



CASO CLÍNICO

Hamartoma condroide laríngeo: un caso excepcional



Chondroid hamartoma of the larynx: An exceptional case

Eduardo García Rica^{a,*}, Juan Manuel Maza Solano^a,
Tomás Herrero Salado^b y Serafín Sánchez Gómez^a

^a Unidad de Gestión Clínica de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

^b Sección de Oncología, Unidad de Gestión Clínica de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

Recibido el 31 de marzo de 2014; aceptado el 30 de julio de 2014

Disponible en Internet el 24 de noviembre de 2014

Mujer de 56 años, fumadora de unos 15-20 cigarros/día desde hace 40 años, que presenta disfonía fluctuante en forma de episodios autolimitados durante el último año sin otra sintomatología faringolaríngea. Se realizó una nasofibrolaringoscopia que mostró una lesión polipoidea en el borde libre del tercio medio de la cuerda vocal derecha, una lesión rosada submucosa de bordes bien definidos en la banda ventricular izquierda algo menor de 1 × 1 cm, un discreto edema aritenoides y una paresia de la cuerda vocal derecha. La palpación cervical reveló adenopatías cervicales inespecíficas y múltiples nodulaciones tiroideas.

Se realizó una tomografía computarizada (TC) con contraste de cuello y tórax donde se objetivó una cuerda vocal derecha parética en posición paramediana, sin alteración de los planos grasos confirmada tras la maniobra de Valsalva modificada (fig. 1) y sin poder distinguirse la lesión submucosa de la banda ventricular izquierda del tejido circundante por presentar una densidad partes blandas similar al tejido circundante en la imagen radiológica, adenopatías laterocervicales bilaterales de aspecto inespecífico, múltiples nódulos tiroideos (uno calcificado) y ausencia de alteraciones significativas del parénquima pulmonar. Se completó el estudio tiroideo con una ecografía que confirmó un bocio multinodular y una PAAF de un nódulo que mostró hiperplasia folicular benigna.

Por los hallazgos laríngeos descritos previamente (especialmente por la presencia de una lesión submucosa a filiar) se practicó una laringoscopia directa con resección completa de las lesiones mencionadas a este nivel. El estudio histopatológico concluyó la existencia de tejido polipoideo en la cuerda vocal derecha y un hamartoma condroide (caracterizado por un patrón desorganizado de tejido cartilaginoso y fibromuscular añadiendo a veces elementos epiteliales y menos frecuentemente neurales) en la banda ventricular izquierda (fig. 2). Ante lo infrecuente del diagnóstico de forma aislada en la laringe, se solicitó una revisión de la pieza por el servicio de anatomía patológica, confirmándose el diagnóstico de hamartoma condroide aislado de laringe (HCL).

En la revisión posquirúrgica a las 4 semanas, la paciente no presentaba disfonía, observándose en la fibrolaringoscopia una reepitelización completa del lecho quirúrgico. Se descartó la existencia de otros hamartomas y síndrome de Cowden (SC) mediante estudios endocrinológicos, neurológicos y ginecológicos.

Discusión

La edad de la paciente (56 años) estaba dentro del rango bimodal de presentación de los hamartomas, con un pico en la infancia (0-6 años) y otro en la edad adulta (39-56 años). Si bien nuestro caso es una mujer, son más frecuentes en los varones¹.

Los hamartomas condroides laríngeos (HCL) son lesiones pseudotumorales realmente raras, al contrario que los

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eledui@hotmail.com (E. García Rica).

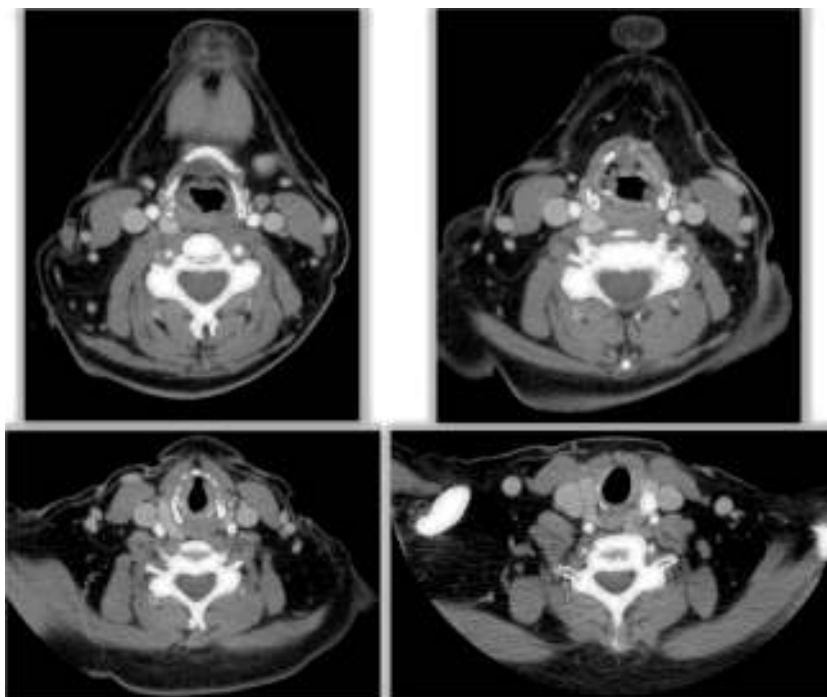


Figura 1 Imágenes de TC cérvico-torácico de cuerda vocal derecha parética, adenopatías laterocervicales bilaterales inespecíficas y un nódulo calcificado en el lóbulo tiroideo izquierdo.

hamartomas condroides pulmonares, y que excepcionalmente presentan malignidad; con menos de una docena de casos bien documentados en la literatura, la localización supraglótica se presenta como la más frecuente, por lo que pueden pasar desapercibidos durante años si no adquieren gran tamaño que provoque sintomatología laríngea (disfonía, disnea, tos). Solo en niños se han descrito casos de HCL

pequeños que provocaron cuadros de neumonía aspirativa por asociación con una hendidura laríngea posterior^{2,3}.

El hallazgo de una lesión submucosa hizo pensar en una tumoración mesenquimal⁴ y precisaba de la exéresis completa de la lesión para su posterior estudio anatómopatológico. En adultos se debe distinguir el hamartoma cartilaginoso laríngeo de la más frecuente condrometaplasia

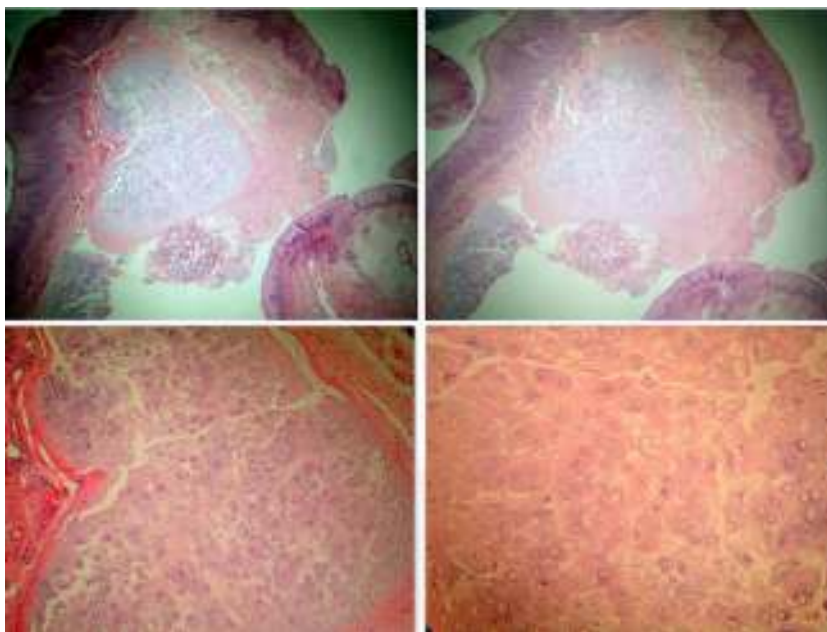


Figura 2 Imágenes macroscópicas y microscópicas de pieza quirúrgica de banda ventricular con HE, que muestra un hamartoma condroide caracterizado por la presencia de un patrón desorganizado de tejido cartilaginoso y fibromuscular maduro.

causada por la degeneración mesenquimal secundaria a un traumatismo vocal fonatorio (presencia de pequeños nódulos submucosos de tejido cartilaginoso bien organizado sin atipias). La revisión anatomopatológica de la pieza quirúrgica para confirmación histológica es una estrategia de seguridad que permite realizar el diagnóstico diferencial con tumores benignos laríngeos más frecuentes como coristomas (mezcla de tejidos maduros de otras localizaciones anatómicas), condromas (tumores benignos de crecimiento lobular de condrocitos maduros y matriz cartilaginosa homogénea), tumores mixtos benignos, teratomas (tejidos maduros e inmaduros, principalmente de estirpe neural), rabdomiomas (tumor benigno de tejido muscular estriado) y nódulos condrometaplásicos⁵ (transformación metaplásica de tejido epitelial de forma localizada). Por todo lo anterior consideramos que los HCL se deben incluir en el diagnóstico diferencial de las lesiones submucosas tumorales de laringe. La presencia de un hamartoma laríngeo aislado es mucho menos frecuente que ciertos síndromes de hamartomatosis múltiple como el SC, que se descartó en este caso por no presentar suficientes de los criterios operacionales del año 2000 del Consorcio Internacional del SC^{6,7}.

A la paciente se le practicó una resección transoral completa de la lesión, si bien puede emplearse para la escisión el láser CO₂ o una combinación de ambos métodos⁸. En general el tratamiento es a demanda, habiéndose llegado incluso a la hemisupraglotectomía, hemilaringuectomía o laringuectomía total en algunos casos de gran tamaño. La resección transoral es la vía de elección⁹, siempre que asegure una resección completa por esta vía¹⁰, ya que los HCL en adultos rara vez recidivan si se realiza una extirpación completa y excepcionalmente malignizan; en caso contrario, estaría indicado un abordaje externo. El pronóstico depende fundamentalmente de la localización de la lesión y la posibilidad de resección completa de la lesión, siendo en cualquier caso

muy bueno dado lo excepcional de malignización de estas lesiones de carácter aislado.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Windfuhr JP. Laryngeal hamartoma. *Acta Otolaryngol.* 2004;124:301-8.
2. Cohen SR. Posterior cleft larynx associated with hamartoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1988;93:443-6.
3. Rinaldo A, Mannara GM, Fisher C, Ferlito A. Hamartoma of the larynx: a critical review of the literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1998;107:264-7.
4. Park SK, Jung H, Yang YI. Mesenchymal hamartoma in nasopharynx: A case report. *Auris Nasus Larynx.* 2008;35:437-9.
5. Mäkitie AA, Lehtonen H, Bäck L, Aaltonen LM, Leivo I. Hamartoma of the larynx: An unusual cause of dyspnea. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003;112:841-3.
6. Eng C. Will the real Cowden syndrome please stand up: Revised diagnostic criteria. *J Med Genet.* 2000;37:828-30.
7. Jin M, Hampel H, Pilarski R, Zhou X, Peters S, Frankel WL. Phosphatase and tensin homolog immunohistochemical staining and clinical criteria for Cowden syndrome in patients with trichilemmoma or associated lesions. *Am J Dermatopathol.* 2013;35:637-40.
8. Jakubikova J, Harustiak S, Galbavy S. Laryngeal hamartoma: Surgical management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999;50:145-9.
9. Cenik Z, Uyar Y, Ozer B, Güngör S, Bulun E. An unusual laryngeal hamartoma: Lipofibroleiomyoma. *J Otolaryngol.* 1993;22:136-7.
10. Linder A. Hamartoma of the larynx causing neonatal respiratory distress. *J Laryngol Otol.* 1997;111:166-8.