campos de alto aumento. Compatible con leiomiোসarcoma epitelioides. Ligamento aritenopiglótico: sarcoma fusocelular de grado histológico intermedio, bordes laterales y profundos sin tumor.

Se decide en servicio mantener la conducta sin anexar ningún tratamiento complementario y mantenerla en vigilancia oncológica estricta, con consultas sucesivas, valoración clínica e imaginológica, se mantiene asintomática hasta el presente año cuando posterior a realización de control, se evidencia en resonancia magnética nuclear de cuello del 28/5/2014, lesión de ocupación de espacio a nivel de articulación cricoaritenoides lobulada de aproximadamente 2 cm que realza moderadamente con la administración de contraste con afección del músculo laringo-faríngeo y reducción de la luz faríngea (Figura 6). Se solicita nasofibrolaringoscopia la cual reporta: condición posterior a laringectomía supra-glótica sin evidencia de lesión, con colgajo mucoso que ocupa el tercio posterior laríngeo (Figura 7).

Se decide en el servicio llevar a quirófano a una laringoscopia directa y toma de biopsia, donde se evidencia lesión tumoral encapsulada de mucosa, bien delimitada, móvil que ocupa la luz laríngea, y se extiende a pared faríngea. Se toma biopsia y decide realizar traqueotomía. La biopsia concluye sarcoma de bajo grado.

Actualmente paciente asintomática en espera de turno quirúrgico a realizar laringectomía total, por el servicio de cabeza y cuello.



**Figura 6.** Lesión lobulada de 2 cm, con captación de contraste y a nivel de articulación cricoaritenoides.



**Figura 7.** Lesión compatible a colgajo cutáneo por antecedente quirúrgico.

## DISCUSIÓN

La revisión bibliográfica en un caso infrecuente como este, nos puede resultar muy útil para orientar nuestra actitud terapéutica. El LMS se presenta en la quinta década de la vida y la forma de presentación es similar a los carcinomas escamosos de laringe<sup>(9-13)</sup>.

La aparición del LMS es atípica, las causas se desconocen, porque no se ha encontrado relación entre el hábito tabáquico o la ingesta de alcohol y la aparición de este tumor. El factor pronóstico más importante, inherente al tratamiento es lograr una resección completa. El grupo con pronóstico favorable incluye tumores grado I, localización superficial y tamaño menor de 5 cm de diámetro. Con supervivencia a los 5 años de 80 % a 90 %, siempre y cuando los márgenes quirúrgicos de resección sean negativos, como lo fue también el caso presentado.

Según autores <sup>(9-11)</sup>, el pronóstico del LMS, viene correlacionado con el tamaño y actividad mitótica, pero sobre todo con la profundidad: pues mientras que las localizaciones superficiales raramente metastatizan, las profundas de partes blandas lo hacen en un 30 % de los casos. Los factores predictivos de mayor riesgo de recurrencia local fueron: positiva o incierta resección de márgenes, localización en cabeza y cuello o en partes profundas del tronco, pacientes mayores de 65 años, histopatología de histiocitoma, neurogénico o epitelioides, medida del tumor superior a 10 cm y el grado histopatológico.

Es difícil encontrar series amplias de LMS, que nos orienten sobre el pronóstico clínico, que asegure el tratamiento quirúrgico, todos los casos revisados mantienen la cirugía como principal conducta, el dilema se presenta en ser conservador o iniciar con una conducta radical, esto se debe a lo dificultoso por la anatomía laríngea de lograr un adecuado manejo de los márgenes quirúrgicos, por lo que tenemos que recurrir al estudio en conjunto de todos los sarcomas, aunque estos constituyen, como sabemos, es un grupo de enfermedades demasiado heterogéneo <sup>(12)</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. Y el tratamiento sistémico es cuestionable los resultados y se dejan para casos

inoperables y metastásicos <sup>(4)</sup>.

Podemos concluir que nos encontramos ante un diagnóstico de LMS reciente y, por tanto, es un caso clínico abierto. Se trata de un tumor raro en el área cabeza y cuello. El patólogo sigue siendo el principal protagonista en el diagnóstico de los tumores, sea cual sea su origen. El área cabeza y cuello es asiento de tumores raros cuyo comportamiento es radicalmente distinto según su estirpe. El pronóstico de estos LMS, depende de la histología, de la profundidad de localización, del tamaño, así como de la posible extensión en otros lugares del cuerpo.

La cirugía sigue siendo la terapéutica inicial recomendada, hacerla funcional dependerá de la experiencia y los factores pronósticos. La cirugía radical o laringectomía total ofrece el mayor control local.

## REFERENCIAS

1. Rosenberg SA, Suit HD, Baker LH, Rosen G. Bones and tissue soft sarcomas. En: DeVita, Hellman, Rosenberg, editores. 8ª edición. *Cancer Principles & Practice of Oncology*. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins; 1984.p.1741.
2. Montgomery E, Goldblum JR, Fisher C. Leiomyosarcoma of the head and neck: A clinic pathological study. *Histopathology*. 2002;40(6):518-525.
3. Lo Muzio L, Favia G, Farronato G, Piattelli A, Maiorano E. Primary gingival leiomyosarcoma. A clinic-pathological study of 1 case with prolonged survival. *J Clin Periodontol*. 2002;29(2):182-187.
4. Pérez Villa J, Muntané MJ, Del Prado Venegas M, Viladot J. Leiomiomas de laringe. A propósito de un nuevo caso. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2001;52:254-257.
5. Sindwani R, Matthews TW, Thomas J, Venkatesan VM. Epithelioid leiomyosarcoma of the larynx. *Head Neck*. 1998;20(6):563-567.
6. Morera E, Pérez FC, Jambrina C, Razquin MJ, Pérez GMA. Laryngeal leiomyosarcoma. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2007;58(9):445-448.
7. Jackson C, Jackson CL. Sarcoma of the larynx. En:

- Jackson C, editor. Cancer of the larynx. Filadelfia: WB Saunders; 1939.p.167-168.
8. Frank DL. Leiomyosarcoma of the larynx. Arch Otolaryngol. 1941;34:493-500.
  9. Fields LP, Helwing EB. Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. Cancer. 1981;47:156-169.
  10. Stout AP, Hill WT. Leiomyosarcoma of the superficial soft tissue. Cancer. 1958;11:844-854.
  11. Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, Pollock RE, Patel SR, Benjamin RS, et al. Prognostic factors for patients with localized soft-tissue sarcoma treated with conservation surgery and radiation therapy: An analysis of 225 patients. Cancer. 2003;97(10):2530-2543.
  12. Abad Royo JM, Alonso Alonso ML, Pérez Sánchez A, Chamizo García JJ, Barba Díaz L, Jiménez F, et al. Leiomyosarcoma en cabeza y cuello. Disponible en: URL:[https://www.google.co.ve/#q=O.R.L.+ARAGON%E2%80%992005%3B+8+\(1\)+15-19](https://www.google.co.ve/#q=O.R.L.+ARAGON%E2%80%992005%3B+8+(1)+15-19).
  13. Liuzzi JF, Garriga GE, Mijares BA, Brito AE, Agudo LE, Briceño M, et al. Leiomyosarcoma de laringe. Caso clínico. Rev Venez Oncol. 2004;16(3):156-163.