Rev Med Hosp Gen Méx 2011;**74(1)**:26-29 **Recibido: 3 de noviembre, 2010 Aceptado: 30 de noviembre, 2010**

ELSEVIER

REVISTA MEDICA DEL
HOSPITAL GENERAL
DE MEXICO
www.elsevier.es

CASO CLÍNICO

Lipoma de células fusiformes de la laringe: Presentación de un caso y revisión del cuadro clínico-patológico

Spindle cell lipoma of larynx: Case report and review of clinicopathologic picture

Avissaí Alcántara-Vázquez,[1] Mercedes Hernández-González,[1] Diana Edith López-Maldonado,[1] Mario Murguía-Pérez,[1]Arturo Hernández-Cuellar[2]

Resumen

Hombre de 73 años con manifestaciones laríngeas de 15 años de evolución, operado previamente por "pólipos laríngeos" en cuatro ocasiones, sin mejoría. Se le practicaron faringolaringectomía y linfadenectomía izquierdas; el diagnóstico histológico fue de lipoma fusocelular. Se revisan las características clínicas, morfológicas e inmunohistoquímicas que diferencian esta neoplasia de Dermatofibrosarcoma *protuberans,* fascitis nodular, angiofibroblastoma y liposarcoma mixoide.

Palabras clave: Lipoma fusocelular; lipoma pleomórfico; laringe; México.

Abstract

A 73 year old man presented with a 15 year history of laryngeal disease and four previous resections of laryngeal "polyps". A pharyngolaryngectomy with left cervical lymphadenectomy were performed. The final histologyc diagnosis was spindle cell lipoma. We review the clinical, morphological and immunohistochemistry features that differentiate this tumor from Dermatofibrosarcoma protuberans, nodular fascitis, angiofibroblastoma and myxoid liposarcoma.

Keywords: Spindle cell lipoma; pleomorphic lipoma; larynx; Mexico.

1 Servicio de Anatomía Patológica.
Facultad de Medicina UNAM, México D. F.
2 Servicio de Oncología.
Hospital General de México. SSA.

Correspondencia: Dr. Avissaí Alcántara Vázquez. Dr. Balmis 148, Colonia Doctores. Delegación Cuauhtémoc. CP 06726. México, D. F. *Correo electrónico:* avissai@hotmail.com

0185-1063/$ - see front matter © 2011 Sociedad Médica del Hospital General de México. Publicado por Elsevier México. Todos los derechos reservados.

Introducción

Los tumores lipomatosos benignos, son un grupo de neoplasias que provocan escasa sintomatología y complicaciones. En general plantean poca dificultad diagnóstica. La mayoría de los tumores lipomatosos se agrupan en cuatro tipos:[1]

a) Lipoma superficial: Es un tumor que se origina de los tejidos blandos superficiales o subcutáneos.
b) Lipomas profundos: Los principales subtipos son: lipomas intra e intermusculares, lipomas de vaina tendinosa, fibrolipoma neural y lipoma lumbrosacro.
c) Proliferaciones infiltrantes o difusas: En este grupo se incluyen: lipomatosis difusa, lipomatosis simétrica, lipomatosis pélvica, adiposis dolorosa, lipomatosis por esteroides y nevus lipomatoso.
d) Otras variantes de lipoma: Son menos frecuentes y se diferencian del lipoma ordinario por la imagen microscópica característica y el cuadro clínico. En este grupo se encuentran: angiolipoma, mielolipoma, lipomas condroides, lipomas fusocelulares/pleomórficos, hibernomas y lipoblastomas/lipoblastomatosis.

Los lipomas de la laringe e hipofaringe comprenden menos de 0.5% de las neoplasias benignas de esta región, se presentan en todas las edades y no tienen preferencia en género. Las lesiones son predominantemente de localización supraglótica, son sésiles o polipoides, habitualmente solitarios. Están compuestos por células adiposas, alternando ocasionalmente con focos de estroma mixoide.[2]

Los lipomas de cabeza y cuello son lesiones habitualmente solitarias, sin embargo en una revisión de 24 casos de lipomas hipofaríngeos[3] seis fueron múltiples y 18 solitarios, de estos últimos 39% se originaron en el pliegue aritenoepiglótico, 28% fueron poscricoideos, 11% estaban en la fosa periforme y 11% en la región aritenoidea.

Los lipomas hipofaríngeos se presentan predominantemente en hombres mayores de 40 años, la mayoría de los pacientes son asintomáticos aunque la neoplasia puede causar disfagia, cambios de voz o disnea.[3]

Macroscópicamente se caracterizan por ser lesiones polipoides, y pueden medir de dos a 23 cm de eje mayor; al microscopio son iguales a los que se presentan en otros sitios.[4]

Los lipomas que afectan a la laringe, se localizan en tejidos extralaríngeos hasta en 75% de ellos.[5] En cuanto a las formas clínicas o histológicas no ordinarias de lipomas en la laringe se ha descrito afectación laríngea en lipomatosis sistémica ordinaria,[6] así como tumores con un componente predominantemente mixoide (mixolipoma), descrito en el pliegue aritenoepiglótico.[7]

Nonako y colaboradores[8] publicaron el único caso de lipoma de células fusiformes de la laringe, que encontramos en la literatura consultada.

Como puede observarse los lipomas laríngeos son poco frecuentes y los lipomas de células fusiformes son excepcionales, de ahí el interés de publicar este caso.

Presentación del caso

Hombre de 73 años con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 desde hace 10 años, tratada con hipoglucemiantes; así como hipertensión arterial de 30 años de evolución y prostatectomía abierta hace un año.

Su sintomatología inició hace 15 años con disfonía progresiva. Se le diagnosticaron pólipos laríngeos y fue operado en cuatro ocasiones diferentes, sin embargo continuó con disfonía y dificultad respiratoria, por lo que acudió al Hospital General de México para su atención.

A la exploración nasofaríngea se encontró: fosa nasal y faringe sin alteraciones; laringe con abombamiento a nivel del seno piriforme izquierdo y del repliegue aritenoepiglótico; la movilidad de las cuerdas vocales estaba conservada. En el resto de la exploración física, únicamente se encontraron adenomegalias cervicales en nivel I de aproximadamente un centímetro.

La tomografía axial computada demostró tumor en cuerda vocal izquierda de 3.9 cm por 2.1 cm que se extendía a la comisura, con colapso de seno piriforme ipsilateral y adenomegalias cervicales, submaxilares, submentonianas y yugulares bilaterales sugestivos de metástasis. Con el cuadro clínico anterior se decidió realizar faringolaringotomía y linfadenectomía cervical izquierda. El paciente tuvo una recuperación satisfactoria y fue dado de alta.

En la unidad de Patología Quirúrgica, se recibió producto de faringolaringectomía y linfadenectomía izquierda, la primera midió 9.5 cm por 5.6 cm por 5.5 cm, en la subglotis y cuerda vocal inferior izquierda se identificó un tumor, cubierto por mucosa, ovoide de 2.5 cm por 1.5 cm. Al corte, la superficie es homogénea, de color gris amarillo con áreas mixoides y de consistencia blanda, que se extendía al vestíbulo

y abombaba el seno piriforme, midió 6.5 cm por 3.5 cm (**Figura 1**). No afectaba el hueso hioides ni a los cartílagos tiroides y aritenoides. De la linfadenectomía cervical, se disecaron la glándula submaxilar y 24 ganglios linfáticos que no mostraron alteraciones.

Por histología, el tumor estaba constituido por tejido adiposo maduro mezclado con fascículos desorganizados de células fusiformes y colágeno laxo, así como áreas mixoides (**Figura 2**). La glándula submaxilar no presentó alteraciones y los ganglios cervicales tenían hiperplasia mixta linforreticular y sinusal. La inmunoreacción para CD34 fue intensamente positiva en las células fusiformes (**Figura 3**), lo mismo que la proteína S-100 (**Figura 4**).

Discusión

El lipoma fusocelular fue descrito como entidad por Enzinger y Harvey;[9] varios años después el propio Enzinger y colaboradores[10] describieron un grupo de lipomas pleomórficos. Inicialmente, el lipoma fusocelular y el pleomórfico fueron considerados como lesiones separadas; sin embargo, en la actualidad se cree que son parte del espectro de un tumor benigno de tejido adiposo, en razón de que comparten hallazgos clínicos, histológicos, inmunohistoquímica y citogenéticos.[11]

Los lipomas fusocelulares afectan sobre todo a hombres entre los 45 y 60 años de edad, en general no se presentan en niños ni adolescentes. Ocurren 80% de los casos en el tejido celular subcutáneo de la pared posterior del cuello, hombros y espalda, pero 20% de los casos se presentan en lugares poco frecuentes como cavidad oral, parafaríngea, hipofaríngea, glándula parótida, cordón espermático y aparato genital femenino.[1]

Los tumores se presentan como nódulos de crecimiento lento, solitarios, indoloros, delimitados o encapsulados y de larga evolución. Se han descrito 18 casos de lipomas fusocelulares múltiples incluido en estos, seis casos familiares.[12]

Macroscópicamente, los tumores muestran áreas gelatinosas de color gris blanquecino que corresponden a zonas de celularidad aumentada. Algunos tumores son principalmente lipomatosos y otros muestran cambios mixoides, la mayoría de los tumores miden de tres a cinco centímetros, pero pueden alcanzar hasta 14 cm.

El lipoma fusocelular está constituido por una mezcla de tejido adiposo y células fusiformes. Las células fusiformes son relativamente uniformes, con un solo núcleo alargado y prolongaciones citoplasmáticos bipolares estrechas; las células se disponen en haces cortos y toman disposición en empalizada. Depositan una matriz mucoide mezclada con un número variable de fibras de colágeno. El patrón vascular es poco llamativo, sin embargo algunos tumores pueden mostrar un patrón hemangiopericitoide.

Las reacciones de inmunohistoquímica muestran positividad para CD34 en las células fusiformes y ocasionalmente también exhiben positividad con proteína S-100.[11]

Figura 1. Al corte, se observa un tumor submucoso en la subglotis y cuerda vocal inferior izquierda, que se extiende al vestíbulo y causa abombamiento del seno piriforme.

Figura 2. Tumor constituido por tejido adiposo maduro entremezclado con fascículos de células fusiformes de apariencia fibroblástica (Aumento original por 100).

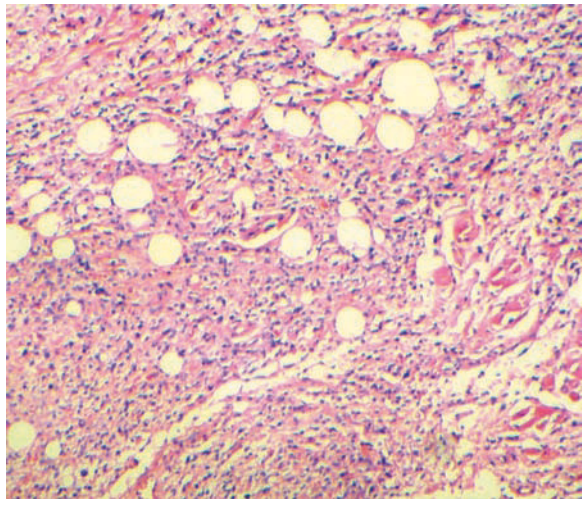


Figura 3. Reacciones de inmunohistoquímica: CD34. Positiva en las células fusiformes (Aumento original por 100).

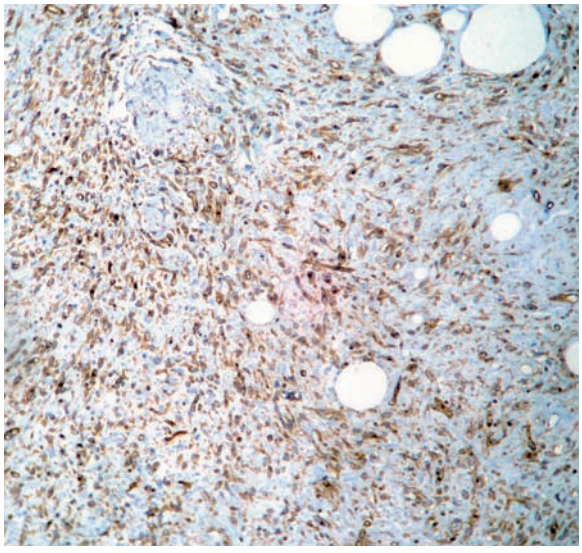
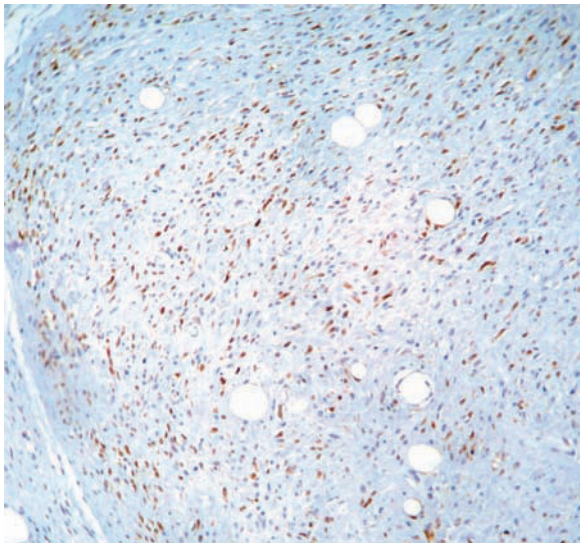


Figura 4. Reacciones de inmunohistoquímica: Proteína S100. Positiva en las células fusiformes (Aumento original por 100).



Ultraestructuralmente, las células fusiformes contienen abundante retículo endoplásmico rugoso, aparato de Golgi bien formado, vacuolas lipoideas rodeadas de membrana y lamina basal discontinua.[13]

Desde el punto de vista citogenético hay pérdida de material de 16q y con menor frecuencia 13q; además hay presencia de cromosomas gigantes y cromosomas en anillo, características de los tumores lipomatosos atípicos/liposarcoma bien diferenciado.[14]

El diagnóstico diferencial se debe hacer con dermatofibrosarcoma *protuberan*s, fascitis nodular, angiofibroblastoma y liposarcoma mixoide. Del dermatofibrosarcoma *protuberan*s se diferencia debido al patrón estoriforme que lo caracteriza. De la fascitis nodular se diferencia porque ésta presenta fibroblastos parecidos a cultivo y además es negativa con CD34. El angiomiofibroblastoma es diferente morfológicamente por el patrón vascular prominente que presenta. Con el liposarcoma mixoide hay diferencia por el patrón vascular plexiforme del liposarcoma y la presencia de lipoblastos.

El caso que se presenta en este informe, reúne los requisitos clínicos, morfológicos e inmunohistoquímicos para el diagnóstico: se trata de un hombre en la séptima década de la vida con un tumor de laringe de quince años de evolución, sin ataque al estado general ni metástasis. Macroscópicamente el tumor estaba bien limitado de aspecto lipomatoso, con áreas mixoides; al microscopio se observó constituido por tejido adiposo mezclado con células fusiformes, positivas para CD34 y para proteína S-100.

Como dato interesante se puede comentar que en los archivos de la Unidad de Patología Quirúrgica del Hospital General de México, no se encontró reporte de algún tumor de este tipo localizado en la laringe, lo cual demuestra la rareza de esta localización.

Referencias

1. Weiss SW, Goldblum JR. Tumores de partes blandas. Elsevier: Barcelona España 2009;pp:429-476.
2. Barnes L, Everson JW, Reichart P, Sidrans KyD. Lipoma In: Heand and neck tumors. World Healt Organization. IARC Press. Lyon. 2005;pp:152.
3. Mills SE, Gaffey MJ, Frierson HF. Miscellaneous sotf tissue neoplasms. In: Atlas of tumor pathology. Tumor of the upper aerodigestive tract and ear. Third series fasc 26. AFIP. 2000;pp:321-54.
4. Masson I, Wilske J, Kimblom LG. Lipoma of the hipopharynx. A case report and review of the literature. J Laryngol Otol 1978;92:1037-43.
5. Som PM, Scherl MP, Rao UM. Rare presentation of ordinary lipoma of the head and neck: a review. AJNR Am J Neurorradiol 1986;7:657-64.
6. Moretti JA. Laryngeal involvement in benign symmetric lipomatosis. Arch Otolaringol 1973;97:495-96.
7. Dinsdale RC, Manning SC, Brook DJ, et al. Mixoid laringeal lipoma in juvenile. Otolaryngol Head Neck Surg 1990;103:653-57.
8. Nonako S, Enomoto K, Kawabovi S, et al. Spindle cell lipoma within the larynx: A case report with correlated light and electron microscopy. ORL 1993;55:147-49.
9. Enzinger FM, Harvey DA. Spindle cell lipoma. Cancer 1975;36:1852-59.
10. Shmookler BM, Enzinger FM. Pleomorphic lipoma: a benign tumor simulating liposarcoma. A clinical analysis of 48 cases. Cancer 1981;47:126-33.
11. Paolo DTA. Adipocytic tumors. In: Bone and soft tissues pathology. Saunders Elsevier. China 2010;pp:97-118.
12. Fanburg Smith JC, Devaney KO, Miettinen M, et al. Multiple spindle cell lipomas: a report of 7 familial and non familial cases. Am J Surg Pathol 1998;22:40-48.
13. Pitt MA, Robets IS, Curry A. Spindle cell and pleomorphic lipoma: an ultrastructural study. Ultrastruct Pathol 1995;19:475-80.
14. Rubin BP, Fletcher CD. The cytogenetic of lipomatous tumors. Histopathology 1997;30:507-11.