



## Neurofibroma laríngeo

### Laryngeal neurofibroma.

Saúl Esquivel-Enríquez,<sup>1</sup> Ángel de Jesús Mera-Torres,<sup>1</sup> Daniel Antonio Rodríguez-Araiza<sup>2</sup>

#### Resumen

La neurofibromatosis constituye un grupo de trastornos hereditarios de transmisión autosómica dominante, con prevalencia de 1 por cada 3000 nacimientos cuya expresividad varía. En 50% de los casos no hay antecedentes familiares de la enfermedad, lo que representa el resultado de una mutación espontánea. Las neoplasias de la vaina nerviosa de la laringe son poco frecuentes e incluyen neurinoma y neurofibroma. Estos tumores están generalmente encapsulados y submucosos, suelen localizarse en el pliegue ariepiglótico o banda ventricular. Se comunica el caso de un paciente de 50 años de edad con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1, con evolución de seis meses con disfonía sin llegar a la afonía y tres meses con disnea y sensación de cuerpo extraño en la laringe y el globo laríngeo. A la laringoscopia con lente de 70° se observó una lesión pediculada dependiente de la pared lateral en la epiglotis, de bordes lisos que se movilizaba con la fonación y la deglución, en la tomografía computada se identificó un tumor homogéneo que no reforzaba al medio de contraste y dependía de la pared lateral. Se realizó escisión submucosa con resección de mucosa redundante vía endoscópica, con reporte histopatológico de neurofibroma laríngeo.

**PALABRAS CLAVE:** Neurofibromatosis tipo 1; neurinoma; neurofibroma.

#### Abstract

Neurofibromatosis is a group of hereditary disorders with autosomal dominant transmission, with a prevalence of 1/3000 births, whose expressivity varies and, frequently, in 50% of cases there is no family history of the disease, which represents the result of a spontaneous mutation. Nerve sheath neoplasms of the larynx are rare and include neurinoma and neurofibroma. These tumors are generally encapsulated and submucosal, with a tendency to localize in the aryepiglottic fold or the ventricular band. This paper reports the case of a 50-year-old male patient with a diagnosis of neurofibromatosis type 1, who started with a 6-month evolution with dysphonia without reaching aphonia, adding 3 months ago dyspnea and foreign body sensation in larynx and laryngeal glomus. Indirect laryngoscopy was performed with a 70° lens, observing a pedicled lesion dependent on the lateral wall at the level of the epiglottis, smooth-edged which was mobilized with phonation and swallowing. The computed tomography showed a homogenous tumor that did not enhance the contrast medium and was dependent on the lateral wall. Submucosal excision was performed with redundant mucosal resection via endoscopy, with a histopathological report of laryngeal neurofibroma.

**KEYWORDS:** Neurofibromatosis 1; Neurinoma; Neurofibroma.

<sup>1</sup> Otorrinolaringólogo y cirujano de cabeza y cuello. Práctica privada.

<sup>2</sup> Otorrinolaringólogo y cirujano de cabeza y cuello, Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, Ciudad de México.

**Recibido:** 17 de enero 2019

**Aceptado:** 21 de enero 2019

#### Correspondencia

Saúl Esquivel Enríquez  
esquivelsaul@gmail.com

#### Este artículo debe citarse como

Esquivel-Enríquez S, Mera-Torres AJ, Rodríguez-Araiza DA. Neurofibroma laríngeo. An Orl Mex. 2019 enero-marzo;64(1):33-36.

## ANTECEDENTES

El neurofibroma de laringe es poco frecuente, los síntomas referidos son disnea, estridor, disfagia y disfonía. Se ha descrito en pacientes de 2 a 60 años, los niños a menudo se ven afectados, en particular con neurofibromatosis tipo 1. La participación de la laringe en la neurofibromatosis es infrecuente y puede manifestarse con un neurofibroma solitario o un neurofibroma plexiforme.<sup>1</sup> El 59% de los casos reportados se asocian con neurofibromatosis tipo 1; no hay predilección respecto al género, la región supraglótica, los pliegues ariepiglóticos y aritenoides son los más afectados porque estas áreas de la laringe son las más ricas en terminaciones nerviosas.

El gen implicado en la neurofibromatosis tipo 1 se ubica en el brazo largo del cromosoma 17, exactamente en la banda q11.2. Se han descrito al menos ocho formas de esta afección, pero la más frecuente es la neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de Von Recklinghausen,<sup>2</sup> que constituye 80 a 85% de los casos.

Los criterios diagnósticos de las neurofibromatosis son: manchas "café con leche", pecas axilares (signo de Crowe), inguinales o ambas, glioma del nervio óptico, hamartomas del iris (nódulos de Lisch), lesión ósea y familiar del primer grado con neurofibromatosis tipo 1. Dos o más de cualquiera de estos criterios son suficientes para diagnosticar neurofibromatosis tipo 1. Otras anomalías que pueden observarse en estos individuos son tumores del sistema nervioso central, macrocefalia, retraso mental, convulsiones, estatura corta y escoliosis.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 50 años de edad, con neurofibromatosis tipo 1. Inició su padecimiento tres años previos a la valoración por el servicio de Otorrinolaringología, con disfonía sin llegar

a la afonía, que se exacerbaba con el uso y abuso de la voz de forma intermitente, llegando a ser constante seis meses previos a su ingreso al servicio, además, padecía disfagia leve intermitente a sólidos; previamente fue tratado como proceso infeccioso con tratamiento antibiótico y antiinflamatorios no esteroides por médico familiar, sin mostrar alivio de los síntomas. Tres meses previos a ser evaluado por el servicio de Otorrinolaringología, se agregaron episodios de dificultad respiratoria al hablar y a los pequeños esfuerzos, por lo que acudió para valoración.

A la laringoscopia indirecta con lente de 70°, bajo fuente de iluminación y cámara Wolf, con anestesia local con lidocaína en aerosol, se observó la orofaringe y la base de la lengua sin alteraciones, seno piriforme izquierdo y vallécula libres, epiglotis de características normales, en la banda ventricular derecha se observó una lesión redondeada, pediculada, con bordes lisos, bien definidos, que rebasaba el borde superior de la epiglotis, desplazándola así como al seno piriforme ipsilateral, se movilizaba con la deglución y fonación, ocluyendo 80% de la luz de la vía aérea en la supraglotis (**Figura 1**).

La tomografía computada de cuello en fase simple y contrastada evidenció un tumor homogéneo que no reforzaba con medio de contraste, de bordes irregulares que estaba en el borde superior del cartílago cricoides, ocupaba y desplazaba la glotis, el seno piriforme y se limitaba a la hipofaringe, cuyo origen aparente era la banda ventricular derecha y ocupaba 80% de la luz supraglótica y glótica.

Se realizó escisión submucosa, con resección de mucosa redundante y colgajo mucoso en la banda ventricular, vía endoscópica (**Figura 2**), el estudio histopatológico reportó neurofibroma laríngeo (**Figura 3**). Al control posquirúrgico el paciente recuperó la calidad de la voz en su totalidad, sin dificultad respiratoria posquirúrgica;



**Figura 1.** Laringoscopia indirecta con lente de 70°, que muestra las características macroscópicas de la lesión.

el seguimiento a dos años no mostró reincidencia de la lesión laríngea.

## DISCUSIÓN

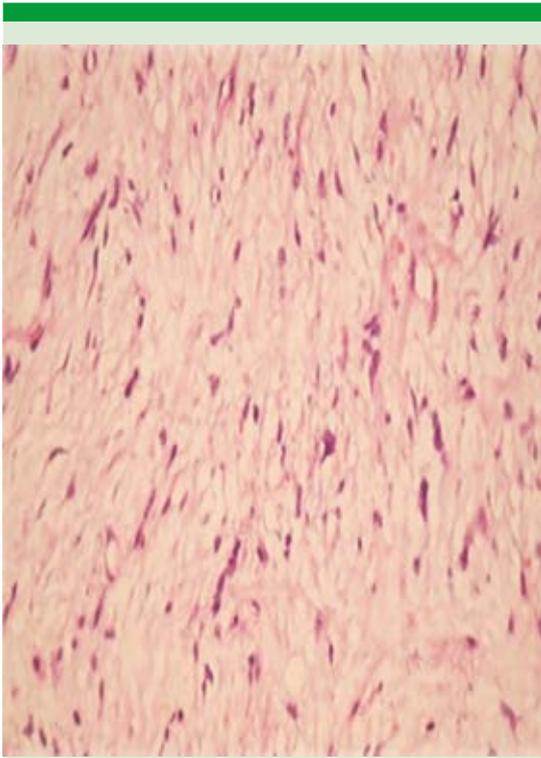
La mayor parte de las masas laríngeas son carcinomas escamosos que se originan en la mucosa y son diagnosticados antes de realizar la tomografía computada.<sup>3,4</sup> En este caso, los estudios de imagen (tomografía computada y resonancia magnética) son importantes para confirmar la existencia de una masa, delimitar su extensión y localizar el sitio más adecuado para biopsia, así como para orientar la naturaleza benigna o maligna del tumor. En el caso comunicado, la tomografía computada demostró un tumor rodeado de un área de baja atenuación. El diagnóstico diferencial ante un tumor submucoso es amplio, incluye lesiones inflamatorias o no neoplásicas



**Figura 2.** Pieza quirúrgica de aproximadamente 3.5 x 2.5 cm.

como el laringocele, quistes mucosos (glándula mucosa obstruida), cambios postraumáticos y amiloidosis. Los tumores neoplásicos de origen epitelial son el carcinoma de células escamosas y los tumores derivados de glándulas salivales menores, fundamentalmente carcinoma adenocarcinoma quístico.<sup>5,6</sup>

Entre los tumores de origen mesenquimal están los derivados del cartílago (condroma y condrosarcoma), hemangioma, tumores de vainas nerviosas (neurinoma y neurofibroma), paraganglioma, lipoma, fibrosarcoma y angiosarcoma. También puede encontrarse linfoma, plasmocitoma extramedular y metástasis.<sup>5,6</sup>



**Figura 3.** Células fusiformes con núcleos del mismo tipo, dispuestas en una matriz de tejido conectivo y mastocitos dispersos en toda la lesión.

El neurofibroma, tumor laríngeo poco frecuente, representa menos de 0.1% de las neoplasias benignas de la laringe. De 25 a 45% de los neurofibromas se localizan en la región de la cabeza y el cuello, pero la laringe es una localización infrecuente. Por lo general, se manifiestan como lesiones aisladas, pero pueden formar parte de la neurofibromatosis tipo 1. Afecta a uno y otro sexo y aunque puede aparecer a cualquier edad, es más frecuente entre 30 y 60 años. La edad de manifestación suele ser menor en neurofibromatosis que en lesiones aisladas. El primer signo clínico es la disfonía, seguido de disfagia y tardíamente disnea. Típicamente se origina en

ramificaciones terminales de la rama medial del nervio laríngeo superior, explicando así la preferencia por la localización supraglótica (repliegue ariepiglótico y banda ventricular). Más raramente se localiza en la región glótica y subglótica.<sup>6</sup> El paciente del caso comunicado cursó de forma referida y la resección no se dificultó por estar delimitada, permitiendo hacerse vía endoscópica como se refiere en la bibliografía.

## CONCLUSIÓN

El neurofibroma es una neoplasia infrecuente que hay que incluir en el diagnóstico diferencial de masas submucosas laríngeas. Ante la sospecha de un tumor submucoso, la tomografía computada con medio de contraste es útil para confirmar su ubicación y orientar el tipo de lesión. Ante una lesión submucosa supraglótica, que muestre en la tomografía computada anillo periférico hipodenso y área central heterogénea con focos de realce puntiformes debe sospecharse el diagnóstico de neurofibroma.

## REFERENCIAS

1. Rahbar R, Litrovnik BG, Vargas SO, et al. The biology and management of laryngeal neurofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004 Dec;130(12):1400-1406.
2. Chang-Lo M. Laryngeal Involvement in Von Recklinhausen's disease: a case report and review of the literature. *Laryngoscope* 1977;87:435-42.
3. Saleh EM, Mancuso AA, Stringer SP. CT of submucosal and occult laryngeal masses. *J Comput Assist Tomogr* 1992 Jan-Feb;16(1):87-93.
4. Tanaka H, Patel U, Caniglio UJ, Rubio A. Solitary subglottic neurofibroma: MR findings. *Am J Neu Rad* 1997 Oct;18:1726-1728.
5. Higuera A, Palomo V, Muñoz R, et al. Neurinoma laríngeo. Diagnóstico diferencial de tumoraciones submucosas laríngeas. *Radiología* 2002;44(4):170-172.
6. Hee Young S, Hyun Seok, Jin PK, Seung HW. Synchronous plexiform neurofibroma in the arytenoids and neurofibromatosis in the parapharynx in a patient with non-neurofibromatosis: A case report. *J Med Case Rep* 2013;7:15.