CASO CLÍNICO

LIPOSARCOMA DE HIPOFARINGE

J. J. SANZ GONZALO*, P. MARTÍNEZ MOLINA*, M. T. RIBALTA FARRES, F. SABATER MATADELABARATA***

*SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA. **SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL CLÍNIC DE BARCELONA.

RESUMEN

Los liposarcomas (LS) de la hipofaringe son tumores infrecuentes. Toda la literatura considera juntos los liposarcomas laríngeos e hipofaríngeos y representan el 10-15% de todos los LS de cabeza y cuello. La obstrucción de la vía respiratoria alta y la disfagia son frecuentemente los síntomas de inicio. El subtipo histológico es el factor pronóstico más importante. La cirugía es el tratamiento de elección. Las recurrencias son frecuentes. Presentamos un caso de liposarcoma de hipofaringe en un varón de 81 años. Se analizan el diagnóstico, evolución y tratamiento.

PALABRAS CLAVE: Liposarcoma. Liposarcoma hipofaringe.

ABSTRACT

LIPOSARCOMA OF THE HYPOPHARYNX

Liposarcomas (LS) of the hypopharynx are uncommon tumors. All the literature considers laryngeal and hypopharyngeal liposarcomas together, and they represent 10-15 % of all LS of the head and neck. Obstruction of the upper respiratory tract and dysphagia are usually the initial symptoms. The histological subtype is the most important prognostic factor. Surgery is the treatment of choice. Recurrences are frequent. We present a case about a liposarcoma in a 81 years-old man. Diagnosis, evolution and treatment are evaluated.

KEY WORDS: Liposarcoma. Liposarcomas of the hypopharynx.

Correspondencia: Dr. J. J. Sanz. Hospital Clínic de Barcelona. Servicio de Otorrinolaringología. Villarroel 170. 08036 Barcelona.
Fecha de recepción: 19-7-2000
Fecha de aceptación: 15-3-2001

INTRODUCCIÓN

Los LS representan el 15% de todos los sarcomas, los cuales se sitúan principalmente en el retroperitoneo y en las extremidades. Los LS de cabeza y cuello representan el 3-5% de todos los sarcomas[1], mientras que los LS de laringe e hipofaringe representan el 10-15% de todos los LS de cabeza y cuello[2]. Son más frecuentemente diagnosticados en varones 9/1. La media de edad está entre 50-70 años[3].

La obstrucción de la vía respiratoria alta (50%) y la disfagia (30%) es la clínica inicial más frecuente. La sensación de cuerpo extraño o disfonía pueden aparecer habitualmente más tarde. La localización más frecuente es la supraglotis y la hipofaringe; menos habituales son los casos en la glotis, donde sólo se ha descrito un caso[4].

Macroscópicamente el LS suele aparecer como una masa pediculada, polipoide, una lesión exofítica con una superficie elástica. La histología es el factor pronóstico principal y la cirugía es el tratamiento de elección.

Figura 1. Fotografía de la masa pediculada sobre el aritenoides derecho. Se observa una irregularidad en la superficie tumoral que se corresponde con grasa.

CASO CLÍNICO

Paciente de 81 años con una historia de 6 meses de disfagia y disnea progresiva. No odinodisfagia. No otalgia. No síndrome tóxico.

La exploración física reveló una neoformación pediculada sobre la región del aritenoides derecho con una zona irregular en el centro de la superficie del tumor. La inspiración producía un efecto valvular que bloqueaba la supraglotis (fig. 1).

La tomografía demostró una masa supraglótica que parecía provenir del seno piriforme derecho. La neoformación tenía grasa como principal componente. El plano glótico era normal (fig. 2).

El paciente se intervino quirúrgicamente mediante faringuectomía lateral quedando libre de tumor (fig. 3). Intraoperatoriamente se comprobó que la masa estaba pediculada en la pared posterior y lateral del seno piriforme derecho.

La histología mostró un liposarcoma mixoide (fig. 4). El paciente está libre de tumor cuatro años después de la intervención.

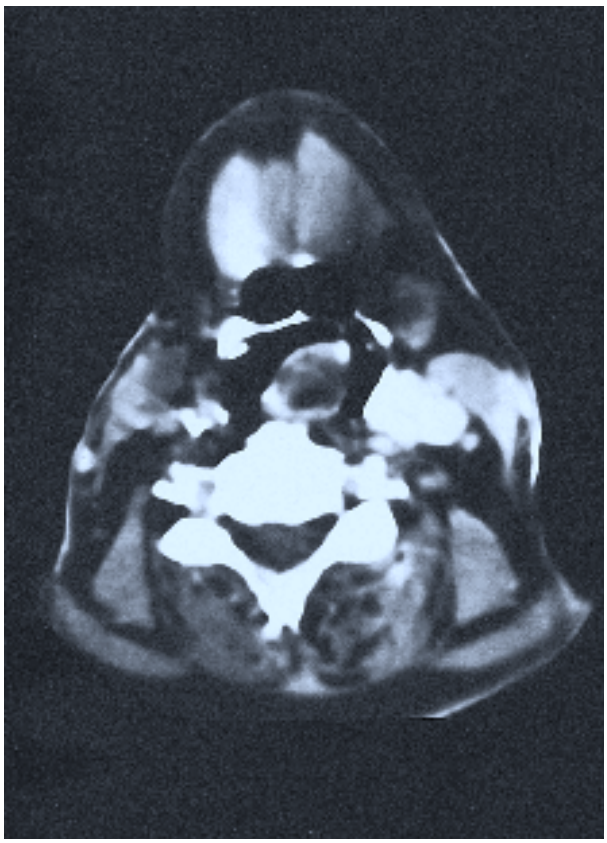

Figura 2. Tomografía computerizada del tumor supraglótico. Nótese la protusión del tumor sobre el vestíbulo laríngeo.

DISCUSIÓN

Los liposarcomas de hipofaringe son infrecuentes. Existen publicados cerca de 30 casos en la literatura mundial[5]; la serie más grande incluye 10 pacientes[1].

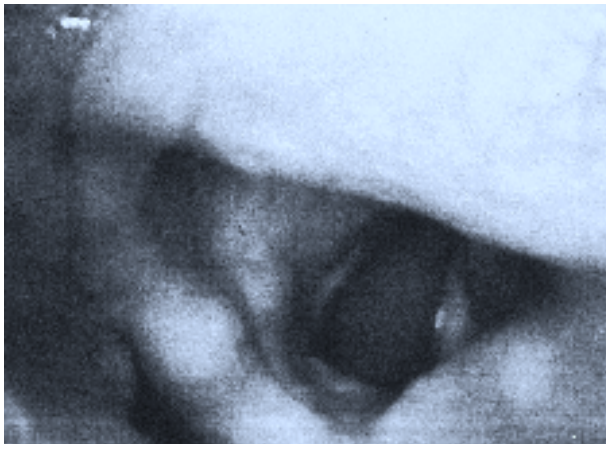

Figura 3. Situación postoperatoria después de la faringuectomía lateral.

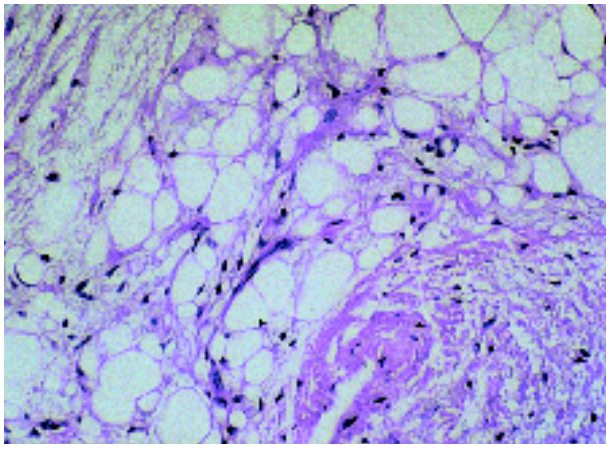

Figura 4. Histología del liposarcoma mixoide con típicas células de grasa (HEx100).

La clínica más frecuente se corresponde con la localización supraglótica e hipofaríngea: obstrucción al flujo aéreo, voz de ocupación y disfagia. Se han descrito liposarcomas en seno piriforme, epiglotis, aritenoides, repliegue aritenoepiglótico, banda y un caso en cuerda vocal verdadera[4]. No se ha descrito hasta el momento ningún caso en subglotis.

La histología es de difícil confirmación, lo que puede retrasar el diagnóstico y tratamiento. Los liposarcomas se caracterizan por un tipo de células degeneradas de los lipocitos: los lipoblastos. El subtipo histológico es sin duda el factor pronóstico más importante. Existen cuatro tipos[1]:

Con buen pronóstico:

– LS bien diferenciado (76%). Lipoblastos maduros. Submucoso y sin ulceraciones en la superfície mucosa.
– Liposarcoma mixoide (10%).

Con peor pronóstico:

– De células redondas (2%).
– Pleomórfico (12%). Pobre diferenciación, crecimiento desorganizado, con mitosis y úlceras mucosas.

En la literatura mundial de los 30 casos publicados, 23 se corresponden al tipo de los liposarcomas bien diferenciados, 4 son liposarcomas pleomórficos y 3 son del tipo mixoide. El lipoma es el tumor a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial. Los lipomas son tumores capsulados, sin atipias celulares o lipoblastos. La relación lipomas/liposarcomas es de 120/1.

El liposarcoma de peor pronóstico, el de células redondas, no ha sido descrito como tal ni en la laringe ni en la hipofaringe.

La exéresis quirúrgica local es el tratamiento de elección del tumor primario y de las posibles recurrencias. Evidentemente, dependiendo del tumor se realizará cirugía endolaríngea con láser, o bien faringuectomía lateral o si el tamaño del tumor así lo requiere laringuectomía total.

Las recurrencias son frecuentes y pueden aparecer desde 6 meses a 30 años postintervención. Se cifra las recurrencias de los liposarcomas en otras regiones de la anatomía en un 30%[6]. La afectación de las regiones ganglionares cervicales no se ha comprobado en ningún caso, de ahí que no esté justificado el vaciado ganglionar. Se han confirmado, sin embargo, tres casos de metástasis del tipo histológico pleomorfo en pulmón, hueso y piel[7,8]. A pesar de la eficacia de la radioterapia en el tratamiento de liposarcomas en otras regiones de la economía, no está justificado el uso de la misma como tratamiento inicial de este tipo de tumores dada la buena respuesta, incluso en los de tipo pleomórfico, a la excisión local. El uso de la quimioterapia se reduce exclusivamente a especulación.

REFERENCIAS

1.- Wenig BM, Heffner DK. Lyposarcomas of the larynx and hypofarynx: a clinicopathologic study of eight new cases and a review of the literature. Laryngoscope 1995; 105: 747-756.

2.- McCulloch TM, Makielski KH. Head and neck liposarcoma: A histopathologic reevaluation of reported cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1992; 118(10): 1045-9.

3.- Meis JM, Mackay B. Liposarcoma of the larynx. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1986; 1289-1292.

4.- Kubiczkovwa J, Gerwatowska W. Myxoid liposarcoma of the larynx. Otolaryngol Pol 1997; 51 (Suppl 25): 42-5.

5.- Mestre de Juan MJ, Fernández Acenero MJ. Laryngeal liposarcoma: report of a case. Pathol Res Pract 1999; 195 (2):125-28.

6.- Azumi N, Curtis J, Kempson RL, Hendrickson MR. Atypical and malignant neoplasms showing lipomatous differentiation: a study of 111 cases. Am J Surg Pathol 1987; 11: 161-183.

7.- Dockert MB.Tumors of the oral cavity and pharynx. Atlas of Tumor Pathology. Armed Forces Institute of Pathology 1968; 205: 216-218.

8.- Ferlito A. Primary pleomorphic liposarcoma of the larynx. J Otolaryngol 1978; 7: 161-166.