Caso clínico
An Orl Mex 2022; 67 (3): 228-234.

https://doi.org/10.24245/aorl.v67i3.8073

Condrosarcoma de cricoides de células claras

Clear cell cricoid chondrosarcoma.

Massiel María Cepeda-Uceta,[1] Rafael Moya-Martínez,[2] Vanessa Zerpa-Zerpa,[2] Francesc Tresserra-Casas,[3] Iván Doménech-Juan[2]

Resumen

ANTECEDENTES: Los condrosarcomas conforman un grupo de tumores con amplio espectro de hallazgos clínicos y anatomopatológicos, que tienen como característica común la producción de cartílago neoplásico de causa desconocida. Constituyen el 10% de los tumores óseos malignos, de éstos entre el 2 y el 5% se ubican en la región de la cabeza y el cuello. En las lesiones de localización laríngea la más frecuente es en el cricoides, el principal signo clínico es la disfonía, disnea o ambas. Los estudios complementarios de imagen no permiten la distinción entre condromas y condrosarcomas, necesitando un diagnóstico histológico de certeza mediante una biopsia.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 68 años con disnea en esfuerzo, en quien tras tratamiento quirúrgico se diagnosticó mediante examen histopatológico un condrosarcoma de cricoides de células claras y posteriormente tuvo metástasis intercostal; tumor que ha destacado por su baja frecuencia en el área de la cabeza y el cuello.

CONCLUSIONES: El tratamiento clásico de los condrosarcomas de la laringe es la cirugía radical con márgenes negativos teniendo un excelente pronóstico si se efectúa una resección adecuada.

PALABRAS CLAVE: Condrosarcoma; condroma; cricoides; neoplasias.

Abstract

BACKGROUND: Chondrosarcomas make up a group of tumors with a wide spectrum of clinical and pathological findings, which have as a common characteristic the production of neoplastic cartilage of unknown cause, they constitute 10% of malignant bone tumors, of these between 2% and 5% are located in the head and neck region. In laryngeal lesions, the most frequent is at the level of the cricoid, the main clinical sign is dysphonia and/or dyspnea. Complementary imaging studies do not allow the distinction between chondromas and chondrosarcomas, requiring a histological diagnosis of certainty through a biopsy.

CLINICAL CASE: A 68-year-old female patient with dyspnea on exertion, who after surgical treatment was diagnosed by histopathological examination as a clear cell cricoid chondrosarcoma and later presented an intercostal metastasis; tumor that has been highlighted due to its low frequency in the head and neck area.

CONCLUSIONS: The classic treatment of chondrosarcomas of the larynx is radical surgery with negative margins, with an excellent prognosis if adequate resection is performed.

KEYWORDS: Chondrosarcoma; Chondroma; Cricoid; Neoplasms.

[1] Fellow Raquel. Agrupació Mèdica i quirúrgica. Unitat funcional de otorinolaringología y alergia.
[2] Agrupació mèdica i quirúrgica. Unitat funcional de otorinolaringología y alergia.
[3] Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Dexeus, Barcelona, España.

Recibido: 11 de agosto 2022

Aceptado: 21 de agosto 2022

Correspondencia
Massiel María Cepeda Uceta
massycxm@hotmail.com

Este artículo debe citarse como: Cepeda-Uceta MM, Moya-Martínez R, Zerpa-Zerpa V, Tresserra-Casas F, Doménech-Juan I. Condrosarcoma de cricoides de células claras. An Orl Mex 2022; 67 (3): 228-234.

ANTECEDENTES

Los condrosarcomas son tumores malignos de origen cartilaginoso. Constituyen el 10% de los tumores óseos malignos y representan el segundo tumor óseo maligno más frecuente.[1] La principal localización es en los huesos largos y la pelvis y entre el 2 y el 5% se ubican en la región de la cabeza y el cuello.[2]

El condrosarcoma se origina en el cartílago hialino sin evidencia de afectación del tejido elástico de la laringe,[3] afectando al cartílago cricoides en su porción posterolateral en el 75 al 78% de los casos, al cartílago tiroides en el 17 al 18%, a los aritenoides en el 5% y en el 3% a la epiglotis y cartílagos accesorios.[2]

La edad pico de manifestación de este tumor es entre la sexta y séptima décadas de la vida, coincide con el momento en el que la osificación del cartílago cricoides es mayor y es precisamente en la lámina posterior de este cartílago donde se produce la osificación y, por tanto, también la mayor frecuencia de condrosarcomas.[2,3]

En términos macroscópicos, la mayor parte de estos tumores muestra invasión a los tejidos blandos circundantes. Al corte se muestran de consistencia crujiente, lobular y brillante con un color gris azulado, semitranslúcido y con material mixoide-mucinoso.[2]

El tratamiento clásico de los condrosarcomas de la laringe es la cirugía radical con márgenes negativos. El tratamiento endoscópico está indicado en caso de lesiones pequeñas.[2]

El propósito de este artículo es comunicar un caso clínico infrecuente de esta neoplasia en el cartílago cricoides.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 68 años, con antecedente patológico de carcinoma de mama izquierda tratada con quimioterapia más radioterapia de 6 años de evolución en remisión completa, sin otros antecedentes personales, quirúrgicos ni hábitos tóxicos. Llegó a nuestra consulta por padecer disnea de esfuerzo progresiva de dos años de evolución. Al examen físico por laringoscopia se visualizó una lesión blanquecina rosada subglótica que ocupaba más del 70% de la luz traqueal con movilidad conservada de las cuerdas vocales.

La resonancia magnética cervical (**Figura 1**) evidenció una neoformación subglótica de origen condrogénico ubicada en el cartílago cricoides sin evidenciarse extensión extralaríngea ni adenopatías patológicas. Ante los hallazgos de gran tumoración que englobaba al cricoides y provocaba gran obstrucción de la vía aérea, se decidió hacer una primera intervención de forma programada para obtener biopsia de la lesión mediante microcirugía laríngea con traqueotomía; tras el estudio de anatomía patológica se informó condrosarcoma de células claras en el cricoides con extensión al primer anillo traqueal (**Figura 2**). Posteriormente, se completó el tratamiento con laringectomía total, obteniendo una lesión de 2.5 x 2 cm en la porción posterior y lateral derecha del cricoides con márgenes de resección libres de lesión que confirmaron un condrosarcoma de células claras. A los tres meses de la cirugía la tomografía computada por emisión de positrones (**Figura 3**) mostró una imagen sugerente de metástasis costal que se complementaba con resonancia magnética de tórax, precisando una tumoración sólida de la pared torácica anterior izquierda, moderadamente agresiva, compatible con el diagnóstico de condrosarcoma de células claras, metastásico

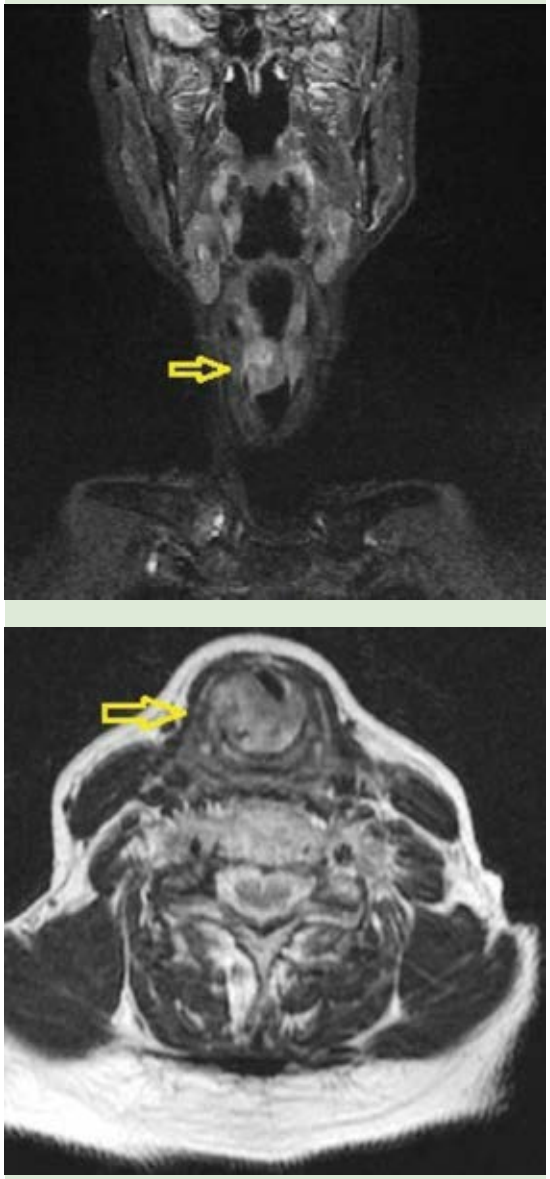

Figura 1. Neoformación que afecta el cartílago cricoides en su totalidad, condicionando estenosis de la vía aérea moderada a severa, caudalmente hasta el nivel del segundo anillo traqueal. La lesión es de bordes bien definidos, parcialmente calcificada y muestra captación tras la administración de contraste, mide 17 x 19 x 22 mm en dimensiones transversal, anteroposterior y craneocaudal.

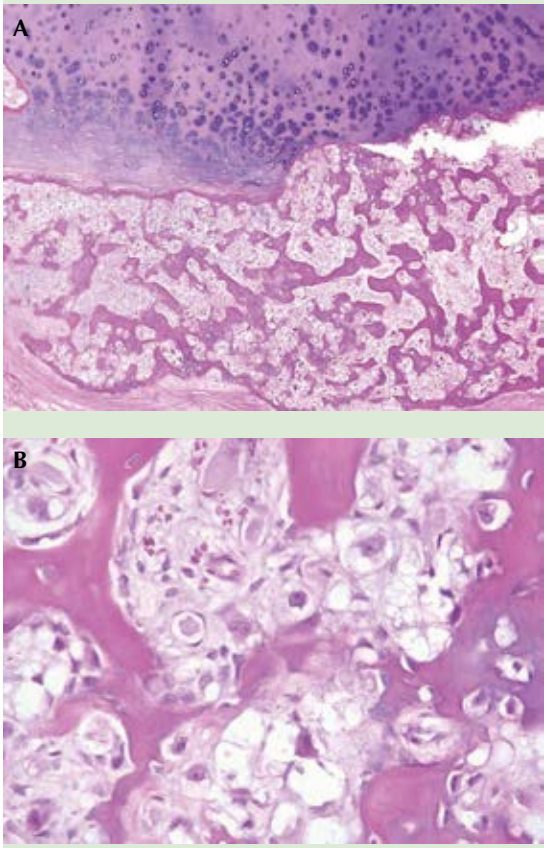

Figura 2. **A.** Tumoración constituida por nidos de células claras en medio de trabéculas óseas inmaduras y áreas condroides. La tumoración está en contacto con cartílago hilaino maduro (H&E x 40). **B.** La tumoración está formada por células de citoplasma claro o microvesiculado con núcleos estrellados, irregulares, hipercromáticos y con nucléolo prominente (H&E x 400).

o sincrónico. Esta segunda lesión torácica fue intervenida por cirugía torácica con resección completa, confirmando por anatomía patología metástasis de condrosarcoma de células claras, Actualmente la paciente, tras dos años de tratamiento, está estable y sin recidivas.

https://doi.org/10.24245/aorl.v67i3.8073

Figura 3. Imagen pseudonodular, heterogénea, parcialmente calcificada e hipermetabólica (SUV máx: 6) en la región posterior del espacio intercostal del séptimo y octavo arcos anteriores izquierdos moderadamente agresiva compatible con el diagnóstico de condrosarcoma de células claras, metastásico o sincrónico.

DISCUSIÓN

Los condrosarcomas son tumores malignos infrecuentes de origen cartilaginoso de crecimiento lento.[4] El 10% de estos tumores ocurren en la cabeza y el cuello, los sitios más comunes son el maxilar (43%), la mandíbula (25%), las fosas nasales, el etmoides, la base del cráneo y la laringe (1%).[5]

El condrosarcoma de laringe es una de las neoplasias malignas de origen cartilaginoso menos frecuentes dentro de la enfermedad tumoral laríngea (0.2%), pero constituye el tumor maligno no epitelial de la laringe más frecuente, comprendiendo el 75% de los sarcomas laríngeos.[6]

El condrosarcoma de laringe fue descrito por Travers en 1816, pero el término condrosarcoma lo introdujo New en 1935.[4]

Es de causa desconocida. Existe una teoría que trata de explicar cómo la osificación de los cartílagos relacionados con la edad adulta desencadena una reacción que puede generar cambios metaplásicos en el tejido.[7] Existe relación entre la sobreexpresión del gen P53 con la aparición de sarcomas de grado III. Otra teoría vincula la progresiva osificación de la laringe con el estímulo mecánico producido por la contracción de los músculos extrínsecos de la misma.[8]

No se ha encontrado una relación directa con el tabaquismo o el consumo de alcohol.[2] Suele manifestarse entre la sexta y séptima décadas de la vida. Los hombres son afectados en promedio entre dos y tres veces más que las mujeres.[4]

En 1977 se reportaron tres grados de diferenciación de estos tumores que miden cuán rápido crecen; el grado más alto es el menos diferenciado, con baja supervivencia, altamente agresivo y capacidad para producir metástasis en el pulmón y los ganglios linfáticos cervicales.[7]

Algunos condrosarcomas tienen características microscópicas distintivas.[9] Estos subtipos de condrosarcoma a menudo tienen un pronóstico diferente:

- Los condrosarcomas desdiferenciados comienzan como condrosarcomas comunes, pero luego algunas partes del tumor se transforman en células como las de un sarcoma de alto grado.

- Los condrosarcomas de células claras son poco comunes y crecen lentamente. Pocas veces se propagan a otras partes del cuerpo, a menos que hayan reaparecido varias veces en la ubicación original.[9] Constituyen aproximadamente el 2% de los condrosarcomas. Según García y colaboradores, cuando esta variedad de tumores se localiza en la laringe tienen un pronóstico clínico mejor que cuando lo hacen en cualquier otra localización del esqueleto axial.

- Los condrosarcomas mesenquimatosos pueden crecer rápidamente, son sensibles al tratamiento con radiación y quimioterapia.[9]

Normalmente la evolución es lenta, con frecuencia se llega al diagnóstico 2 años después de la aparición de los datos clínicos, que inicialmente son disfonía (47%), disnea (25%) y masa palpable en el cuello (9.5%).[10]

La laringoscopia directa generalmente muestra una tumoración subglótica firme, de forma redondeada u ovalada, dura con mucosa intacta o eventualmente dura, que puede causar parálisis de la cuerda vocal por el daño del nervio laríngeo recurrente o de la articulación cricoaritenoidea.[7]

Ferlito y colaboradores, referidos por Meyer-Breiting y Burkhart, recogieron 149 casos de la bibliografía donde el lugar más frecuente de aparición del condrosarcoma laríngeo es la porción dorsal del cartílago cricoides. Desde allí el tumor puede extenderse hasta el esófago y en ciertos casos ocasionar disfagia antes que disnea.[6,11]

El hipertelorismo aritenoideo (los aritenoides están separados ampliamente) es el signo inicial reconocible más común al examen físico de condrosarcoma cricoideo.[12]

Los estudios complementarios de imagen no permiten la distinción entre condromas y condrosarcomas.[13] La tomografía axial computada (TAC) suele mostrar una masa bien circunscrita, hipodensa, con calcificaciones moteadas del cartílago afectado (*popcorn* – palomitas),[7] desplazamiento de las estructuras y destrucción del cartílago. En otros estudios se muestra la superioridad de la resonancia nuclear magnética (RNM) debido a su precisión para distinguir el tumor de los tejidos paralaríngeos;[14] sin embargo, su especificidad para identificar calcificaciones de tejido condroides es baja. La tomografía con fluorodeoxiglucosa F-18 por emisión de positrones (FDG-PET) es útil para la correcta estadificación de los tumores, la detección de metástasis y el diagnóstico de recidivas locales.[2,7,15]

El tratamiento es la resección quirúrgica con márgenes negativos, la controversia se centra en los casos de bajo grado y pequeño tamaño en los que puede ser posible realizar un procedimiento conservador, incluso algunos recomiendan curetaje endolaríngeo o resección parcial del cartílago afectado y reconstrucción con injertos de cartílago costal. En casos más avanzados que afecten más del 50% del cartílago cricoides es clara la indicación de laringectomía total.[10] La disección cervical electiva no está indicada. La indicación de radioterapia es muy controvertida debido a que los condrosarcomas son resistentes a la radiación y podría tener cabida en las recidivas en forma neoadyuvante o posoperatoria. El consenso está a favor de realizarla en caso de márgenes positivos después de cirugía o en tumores de tipo anaplásico y en pacientes inoperables o recidivas que no puedan ser resecadas adecuadamente. La quimioterapia se prescribe también únicamente con intención paliativa.[7]

En 2017 Chin y su grupo realizaron una revisión sistémica de 592 casos de condrosarcoma laríngeo donde practicaron en 178 pacientes

https://doi.org/10.24245/aorl.v67i3.8073

escisión local, en 174 pacientes laringectomía total, en 5 dieron radioterapia y en un paciente quimioterapia como tratamiento primario. En 16 casos radioterapia y hubo 2 casos con quimioterapia coadyuvante sin que se observaran diferencias en los resultados de supervivencia a cinco años.[10]

Un estudio realizado por el Mount Sinai Medical Center, entre 1993 y 2004, evidenció que de 479 pacientes diagnosticados histológicamente con tumores laríngeos malignos; el 1.7% padecía condrosarcoma, lo que demuestra que son excepcionales los casos registrados.[12]

Existe el debate sobre si los condromas son lesiones precursoras benignas que se transforman en condrosarcomas. De 592 casos de condrosarcoma laríngeo del estudio de Chin y colaboradores, 20 casos resultaron con biopsia inicial de condroma, pero más tarde se diagnosticó un condrosarcoma.[10,16]

Las metástasis locales, regionales y a distancia ocurren aproximadamente entre el 1.9 y el 10%, el sitio más frecuente es el pulmón, especialmente cuando son de alto grado y a nivel óseo.[7,17]

Las tasas de recurrencia son del 18 al 40% y están ligadas a las resecciones quirúrgicas incompletas y a los grados altos de diferenciación. Existe buena correlación entre el grado de diferenciación y la supervivencia posoperatoria: 90% para el grado I, 81% para el II y 43% para el III. El pronóstico está dado por el grado de diferenciación, localización y resecabilidad de la lesión.[7]

En nuestro caso clínico aumenta el interés para nosotros el hecho de que haya aparecido en una mujer cuando estos tumores son más frecuentes en hombres y con diagnóstico histológico de condrosarcoma de células claras, siendo una afección menos frecuente y que posteriormente padeciera una metástasis ósea, siendo el pulmón la localización más frecuente.

CONCLUSIONES

El condrosarcoma, a pesar de su rareza, es el tumor mesenquimal más frecuente de la laringe. Las técnicas de imagen y la estrecha colaboración de los anatomopatólogos con los cirujanos han permitido a través de los años que el número de casos diagnosticados haya crecido de forma considerable. Es importante un alto índice de sospecha de condrosarcoma laríngeo en pacientes en quienes la endoscopia evidencia una masa submucosa, con mucosa de apariencia normal, con o sin parálisis de cuerdas vocales. El tratamiento consiste en la resección local, laringectomía total o ambas según el tamaño de la lesión y los resultados de supervivencia de los pacientes con esta neoplasia maligna suelen ser favorables.

Esta investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

REFERENCIAS

1. Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional. 7ª ed. España: Elsevier, 2010; 13023.
2. Pacheco OL, Pontón VP, Borja HT, Ayala OA . Condrosarcoma de la laringe. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello 2017; 77 (2): 175-180. doi.org/10.4067/S0718-48162017000200009
3. Thompson LDR, Gannon FH. Chondrosarcoma of the larynx: a clinicopathologic study of 111 cases with a review of the literature. Am J Surg Pathol 2002; 26 (7): 836-51. doi: 10.1097/00000478-200207000-00002.
4. Rojas R. Condrosarcoma laríngeo. An Radiol Méx 2004; 1: 29-32.
5. Cadena-Piñeros E, Romero-Rojas AE, Vargas SE. Condrosarcoma laríngeo: una patología poco usual. Rev Fac Med 2011;59 (2): 155-161.
6. Meyer-Breiting E, Burkhart A. Unusual, malignant tumours. Chondrosarcoma. En: Burkhardt A, Meyer-Breiting E, editores. Tumours of the larynx. Histopathology and clinical inferences. Berlin: Springer, 1998; 157-8.

7. Landaeta-Vilela JG, Muñoz-Chirino JG, Cardozo-Ramones VD, Ramones-De Cardozo EM. Condrosarcoma de laringe: Revisión de la literatura y presentación de un caso. Rev Venez Oncol 2005; 17 (1): 51-55.
8. Gadwal SR, Fanburg-Smith JC, Gannon FH, Thompson LD. Primary chondrosarcoma of the head and neck in pediatric patients: a clinicopathologic study of 14 cases with a review of the literature. Cancer 2000; 88 (9): 2181- 2100.
9. Sociedad Americana De Cáncer. ¿Qué es cáncer de hueso? Equipo de redactores y equipo de editores médicos de la Sociedad Americana contra el Cáncer. 2018. Disponible en: ¿Qué es el cáncer de hueso? (cancer.org)
10. Chin OY, Dubal PM, Sheikh AB, Unsal AA, Park RC, Baredes S, Eloy JA. Laryngeal chondrosarcoma: A systematic review of 592 cases. Laryngoscope 2017; 127 (2): 430-439. doi: 10.1002/lary.26068.
11. Martínez-Tello FJ. Condrosarcoma. Variantes de condrosarcoma. Rev Esp Patol 2006; 39 (2): 69-79.
12. Villar-Kuscevic D, López-Soto D, Villar-Benavides A. Condrosarcoma laríngeo. Rev Cubana Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello 2013; 1 (2).
13. Buda I, Hod R, Feinmesser R, Shvero J. Chondrosarcoma of the larynx. Isr Med Assoc J 2012; 14 (11): 681-684.
14. Sakai O, Curtin DH, Faquin CW, Fabian LR. Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx. Am J Neuroradiol 2000; 21: 584-586.
15. Tachino H, Fushiki H, Ishida M, Watanabe Y. A low-grade chondrosarcoma presenting as an unusual cervical mass in the hyoid bone: a case report. J Med Case Rep 2012; 6: 21. doi: 10.1186/1752-1947-6-21.
16. Saleh HM, Guichard C, Russier M, Kémény JL, Gilain L. Laryngeal chondrosarcoma: a report of five cases. Eur Arch Otorhinolaryngol 2002; 259 (4): 211-6. doi: 10.1007/s00405-001-0434-x.
17. Moen CM, Lim AE, Townsley RB. Low-grade chondrosarcoma of the posterior cricoid plate. Cureus 2021; 13 (6): e15400. DOI: 10.7759/cureus.15400.

https://doi.org/10.24245/aorl.v67i3.8073