

PUBLICACIÓN ANTICIPADA

Publicación anticipada

El Comité Editor de la Revista del Cuerpo Médico Hospital Nacional Almanzor Aguinaga Asenjo aprobó para publicación este manuscrito, teniendo en cuenta la revisión de pares que lo evaluaron y levantamiento de observaciones. Se publica anticipadamente en versión pdf en forma provisional con base en la última versión electrónica del manuscrito, pero sin que aún haya sido diagramado ni se le haya hecho la corrección de estilo. Siéntase libre de descargar, usar, distribuir y citar esta versión preliminar tal y como lo indicamos, pero recuerde que la versión electrónica final y en formato pdf pueden ser diferentes.

Advance publication

The Editorial Committee of the Journal Cuerpo Medico Hospital Nacional Almanzor Aguinaga Asenjo approved this manuscript for publication, taking into account the peer review that evaluated it and the collection of observations. It is published in advance in a provisional pdf version based on the latest electronic version of the manuscript, but without it having been diagrammed or style corrected yet. Feel free to download, use, distribute, and cite this preliminary version as directed, but remember that the final electronic and pdf versions may differ.

Citación provisional /Gómez-Rázuri K, Prieto-Huamán D, Abad-Licham M, Astigueta-Pérez J. Liposarcoma mixoide de hipofaringe expelido: una entidad rara a considerar. Rev. Cuerpo Med. HNAAA [Internet]. 3 de mayo de 2024 [citado 3 de mayo de 2024];17(1). DOI: [10.35434/rcmhnaaa.2024.171.2200](https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2024.171.2200)

Recibido / 14/09/2023

Aceptado / 12/02/2024

Publicación en Línea / 02/05/2024



Liposarcoma mixoide de hipofaringe expelido: una entidad rara a considerar

Expelled hypopharynx myxoid liposarcoma: a rare entity to consider

Katherine Gómez-Rázuri^{1a}, Diógenes Prieto-Huamán^{1b}, Milagros Abad-Licham^{1c}, Juan Astigueta-Pérez^{1d}

1. Instituto Regional de Enfermedades Neoplásicas del Norte, La Libertad-Perú.
 - a. Médico especialista en Anatomía Patológica
 - b. Médico residente de tercer año de Cirugía Oncológica
 - c. Médico sub-especialista en Patología Oncológica
 - d. Médico especialista en Cirugía Oncológica

CORREOS Y ORCID:

- Katherine Gómez-Rázuri: k-rgb12@hotmail.com / ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9097-0224>
- Diógenes Prieto-Huamán: Dprietoh@unc.edu.pe / ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-7301-0247>
- Milagros Abad-Licham: milagrosabadlicham@gmail.com / ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3530-6937>
- Juan Astigueta-Pérez: jastigueta1@upao.edu.pe / ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5984-3270>

CONFLICTOS DE INTERÉS: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

AUTOR CORRESPONSAL:

- Katherine Giuliana Gómez Rázuri.
- Correo electrónico: k-rgb12@hotmail.com

FINANCIAMIENTO: Autofinanciado

CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES:

KGR: conceptualizó, diseñó el reporte, recolectó datos de la historia clínica, redactó el borrador inicial, realizó el diagnóstico, captura de imágenes y revisó la versión final.

DPH: conceptualizó, diseñó el reporte, recolectó datos de la historia clínica, redactó el borrador inicial, y revisó la versión final.

MAL: revisó el borrador inicial, recolectó datos de la historia clínica, realizó el diagnóstico, captura de imágenes, y revisó la versión final.

JAP: revisó el borrador inicial, recolectó datos de la historia clínica, realizó búsqueda bibliográfica y revisó la versión final.

Aspectos éticos: El presente reporte cuenta con consentimiento informado además de la aprobación del comité de ética en investigación del Instituto Regional de Enfermedades Neoplásicas del Norte.



RESUMEN

Introducción: El diagnóstico de sarcoma en cabeza y cuello es inusual, por lo que se reporta el caso de una paciente mujer de 53 años con liposarcoma mixoide en hipofaringe dada la extraordinariedad en esta localización. Clínicamente el crecimiento del tumor asocia disfagia, disfonía y obstrucción. **Reporte de caso:** Las características imagenológicas pueden ser contributorias en un estudio de resonancia magnética, sin embargo, el diagnóstico definitivo es histológico y genético. Éste suele ser difícil y generalmente recién reconocido con las recurrencias. El tratamiento de elección es quirúrgico con o sin quimioterapia/radioterapia, siendo el liposarcoma mixoide especialmente radiosensible. La recurrencia local es común, pero casi nunca hacen metástasis. **Conclusión:** Este caso contribuye a la literatura latinoamericana y subraya la importancia del reconocimiento temprano de la enfermedad, teniendo en cuenta las características histológicas requeridas.

PALABRAS CLAVE: Liposarcoma, mixoide, hipofaringe (**Fuente:** DeCS-BIREME)

ABSTRACT:

Introduction: The diagnosis of sarcoma in the head and neck is unusual, so the case of a 53-year-old female patient with myxoid liposarcoma in the hypopharynx is reported due to its rarity in this location. **Case of report:** Clinically, tumor growth is associated with dysphagia, dysphonia, and obstruction. Imaging characteristics may contribute in a magnetic resonance study; however, the definitive diagnosis is histological and genetic. This diagnosis is often difficult and generally only recognized with recurrences. The treatment of choice is surgical with or without chemotherapy/radiotherapy, with myxoid liposarcoma being particularly radiosensitive. **Conclusion:** Local recurrence is common, but metastasis seldom occurs. This case contributes to Latin American literature and emphasizes the importance of early recognition of the disease, considering the required histological characteristics.

KEY WORDS: Liposarcoma, myxoid, Hypopharynx (**Source:** MeSH-NLM)

INTRODUCCIÓN:

El liposarcoma es una neoplasia maligna mesenquimal cuyo origen proviene del tejido adiposo. Fue descrito por primera vez por Virchow en 1857 y más de un siglo después clasificado histológicamente en cuatro tipos: bien diferenciado, mixoide, pleomórfico y dediferenciado (1). Representan los sarcomas más habituales en la etapa adulta siendo excepcionales en niños (2,3).

Por frecuencia, el liposarcoma mixoide es el segundo subtipo más común tras el bien diferenciado, representando hasta el 35%. Suele presentarse en varones con edad media de 43 años y localización generalmente en extremidades inferiores (muslo, glúteo, hueso poplíteo) en el 97% (3,4,5).

En cabeza y cuello, la laringe e hipofaringe como origen primario son ubicaciones extremadamente raras. La historia clínica natural de la enfermedad puede revelar: disfagia, disfonía, obstrucción de vías respiratorias y sensación de cuerpo extraño (4,6). La cirugía es el tratamiento de elección, ya sea por abordaje externo o endoscópico y, en casos de disfagia progresiva, el tumor se reseca mediante abordaje transoral asociado a radioterapia y/o quimioterapia (2,6,7).

La tasa de recurrencia se correlaciona directamente con el procedimiento quirúrgico. Además, el principal factor pronóstico es el grado histológico de la neoplasia (3,5,8).

Contrario a otros tumores de tejidos blandos, el diagnóstico de esta patología se basa principalmente en técnicas histológicas de rutina con correlación clínico e imagenológica, y poca contribución de estudios complementarios (inmunohistoquímica).

Presentamos el caso de una paciente con liposarcoma mixoide ubicado en hipofaringe y discutimos la literatura dada la extraordinariedad de esta entidad.

REPORTE DE CASO:

Mujer de 53 años, procedente de Cajamarca-Perú, sin antecedentes patológicos, cursa desde hace dos años con odinofagia asociada a disfagia para sólidos la cual progresa en últimos meses a líquidos dificultando su alimentación, por este motivo acude a nosocomio.

Médico tratante decide realizar endoscopia digestiva alta, sin embargo, al iniciar procedimiento paciente presenta arcadas y se produce expulsión de tumor a cavidad oral, el cual mide 4x4 cm y es de apariencia lobulada, sin evidenciar su base (figura 1).



Figura 1. Tumor expelido. Formación tumoral con aspecto de “salchicha” (flecha negra), expelida durante procedimiento endoscópico.

La lesión expelida es enviada a estudio histológico y se programa nuevamente endoscopia. En esta ocasión el estudio concluye de manera exitosa, evidenciando tumor residual cuyo pedículo se encuentra en esfínter esofágico superior, al ocupar y extenderse desde hipofaringe hacia orofaringe causa obstrucción relevante por ello se procede a traqueostomía. El estudio patológico informa: neoplasia sugestiva de Tumor del estroma gastrointestinal (GIST), y paciente es referida a instituto especializado con funciones vitales conservadas.

Se realiza tomografía computarizada de cuello con contraste (figura 2) que muestra imagen intraluminal polipoide densa con tenue captación de contraste, que se extiende desde el límite superior del esófago cervical hacia caudal en 44 mm, y mide 16x11,5 mm en aspecto axial

distendiendo la luz esofágica y desplazando estructuras adyacentes, conservando planos grasos.



Figura 2. Tomografía computarizada de cuello con contraste. Imagen polipoide intraluminal densa con tenue captación de contraste (círculo rojo). Se extiende desde el límite superior del esófago cervical hacia caudal.

La revisión del estudio histopatológico del tumor, incluyendo más cortes del tejido en parafina, muestra: Liposarcoma mixoide grado 2 según FNCLCC (French Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer), sin hallar mitosis ni necrosis (figuras 3 y 4). Paciente permanece en hospitalización y fallece por paro cardiaco.

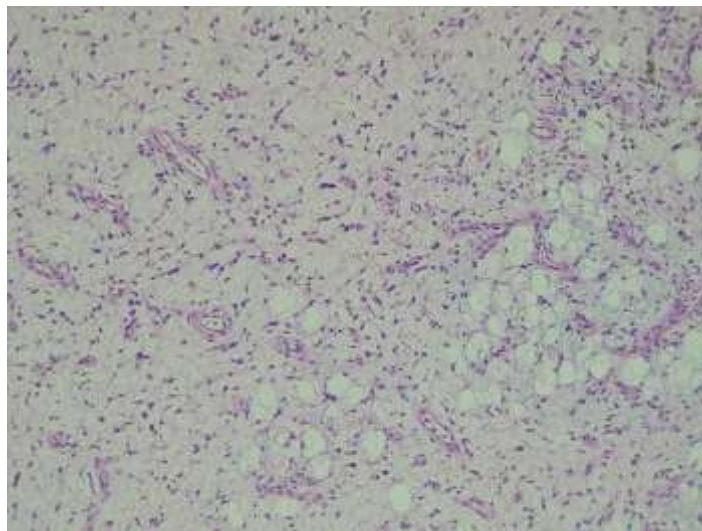


Figura 3. Liposarcoma mixoide (hematoxilina-eosina, 10x). Neoplasia mesenquimal con estroma mixoide paucicelular compuesto por células fusocelulares sin atipia asociado a vasculatura plexiforme y, hacia la derecha, numerosos lipoblastos.

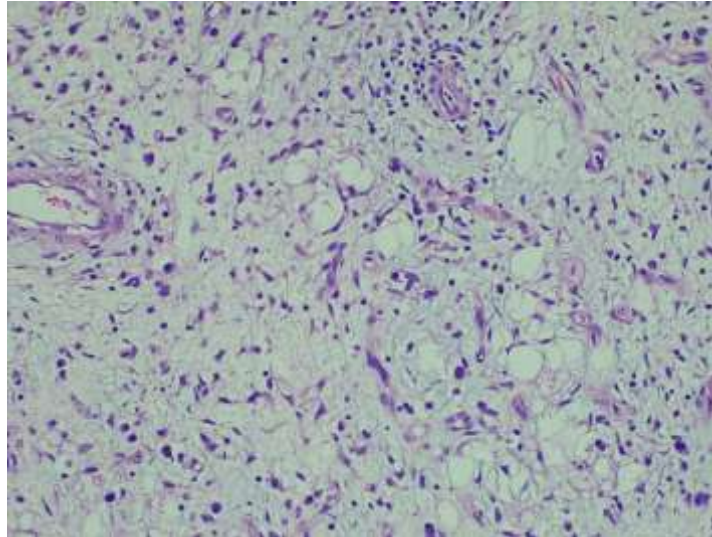


Figura 4. Liposarcoma mixoide (hematoxilina-eosina, 20x). A mayor aumento, se observa con mayor detalle lipoblastos con apariencia en anillo de sello y capilares ramificados de paredes delgadas.

DISCUSIÓN

Las neoplasias malignas de cabeza y cuello corresponden en orden de frecuencia a carcinomas de células escamosas (90%), carcinomas adenoescamosos (7%), sarcomas (2%), y melanoma maligno u otros (1%) (4,5).

Estas afectan sobretudo el tracto aerodigestivo superior, mientras que en la hipofaringe (zona posteroinferior a la orofaringe) representan el 6% de todos los cánceres de cabeza y cuello (7,9). En este sentido, el tumor de la paciente es de ubicación inusual. Con una frecuencia menor a 0,01%, en Sudamérica no se encontraron casos reportados (2,5,10).

El grupo etáreo característico de presentación es 50–60 años, en el cual encaja la paciente, si bien respecto al género es más frecuente en varones (4,8,9).

Clínicamente los pacientes presentan disfagia progresiva hasta producir obstrucción de la vía respiratoria. Otros síntomas son disfonía, sensación de cuerpo extraño, pérdida de peso y, en ocasiones, el tumor es expulsado durante el vómito, de modo similar en el presente caso

durante la endoscopia (2,3,5,8). Asimismo, Wanes et al, describieron su forma peculiar como “salchicha” dada la ubicación anatómica en hipofaringe, como en este reporte (7).

El liposarcoma hipofaríngeo es un diagnóstico clínico difícil de establecer, y a menudo solo se considera después de uno o más episodios de recurrencia (2,5,9). En parte se debe a que los hallazgos imagenológicos son inespecíficos, no obstante, la resonancia magnética puede mostrar datos distintivos que permitan sugerirlo. En esta paciente, como limitación no se pudo realizar una resonancia magnética, pero la tomografía mostró una lesión con densidad más alta de la esperada, pero con variación mínima tras la administración del contraste, tal como indica la literatura en liposarcoma bien diferenciado o mixoide (2,8,10).

El diagnóstico diferencial incluye entidades benignas y malignas como pólipo fibrovascular, lipoma, fascitis nodular, carcinoma, linfoma, melanoma maligno, otros sarcomas y, tumor del estroma gastrointestinal (GIST) esofágico (2,7,9).

El diagnóstico definitivo es histológico y habitualmente con técnicas comunes. Sus características son: células monomorfas, estrelladas o fusiformes sin atipia, vasculatura plexiforme prominente, numerosos lipoblastos en anillo de sello sobretodo en la periferia, y matriz mucoide rica en ácido hialurónico. El reconocimiento de la neoplasia es difícil y descrito en otros reportes al momento de la recurrencia. Por ello es importante reevaluar la muestra con conocimiento de estos detalles. Además, el estudio inmunohistoquímico no suele ser requerido por su poca utilidad (2,8,10).

Por otro lado, las pruebas genéticas deberían ser obligatorias para precisión diagnóstica y manejo clínico. De los cuatro subtipos, el liposarcoma mixoide contiene una translocación cromosómica característica, $t(12;16)(q13;p11)$, que está asociada con un reordenamiento estructural del gen de fusión que codifica la proteína FUS-CHOP (3,9). Dado el desenlace de la paciente, no se comprobó si presentaba esta firma genética.

Respecto al tratamiento, la resección quirúrgica es de elección. La vía endoscópica puede ser útil para los tumores pedunculados de hipofaringe y esófago cervical tal como en los reportes de Al-Kadi, Cárcamo, Eyermann, y Riva et al (5,9,10,11). Cuando existe disfagia progresiva, se realiza abordaje transoral con radioterapia y/o quimioterapia, siendo los liposarcomas mixoides un subtipo particularmente radiosensible (2,5,8,10).

La tasa de recurrencia después de la resección primaria es 50%, y está en mayor relación con el procedimiento quirúrgico que con el subtipo histológico. Además, es mayor para los tumores ubicados en hipofaringe como el presente (4,6).

El principal factor pronóstico es el grado histológico, predictor independiente del desarrollo de metástasis. Los liposarcomas mixoides casi nunca metastatizan, cuando lo hacen la metástasis extrapulmonar es más frecuente. El reconocimiento temprano combinado con una extirpación quirúrgica completa puede resultar en una disminución de la tasa de recurrencia local y una alta tasa de supervivencia (9,10).

Es importante reportar el presente caso recordando que, aunque es infrecuente, esta entidad no puede escapar del diagnóstico diferencial y que es posible reconocerla en primera instancia con los conocimientos histológicos necesarios para así lograr un tratamiento oportuno y con menor recurrencia.

Se presenta un caso de liposarcoma mixoide en hipofaringe, entidad maligna de localización extremadamente rara. Se refiere la presentación clínica, características imagenológicas y diagnóstico histológico. Esta patología cursa con alta recurrencia local, casi nunca metastatiza y debe considerarse en el diferencial de neoplasia no epiteliales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kim YB, Leem DH, Baek JA, Ko SO. Atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma of the gingiva: a case report and review of literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2014; 72(2): 431-9. doi: 10.1016/j.joms.2013.06.222. Epub 2013 Aug 29. PMID: 23992781
2. Encinas Tobajas VM, Almeida González C, Marcilla D, Vallejo M, Cano Rodríguez A, Reina Sánchez de Movellán JI, et al. Myxoid liposarcoma: MRI features with histological correlation. *Radiologia Engl Ed.* 2021; 33(21): 1-10. doi: 10.1016/j.rx.2021.01.005
3. Murshed KA, Abo Samra H, Ammar A. Well-Differentiated Liposarcoma of the Hypopharynx Exhibiting Myxoid Liposarcoma-like Morphology with MDM2 and DDIT3 Co-Amplification. *Head Neck Pathol.* 2022; 16(1): 288-293. doi:10.1007/s12105-021-01341-5
4. El Ouakif F, Decourselle F, Schultheis D. Liposarcome de l'hypopharynx: à propos de deux cas et revue de la littérature [Liposarcoma of the hypopharynx: two case reports and literature review]. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2011; 132(4-5): 245-250. PMID: 22908550
5. Al-Kadi M, AlOtieschan S, Almahdi MJ, AlHajress R. An Atypical Lipomatous Tumor of the Hypopharynx: Case Report. *Cureus.* 2022; 14(3): e23348. doi: 10.7759/cureus.23348
6. Patel J, Ismail M, Fowler N, Maronian N, Faulx A. Ubicación inusual de una neoplasia maligna inusual. *ACG Case Reports Journal.* 2021; 8(11): e00656. doi: 10.14309/crj.0000000000000656
7. Wanes P, Nolte DA, Tranesh GA. Hypopharyngeal Dedifferentiated Liposarcoma in the MDM2 Era: A Case Report and Short Review. *Case reports in Pathology.* 2020: 1-4. doi:10.1155/2020/2968467
8. Zidar N, Gale N. Update from the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: Hypopharynx, Larynx, Trachea and Parapharyngeal Space. *Head Neck Pathol.* 2022;16(1): 31-39. doi: 10.1007/s12105-021-01405-6
9. Cárcamo M. Epidemiología y generalidades del tumor de cabeza y cuello. *Revista Médica Clínica Las Condes.* 2018. 29(4): 388-396. doi: 10.1016/j.rmcl.2018.06.009

10. Eyermann C, Raguin T, Hemar P, Debry C. Well-differentiated, pedunculated liposarcoma of the hypopharynx. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2018; 135(1): 63-65. doi: 10.1016/j.anorl.2017.07.001
11. Riva G, Sensini M, Corvino A, Vittone F, Garzaro M, Pecorari G. Rare Giant Pedunculated Liposarcoma of the Hypopharynx: Case Report and Review of Literature. *Journal of Gastrointestinal Cancer.* 2016; 47 (4): 449-453. doi: 10.1007/s12029-015-9767-3

