



Brazilian Journal of
OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org.br



ARTIGO DE REVISÃO

Laryngeal chondrosarcoma - Ten years of experience[☆]

José Fernando dos Santos Oliveira^{a,*}, Francisco António Pinto Lopes Branquinho^b,
Ana Rita Raposeiro Tomé Nobre Monteiro^b, Maria Edite Correia Castro Portugal^b,
Arnaldo Manuel Ferreira Silva Guimarães^b

^a Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

^b Instituto Português de Oncologia, Coimbra, Portugal

Recebido em 5 de maio de 2013; aceito em 6 de dezembro de 2013

KEYWORDS

Chondrosarcoma;
Laryngeal neoplasms;
Larynx

Abstract

Introduction: Laryngeal involvement by cartilaginous tumors is rare. However, although accounting for only 1% of laryngeal tumor pathology, they are the most frequently occurring non-epithelial neoplasms. The most probable location is the endolaryngeal surface of the cricoid cartilage. Their symptoms are variable, depending on the size and location, and may include hoarseness, stridor, and dyspnea. Treatment is based on surgical excision. Some centers take into account the degree of differentiation and whether it is a case of relapse when deciding to perform a radical resection.

Aim: To evaluate this disease in a sample of the Portuguese population.

Methods: A review of the medical records from 2002 to 2012 by assessment of clinical processes was performed. Data on demographics, clinical treatments, and outcomes were collected.

Results: Six patients were included in the study. Five of them underwent total laryngectomy, and in one case, partial excision of the thyroid cartilage was performed. None of the patients had either metastases or tumor-related death.

Conclusion: Laryngeal chondrosarcomas remain a rare disease of unknown etiology, with slow and insidious symptoms. The treatment is surgical, with favorable prognosis, and metastases rarely occur. The main concern regards their propensity to relapse.

© 2014 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2014.05.004>

[☆]Como citar este artigo: Oliveira JF, Branquinho FA, Monteiro AR, Portugal ME, Guimarães AM. Laryngeal chondrosarcoma - Ten years of experience. Braz J Otorhinolaryngol. 2014;80:354-8.

*Autor para correspondência.

E-mail: josefsoliveira@gmail.com (J.F.S. Oliveira).

PALAVRAS-CHAVE

Condrossarcoma;
Neoplasias laríngeas;
Doenças da laringe

Condrossarcoma da laringe - 10 anos de casuística**Resumo**

Introdução: O acometimento laríngeo por tumores cartilagosos é raro. No entanto, apesar de representarem 1% da patologia tumoral laríngea, são as neoplasias não epiteliais mais frequentes. Localizam-se mais frequentemente na face endolaríngea da cartilagem cricóide. Tem sintomatologia variável consoante o tamanho e a localização, podendo incluir disфония, estridor e dispneia. O tratamento é essencialmente cirúrgico. Alguns centros levam em conta o grau de diferenciação e de se tratar ou não de recidiva, quando da decisão de ressecção mais ou menos radical.

Objetivo: Avaliar esta patologia numa amostra da população portuguesa.

Método: Revisão da casuística no intervalo de tempo 2002-2012, através de consulta dos processos clínicos. Foram coligidos os dados demográficos e clínicos relevantes, os tratamentos efetuados e os resultados.

Resultados: Foram incluídos seis pacientes. Cinco foram submetidos à laringectomia total e um foi submetido à excisão da asa esquerda da cartilagem tiroide. Nenhum apresentou metástases ou morte relacionada com o tumor.

Conclusão: Os condrossarcomas laríngeos permanecem como patologia rara, de etiologia desconhecida, com crescimento lento e clínica insidiosa. O tratamento é cirúrgico, com prognóstico favorável, com a metastização a ocorrer raramente. A maior preocupação decorre da sua propensão à recidiva.

© 2014 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Introdução

As entidades patológicas raras e insidiosas exigem atenção redobrada para o seu diagnóstico e tratamento adequados. O acometimento laríngeo por tumores cartilagosos é raro.¹⁻⁴ No entanto, apesar de representarem apenas 1% da patologia tumoral laríngea, são as neoplasias não epiteliais as mais frequentes.² O condroma é o tumor benigno mais comum, afetando, de modo geral, a cartilagem crinoide (75%).³ Apenas cerca de 0,1% dos tumores cartilagosos será condrossarcoma, sendo mais frequentes os de baixo grau.^{1,2,5}

O condrossarcoma é um tumor maligno de crescimento lento, com localização mais comum na região pélvica, fêmur, grade costal, úmero, omoplata, perônio, sacro e esterno. Mais raramente pode ser encontrado na cabeça e pescoço, com cerca de 10% a 20% do total.^{2,5} Na laringe, tal como o condroma, localiza-se, na maioria dos casos, na face endolaríngea da porção posterior da cartilagem cricóide.^{1,2,5,6} Menos frequentemente pode atingir as cartilagens aritenoides ou a cartilagem tiroideia no bordo inferior da sua face laríngea.^{5,7}

A sua etiologia permanece desconhecida, sendo, adiantadas hipóteses da contribuição de trauma raquimedular cervical e instabilidade vertebral,³ dos traumatismos laríngeos repetidos,⁵ da radioterapia, da injeção de teflon⁶ e da ossificação irregular da cartilagem laríngea.⁷

Em termos epidemiológicos, atinge mais frequentemente a idade adulta, nas sexta e sétima décadas de vida,¹ embora possa ser encontrado em qualquer idade. Atinge mais o sexo masculino numa taxa de 3:1.³ Os tumores cartilagosos com maior malignidade são encontrados nas idades mais avançadas.⁶

A sua sintomatologia é variável e consoante ao tamanho e à localização. Podem ser assintomáticos enquanto pequenos, e com o seu crescimento podem desencadear disфония, estridor, dispneia e disfagia. Na sua clínica, muito raramente está incluída a dor.^{1,3,5} Estão descritos casos que cursam com paralisia das cordas vocais, considerando sua origem na fixação das articulações cricoaritenoides, e não pela afecção do nervo laríngeo recorrente.¹

Deve ser relevado o exame endoscópico, com particular cautela pela sua localização frequentemente subglótica. Deve-se procurar por abaulamentos submucosos, com mucosa habitualmente regular, mais posteriores, de pequena dimensão (usualmente menores de 3-4 cm).⁵ Pode ser encontrada imobilização da corda vocal.

Levando em conta a imagem, na presença de massas de maior dimensão pode-se observar um empurramento anterior da laringe na radiografia cervical de perfil. No entanto, a sua suspeição clínica obriga à realização de TC (tomografia computadorizada) ou de RM (ressonância magnética). Alguns autores apontam a TC como exame de eleição,^{1-3,8} aparecendo com imagem hipodensa bem delimitada, com calcificações no seu interior, destruição da cartilagem e distorção das estruturas.⁹ Há quem refira a cartilagem e distorção da maior acuidade na distinção entre tumor e restantes tecidos paralaríngeos.^{5,8} A intensidade do sinal é baixa em T1 e elevada em T2, com um padrão característico em mosaico.⁸ A FDG-PET (tomografia por emissão de positrões com injeção de fluoro-d-glucose) é útil na gradação dos tumores, na detecção de metástases e na avaliação de recorrência local. O valor de captação de 1,3 foi definido como limite entre benignidade e malignidade, sendo a captação maior com a maior diferenciação.^{8,10}

Tabela 1 Resumo da casuística 2002-2012 dos doentes com condrossarcoma da laringe

Idade (A)	73	56	73	70	50	50
Sexo	F	F	M	M	M	F
Sintoma(s) inicial	Disfonia Dispneia LT	Disfagia Tosse Excisão asa esquerda da c. tireóideia C. tireóideia	Disfonia T L C. cricoide	Disfonia LT C. cricoide e aritenoide esquerda	Disfonia LT C. cricoide	Disfonia LT C. cricoide
Localização	C. cricoóide					
Histopatologia	Condrossarcoma Grau III	Condrossarcoma Grau II	Condrossarcoma Grau II RT adjuvante	Condrossarcoma Grau I RT adjuvante	Condrossarcoma Grau I	Condrossarcoma Grau I
Tratamento adicional	-	-	-	-	-	-
Metástases/Recidiva	-	-	-	-	-	-
Follow up (A)	7	6	5	2	< 1	5

Idade (A - anos), considerada na altura do diagnóstico; M, masculino; F, feminino; LT, laringectomia total; C, cartilagem; RT, radioterapia.

Apesar da sua suspeição pela clínica e meios complementares de avaliação até aqui referidos, o seu diagnóstico apenas pode ser afirmado com certeza através de estudo histológico. Frequentemente, este apenas pode ser alcançado corretamente no estudo da peça cirúrgica, pois as biópsias através de endoscopia podem ser inconclusivas pela dificuldade, por se tratar de uma patologia submucosa.^{1,5} O estudo histológico revela cartilagem hialina, com células cartilaginosas gigantes, pleiomorfismo e hiper cromatismo nuclear. O seu diagnóstico diferencial é feito com condroma, fibrossarcoma, osteossarcoma e fibroma condromixóide. De acordo o seu grau de diferenciação celular nos achados histológicos (índice mitótico, celularidade e tamanho nuclear), o condrossarcoma laríngeo é qualificado de acordo com a classificação proposta em 1943 por Lichtenstein e Jaffe para condrossarcomas de ossos longos, e atualizada em 1977 por Evans e colaboradores, com a divisão em três graus (I, II, III). A maioria dos autores relata dificuldade na distinção entre condrossarcoma de baixo grau (I) e condroma (tumor benigno) pela ausência de atividade mitótica, presença de núcleos pequenos, de espaço intercelular de natureza condroide e de frequentes calcificações. O tamanho da lesão pode ajudar na diferenciação, pois o condroma é habitualmente menor que o condrossarcoma. O diagnóstico torna-se mais fácil no grau II pela presença de núcleos maiores, espaço intercelular mixóide e pequeno índice mitótico, e no grau III pelo maior índice mitótico e atipia nuclear.^{2,5,6}

Os condrossarcomas laríngeos são menos agressivos que nas outras localizações, com um crescimento lento, sendo diagnosticados mais comumente em fases iniciais de diferenciação, com rara aparição de metástases (8,5%).⁵ Quando ocorrem, estas encontram-se mais nos pulmões e no esqueleto.

O seu tratamento assenta essencialmente na excisão cirúrgica, que pode ser conseguida por via endoscópica ou por "técnica aberta".¹

O tratamento endoscópico está habitualmente limitado a lesões menores. O auxílio do laser permite melhor controle da hemorragia, podendo ser usados três tipos. O laser de CO₂ é mais reservado para resolução de estenoses. O laser KTP (*Potassium titanyl phosphate*) é absorvido pela hemoglobina, proporciona boa eletrocoagulação e não penetra profundamente nos tecidos. É mais útil nos casos de lesões desenvolvidas para o lúmen. O laser Nd YAG (*neodymium-doped yttrium aluminum garnet*) é absorvido pelos tecidos, permitindo uma adequada ressecção mais profunda, mesmo na presença de ossificação.¹¹ Na técnica convencional podemos ser mais ou menos radicais, tendo alguns centros em consideração o grau de diferenciação e de se tratar ou não de recidiva. Na presença de lesões avançadas em que a remoção total da lesão seja pouco provável, exista infiltração dos tecidos vizinhos, exista um grau avançado de diferenciação/malignidade ou se tratar de uma recidiva, deve ser realizada laringectomia total.^{1,5,10}

Pela sua baixa radiosensibilidade, o papel da radioterapia é controverso, não fazendo parte do tratamento de primeira linha, estando reservada para a presença de recidiva, lesões extensas e agressivas ou mesmo irressecáveis.^{1,2,5} A quimioterapia não tem grande aplicação, pela rara ocorrência de metástases.^{2,5}

A maioria dos autores refere a sua tendência à recidiva, com cerca de 35% a 40%.² Esta entidade tem habitualmente bom prognóstico, com sobrevida de 95% a dez anos, embora devam ser levados em conta o tamanho da lesão, o grau de diferenciação e a radicalidade da cirurgia.^{1,2} O seguimento é obrigatoriamente longo, superior a cinco, anos pela tendência à recidiva tardia.⁷

Material e métodos

Revisão da casuística no intervalo de tempo 2002-2012, através de consulta dos processos clínicos. Foram coligidos os dados demográficos e clínicos relevantes, os tratamentos efetuados e os resultados.

Resultados

Foram incluídos seis doentes no estudo: três do sexo masculino e três do sexo feminino (tabela 1). A média de idade à altura do diagnóstico foi de 62 anos, com intervalo entre 50 e 73 anos. O sintoma mais frequente de apresentação foi a disfonia (com evolução superior a um ano). Em cinco doentes foi realizada laringetomia total, e em um doente foi realizada excisão da asa esquerda da cartilagem tiroide. Em dois casos, como terapia adicional, foi empregada a radioterapia. O nível histológico detectou três condrossarcomas de grau I, dois de grau II e um de grau III. A localização mais frequente foi na cartilagem crinoide. Na nossa série não foram encontrados doentes com metástases ou cuja morte estivesse relacionada com o tumor. A média do *follow-up* foi de 4,16 anos, com um intervalo entre 0 e 7 anos.

Conclusão

Os condrossarcomas laríngeos são uma patologia rara, de etiologia desconhecida, com crescimento lento e clínica insidiosa. Raramente ocorre metástase à distância. É exigido um elevado grau de suspeição para a sua detecção precoce. O seu tratamento baseia-se na excisão cirúrgica, com prognóstico favorável, embora esta raramente seja possível. Devido à localização habitual destes tumores na face posterior da cartilagem crinoide, deve ser preservada a função laríngea. A maior preocupação desta patologia decorre da sua propensão à recidiva, que ocorre habitualmente de forma tardia, tornando obrigatório manter vigilância em longo prazo.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Policarpo M, Taranto F, Aina E, Valletti P, Pia F. Chondrosarcoma of the larynx: a case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2008;28:38-41.

2. Buda I, Hod R, Feinmesser R, Shvero J. Chondrosarcoma of the Larynx. *Israel Med Assoc J.* 2012;14:681-4.
3. Melo GM, Curado TAF, Cherobin GB, Tavares TV, Gajo JL. Condroma de cartilagem cricóide. *Arq Int Otorrinolaringol.* 2008;12:591-5.
4. Moerman M, Kreps B, Forsyth R. Laryngeal chondrosarcoma: an exceptional localization of a not unfrequent bone tumor. *Sarcoma.* 2009; Article ID 394908.
5. Campos GG, Hadj LA, Araujo ML, Mello PP, Mello LFP. Condrosarcoma laríngeo: relato de caso e revisão de literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2004;70:823-6.
6. Tastekin E, Altaner S, Uzun C, Karasalioglu AR, Ozdemir C, Kutlu AK. Laryngeal chondroma: a rare diagnosis in this localization. *Case reports in pathology.* 2011; Article ID 852396.
7. Thomé R, Thomé D, Royg CRC. Tumores cartilaginosos da laringe. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2001;67:809-17.
8. Tachino H, Fushiki H, Masayuki I, 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.
9. Wang SJ, Borges A, Lufkin RB, Sercarz JA, Wang MB. Chondroid tumors of the larynx: computed tomography findings. *Am J Otolaryngol.* 1999;20:379-82.
10. Aoki J, Watanabe H, Shinozaki T, Tokunaga M, Inoue T, Endo K. FDG-PET in differential diagnosis and grading of chondrosarcomas. *J Comput Assist Tomogr.* 1999;29:603-8.
11. Merrot O, Gleizal A, Poupart M and Pignat, JC. Cartilaginous tumors of the larynx: Endoscopic laser management using YAG/KTP. *Head Neck.* 2009;31:145-52.