



# NEUROFIBROMA LARINGEO REPORTE DE CASO

HOSPITAL REGIONAL LIC. ADOLFO LOPEZ MATEOS, SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGIA Y CIRUGIA DE CABEZA Y CUELLO  
DR. ANGEL DE JESUS MERA TORRES R3 \* DR. DANIEL ANTONIO RODRIGUEZ ARAIZA \*\* DR. SAUL ESQUIVEL ENRIQUEZ R4 \*

## RESUMEN

La neurofibromatosis constituye un grupo de trastornos hereditarios de transmisión AD, con una prevalencia de 1/3,000 nacimientos, cuya expresividad varía y, con frecuencia, en el 50% de los casos no hay antecedentes familiares de la enfermedad, lo que representa que aparece como el resultado de una mutación espontánea. Las neoplasias de vaina nerviosa de la laringe son poco frecuentes e incluyen neurinoma y neurofibroma. Estos tumores están generalmente encapsulados y son submucosos, con tendencia a localizarse en el pliegue ariepiglótico o la banda ventricular. Se presenta el caso de un paciente masculino de 50 años con diagnóstico de NF1, que inicia hace 6 meses con disfonía sin llegar a la afonía, agregándose hace 3 meses disnea y sensación de cuerpo extraño en laringe; se realiza laringoscopia indirecta con lente de 70° observando lesión pediculada dependiente de pared lateral a nivel de epiglotis de bordes lisos que se moviliza con fonación y deglución, TC con tumoración homogénea que no realza al medio de contraste y depende de pared lateral, se realiza escisión submucosa con resección de mucosa redundante vía endoscópica, con reposte histopatológico de neurofibroma laríngeo.

## INTRODUCCIÓN

El neurofibroma de laringe es raro, la presentación de los síntomas son disnea, estridor, disfagia, y disfonía, han descrito en pacientes de 2 a 60 años, los niños a menudo se ven afectados, en particular con NF1. La participación de la laringe en la NF es infrecuente y puede presentarse con un neurofibroma solitario o un neurofibroma plexiforme. 59% de los casos se asociaron con NF1; no hay predilección sexual, la región supra glótica, los pliegues ariepiglóticos y aritenoides son los más comúnmente afectados, ya que estas áreas de la laringe son los más ricas en terminaciones nerviosas. El gen involucrado en la NF1 está ubicado en el brazo largo del cromosoma 17, exactamente en la banda q11.2. Se han descrito al menos 8 formas de esta entidad nosológica, pero la más frecuente es la neurofibromatosis tipo I (NFI) o enfermedad de Von Recklinghausen, que constituye el 80-85% de los casos. Criterios diagnósticos de las neurofibromatosis: Manchas "café con leche"; Pecas axilares (signo de Crowe) y/o inguinales; Glioma del nervio óptico; Hamartomas del iris (nódulos de Lisch); Lesión Ósea; Familiar del primer grado con NF1. Dos o más de cualquiera de estos criterios son suficientes para diagnosticar una NF1. Otras anomalías que se pueden observar en estos individuos son tumores del sistema nervioso central, macrocefalia, retraso mental, convulsiones, estatura corta y escoliosis.

## CASO CLINICO

Masculino de 50 años, portador de Neurofibromatosis tipo 1. PA: inicia hace 3 años 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 6 meses previos a su ingreso a nuestro servicio, además de disfagia leve a intermitente a solidos; es manejado como proceso infeccioso a base de antibiototerapia y AINES sin mejoría en la sintomatología, 3 meses previos se agregan episodios de dificultad respiratoria al hablar y a los esfuerzos, motivo por el cual acude para su valoración. Exploración otorrinolaringológica sin alteraciones

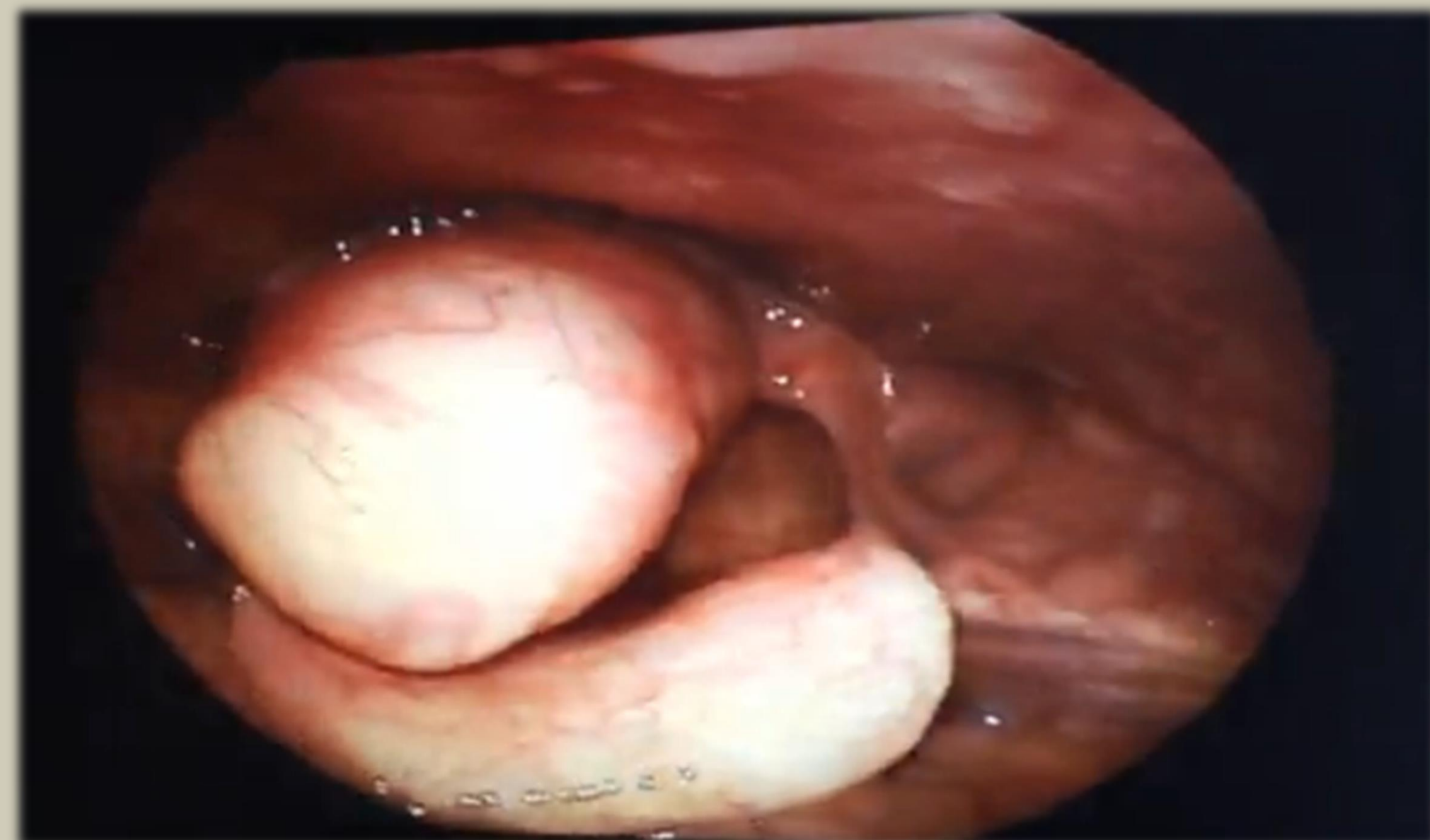


Fig. 1 laringoscopia directa con lente de 70°



Fig. 2 Pieza quirúrgica de aproximadamente 3.5cm por 2.5 cm

## PROTOCOLO DIAGNÓSTICO

Se realiza laringoscopia indirecta con lente de 70° Wolf bajo fuente de iluminación y cámara Wolf, paciente bajo anestesia local en orofaringe, se observa orofaringe y base de la lengua sin alteraciones, seno piriforme libre con desplazamiento hacia anterior al que las vallecúlas, epiglotis de características normales, banda ventricular izquierda de características normales, lesión pediculada submucosa dependiente aparentemente de banda ventricular derecha, que rebasa borde superior de epiglotis, desplazándola así como al seno piriforme ipsilateral, la cual se observa de bordes lisos bien definidos, que se moviliza con la deglución y fonación, ocluyendo un 80p% de la luz de la VA a nivel de supraglotis.

TAC de cuello en fase simple y contrastada donde se observa tumoración homogénea que no realza con medio de contraste, de bordes irregulares que ocupa de borde superior de cartilago cricoides, que ocupa y desplaza glotis seno piriforme y se limita a nivel de Hipofaringe, y depende aparentemente de banda ventricular derecha que ocupa un 80% de la luz supraglótica a nivel de glotis y supraglotis.

## DISCUSIÓN

La mayoría de masas laríngeas son carcinomas escamosos que se originan en la mucosa y son diagnosticados antes de realizarse la TC. En este caso, los estudios de imagen (TC y RM) son importantes para confirmar la existencia de una masa, delimitar su extensión y localizar el sitio más adecuado para biopsia. Además, podremos orientar hacia la naturaleza benigna o maligna de la tumoración, En este caso la TC demuestra un tumor rodeado de un área de baja atenuación. El diagnóstico diferencial ante una tumoración submucosa es amplio incluyendo neoplasias y tumoraciones no neoplásicas. Las lesiones no neoplásicas son el laringocele, los quistes mucosos (glándula mucosa obstruida), cambios postraumáticos, amiloidosis y patología inflamatoria. Las tumoraciones neoplásicas de origen epitelial son el carcinoma de células escamosas y los tumores derivados de glándulas salivares menores, fundamentalmente carcinoma adenoide quístico

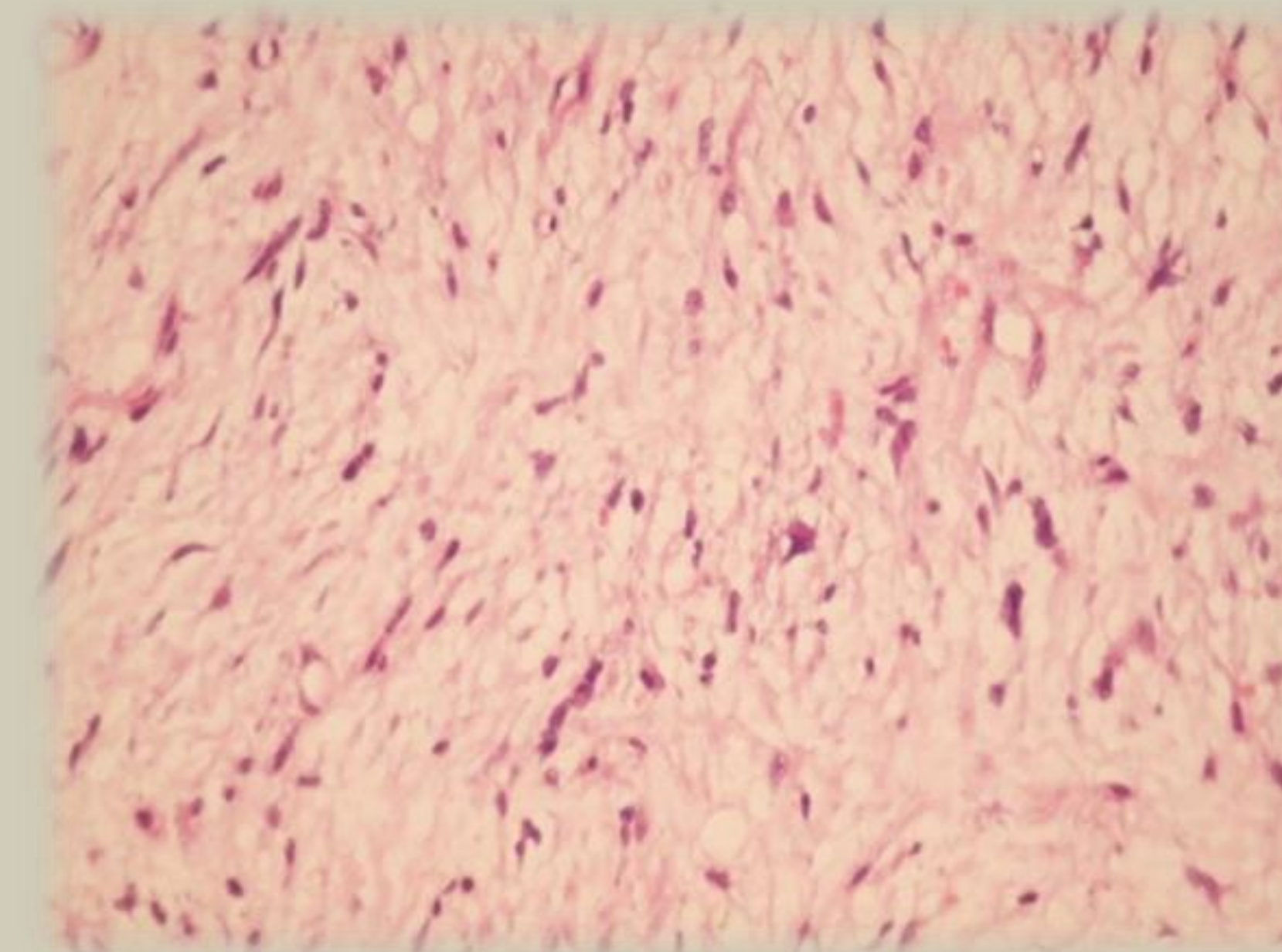


Fig. 3 Células fusiformes con núcleos del mismo tipo dispuestas en una matriz de tejido conectivo y mastocitos dispersos en toda la lesión.

Entre las tumoraciones de origen mesenquimal encontramos las derivadas del cartilago (condroma y condrosarcoma), hemangioma, tumores de vainas nerviosas (neurinoma y neurofibroma), paraganglioma, lipoma, fibrosarcoma y angiosarcoma. También se puede encontrar linfoma, plasmocitoma extramedular y metástasis. El neurofibroma es un tumor laríngeo raro que representa menos del 0,1% de las neoplasias benignas de la laringe. Del 25-45% de los neurofibromas se localizan en región de cabeza y cuello pero la laringe es una localización infrecuente. Generalmente se presentan como lesiones aisladas, pero pueden formar parte de la NF1. Afecta a ambos sexos y aunque puede aparecer a cualquier edad, es más frecuente entre 30 y 60 años. La edad de presentación suele ser menor en NF que en lesiones aisladas. El primer signo clínico es la disfonía, otros menos frecuentes son 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 localizará en región glótica y subglótica.

## CONCLUSIÓN

El neurofibroma es una neoplasia infrecuente que hay que incluir en el diagnóstico diferencial de masas submucosas laríngeas. Ante la sospecha de una tumoración submucosa, la TC es útil para confirmar su existencia y orientar al tipo de lesión. Se puede diagnosticar laringocele, tumor condroide, tumor vascular (hemangioma y paraganglioma) y lipoma por los hallazgos característicos de estas lesiones en CT. Además, en el caso de tener una lesión submucosa supraglótica que se presente en la TC con el patrón inusual que referimos (anillo periférico hipodenso y área central heterogénea con focos de realce puntiformes), podremos sospechar el diagnóstico de neurofibroma. El resto de tumoraciones tienen hallazgos inespecíficos, aunque podremos orientar hacia benignidad o malignidad del proceso.

## BIBLIOGRAFIA

1. Rahbar R, Litovnik BG, Vargas SO, et al. The biology and management of laryngeal neurofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130:1400-1406.
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;16:87-93
4. Hisashi Tanaka, Uresh Patel, et al. Solitary Subglottic Neurofibroma: MR Findings. *Ame Jour Neu Rad.* 1996; 18:1726-1728
5. Ana Higuera, Victoria Palomo, et al. Neurinoma laríngeo. Diagnóstico diferencial de tumoraciones submucosas laríngeas. *Radiología* 2002;44(4):170-172
6. Hee Young Son, Hyun Seok Shim, et al. Synchronous plexiform neurofibroma in the arytenoids and neurofibroma in the parapharynx in a patient with non-neurofibromatosis: a case report. *Journal of Medical Case Reports.* 2013, 7:15

\*Residente de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello, HRLALM. ISSSTE  
\*\* Medico adscrito de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello, HRLALM. ISSSTE