
PRESENTACIÓN DE CASOS

Hospital General Docente "Aleida Fernández Chardiet"
Güines

FIBROLIPOMA EN UN PACIENTE CON LA ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN

Dr. Orlando L. Rodríguez Calzadilla¹

RESUMEN: Se presenta el caso de un paciente, con antecedente de padecer de la enfermedad de Von Recklinghausen, el cual fue valorado y su conducta terapéutica fue diferida, por sospechar la presencia de un tumor neurofibromatoso. El paciente se remitió a la consulta externa de nuestro servicio y una vez concluido sus estudios, se realizó su tratamiento quirúrgico. El paciente no presentó complicaciones transoperatorias y posoperatorias; su estadía fue de 3 días. Anatomía patológica informó la presencia de un fibrolipoma (neoplasia mesodérmica). El control a los 3 años de operado mostró un paciente asintomático y sin recidiva local. En la literatura médica revisada no se informaron otros casos similares de pacientes con la presencia de un fibrolipoma en la enfermedad de Von Recklinghausen.

Descriptores DeCs: **NEUROFIBROMATOSIS 1; LIPOSARCOMA; NEOPLASMAS DE CABEZA Y CUELLO/cirugía.**

Los tumores benignos del tejido adiposo se localizan en cualquier región del cuerpo compuesto por grasa. La mayoría ocurren en la extremidad superior, particularmente en el tronco y cuello. Aunque estos tumores pueden estar en los tejidos profundos, usualmente son subcutáneos. Son más frecuentes entre la quinta y sexta décadas de la vida. Los niños son afectados excepcionalmente. Los pacientes con neurofibromatosis y una adenomatosis

endocrina múltiple, tienen un aumento de la incidencia de lipomas. Crecen hasta alcanzar gran tamaño y normalmente están encapsulados en los tejidos blandos superficiales, y difusos en los tejidos profundos intramusculares o intermusculares.¹

El lipoma es un tumor benigno y encapsulado de tejido adiposo y submucoso, se localiza en la región cervicofacial, en el cuello puede observarse un depósito anormal de tejido lipomatoso, que determi-

¹ Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial. Profesor Instructor. Jefe del Grupo Provincial de Cirugía Maxilofacial de la Provincia La Habana.

na un engrosamiento masivo (lipomatosis benigna simétrica); es poco común, comprende del 1 al 2,2 % de todos los tumores benignos de la cavidad bucal.²

*Vinayak y Reddy*³ plantean que el lipoma es una entidad bien reconocida, sumamente rara y se forma por remanentes de células adiposas rudimentarias que han persistido en la vida embrionaria. Los recientes informes estiman que de los 81 casos reportados, solo 7 corresponden al cuello. Los autores presentan un caso de un gran lipoma faríngeo no encapsulado. La extirpación quirúrgica siguió la traqueostomía y ligadura de la arteria carótida externa.⁴

Gierek y otros presentan un caso de un lipoma gigante no encapsulado localizado en la faringe, que para su extirpación quirúrgica se tuvo que realizar una traqueostomía y ligadura de la arteria carótida externa.⁴

Los lipomas ubicados profundamente en los tejidos blandos son difíciles de diagnosticar clínicamente. La tomografía computadorizada y la resonancia magnética pueden ayudar al diagnóstico de este lipoma oral raro.^{5,6}

Los lipomas infiltrantes son tumores benignos raros de origen mesodérmico; cuando infiltran hueso y músculo adyacente tienden a recidivar después de la escisión. En este trabajo se informan 3 casos diagnosticados en la cavidad bucal y se describen sus características clínicas, la poca movilidad del tumor, su consistencia, la dificultad a la palpación y la falta de elevación del tejido suprayacente. Estas diferencias podrían ser útiles para el diagnóstico.⁷

Un caso de liposarcoma fue informado en una mujer de 66 años. La revisión de la literatura mostró la rara ocurrencia de esta neoplasia en la cabeza, región del cuello y sobre todo en el suelo de la boca. La

tomografía computadorizada y la resonancia magnética pueden ser útiles para el diagnóstico, pero sólo el examen microscópico confirmará el diagnóstico diferencial de un posible liposarcoma. En el tratamiento electivo se recomienda la exéresis completa de la lesión.⁸

Varias neoplasias de origen mesodérmico aparecen con frecuencia en la mucosa vestibular y los labios. Se considera el hemangioma el de mayor prevalencia. Los tumores mesenquimatosos más comunes en esta ubicación son: neurofibroma, neurilemoma y lipoma. Como grupo, varían considerablemente en tamaño, pueden ser blandos o firmes, móviles y bien demarcados o encapsulados.⁹

Aunque los lipomas son tumores benignos encontrados en cualquier parte del cuerpo, su incidencia en la cavidad oral es relativamente rara. Un caso de un lipoma que aparece en el suelo de la boca, fue reportado en un hombre de 77 años de edad. La presencia poco frecuente en este caso, sugiere que este tumor debe incluirse como una posibilidad en el diagnóstico diferencial de aumento de volumen en el suelo de la boca.¹⁰

Ohno y otros¹¹ informan en su experiencia, el manejo de una mujer japonesa de 58 años de edad con un tumor de células intersticiales en la región parafaríngea. Su queja principal fue un aumento de volumen en la región submandibular. Su diagnóstico histológico, una vez realizada la resección, fue un osteolipoma.

Se presenta el caso de una paciente pediátrica portadora de un lipoma parafaríngeo manifestado clínicamente como aumento de volumen orofaríngeo. La tomografía computadorizada y la punción aspirativa con aguja fina fueron 2 valiosas herramientas diagnósticas. La paciente fue sometida a cirugía por vía transoral y se pudo extirpar completa de la lesión. El con-

trol a los 5 meses mostró una paciente asintomática y sin signos de recidiva local.¹²

El lipoma es un tumor mesenquimatoso circunscrito, que se origina del tejido adiposo. La lesión es normalmente pequeña y asintomática, frecuentemente se localiza en el cuello. Se informa una mujer 77 años de edad con arritmia extrasistólica crónica causada por una cardiopatía isquémica no específica. La mujer presentó por primera vez una inflamación de hace más de 6 meses, en la parte anterior del cuello. La inflamación aumentó progresivamente de tamaño, predominaron los síntomas de disfagia, disfonía, tos persistente, disnea y palpitaciones.¹³

Los lipomas revisados en la literatura informan que su localización es: en el calcáneo, costillas, peroné, falanges, cúbito, frontal y hueso parietal. En la mandíbula se han informado 8 casos, en la mayoría de ellos se ha obtenido un diagnóstico radiográfico de quiste o tumor. No se ha informado preferencia por el sexo, raza ni género, pero el tumor aparece después de la cuarta década de la vida. Los autores informaron un caso de lipoma central en la mandíbula diagnosticado clínicamente, radiológicamente e histológicamente.¹⁴

Un paciente de 21 años de edad fue presentado con un lipoma en la región submandibular. En el examen macroscópico el tumor era lobulado y bastante amarillo. El estudio microscópico mostró que este tumor estaba compuesto de tejido adiposo maduro y células eosinófilas. Las células eosinófilas emitieron múltiples vacuolas o lipoblastos, parecido a las células del hibernoma. Las consideraciones principales en el diagnóstico diferencial histopatológico incluyeron hibernoma, liposarcoma mixoide, y condrosarcoma mixoide esquelético.¹⁵

En este trabajo presentamos un paciente con la enfermedad de Von Recklinghausen, el cual fue operado de un fibrolipoma en la región posterior del cuello. La presencia de este tumor es poco frecuente en los pacientes portadores de la enfermedad de Von Recklinghausen, su conducta terapéutica fue diferida, por sospechar la presencia de un tumor neurofibromatoso. El paciente se remitió a la consulta externa de nuestro servicio y una vez concluidos sus estudios, se realizó su tratamiento quirúrgico bajo anestesia general bucotraqueal. En la literatura revisada no encontramos casos presentados u operados similares al nuestro.

Presentación del caso

Paciente de 56 años de edad, sexo masculino, raza blanca, con antecedentes de padecer de la enfermedad de Von Recklinghausen. El paciente refiere que el padre y un hermano también poseen esta afección. Hace aproximadamente 5 años fue consultado en varias ocasiones por aumento de volumen en la región posterior del cuello que impresionaba una lesión de su patología hereditaria, un neurofibroma, lo que conllevó a diferir su tratamiento quirúrgico en varias ocasiones por las complicaciones posoperatorias que pudieran manifestarse (figs. 1 y 2).

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD ACTUAL

Refirió el paciente un aumento de volumen en la región posterior del cuello, que le molestaba para realizar los movimientos del cuello en sentido anteroposterior y de rotación.

FIG. 1. Presencia de neurofibromas en un paciente que padece de la enfermedad de Von Recklinghausen.



FIG. 2. Aumento de volumen de 4 cm de diámetro por 7 cm de longitud, en la región posterior del cuello.



EXAMEN FÍSICO

Aumento de volumen de 4 cm de diámetro por 7 cm de longitud, de crecimiento lento, asintomático, piel que lo cubre normocoloreada, superficie lisa y brillante, piel adyacente normal, tumor movable, no doloroso a la palpación, no adherido a pla-

nos profundos, consistencia blanda y bien delimitado (fig. 3).

IMAGENOLOGÍA

Imagen de ecogenicidad más o menos uniforme, que mide 75 x 49 mm en el corte



FIG. 3. Vista lateral del tumor.

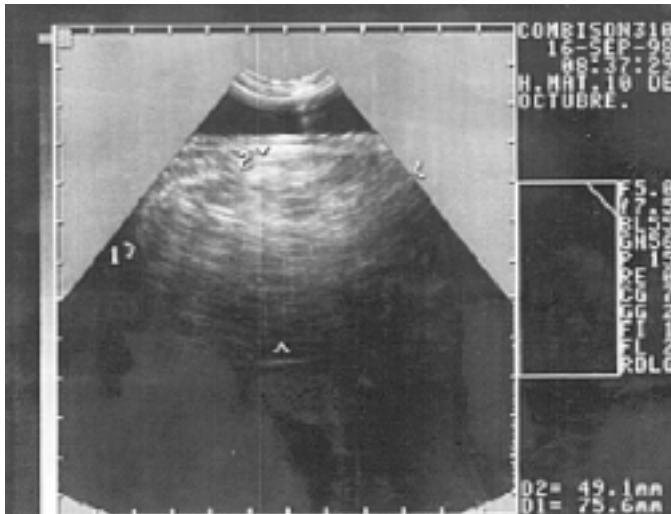


FIG. 4. Imagen ecogénica del tumor, que mide 75 x 49 mm en el corte sagital.

sagital. No se observan quistes ni nódulos en el estudio imagenológico (fig. 4).

En la biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) se observó la presencia de tejido adiposo normal.

TRATAMIENTO

Una vez que el paciente fue estudiado por consulta externa, se obtuvo como impresión diagnóstica una neoplasia meso-

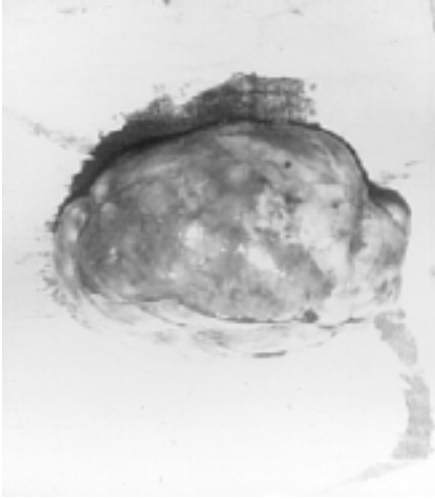


FIG. 5. Pieza tumoral extirpada completamente, la cual fue informada por el departamento de Anatomía Patológica como fibrolipoma.

dérmica (lipoma). El paciente fue ingresado, se llevó al salón de operaciones y bajo anestesia general bucotraqueal, se realizó la exéresis completa del tumor. El paciente

evolucionó satisfactoriamente y sin complicaciones (figs. 5 y 6).

RESULTADO ANATOMOPATOLÓGICO

La pieza fue examinada macroscópica y microscópicamente en el departamento de Anatomía Patológica, que informó la presencia de un fibrolipoma.

Discusión

Se estudió a un paciente con una neoplasia mesodérmica (fibrolipoma) que aparece raramente en pacientes portadores de la enfermedad de Von Recklinghausen (no se encontraron casos reportados en la literatura consultada, aunque los pacientes con neurofibromatosis tienen una incidencia de lipomas múltiples).¹

Coincidimos con aquellos autores que plantean que es un tumor poco frecuente (menor que 1 % en cualquier parte del cuer-



FIG. 6. Vista lateral posquirúrgica del paciente.

po) y que se presenta en pacientes mayores de 40 años, extremidad superior, sin pre-dilección por la raza o el sexo.^{1-3,14}

La exéresis completa del tumor y una técnica quirúrgica correcta, evitaron complicaciones transoperatorias y posoperatorias en esta región del cuello. El paciente con un tiempo de evolución de 3 años no presentó signos de recidiva. Su pronóstico

es favorable y no sufre transformación sarcomatosa.

Histológicamente este tumor está formado por células adiposas adultas, con su citoplasma lleno de grasa y el núcleo situado en la periferia; la vascularización es mínima, presenta un marcado estroma de tejido conjuntivo, en ocasiones el estroma presenta una disposición que forma lobulaciones con el tejido adiposo.

SUMMARY: The case of a patient who suffers from Von Recklinghausen's disease is reported. The patient was evaluated and his therapeutic conduct was deferred because the presence of a neurofibromatous tumor was suspected. The patient was referred to the outpatient department of our service and once the studies were concluded, he underwent surgical treatment. The patient had no transoperative or postoperative complications. He stayed in hospital only 3 days. The Department of Pathological Anatomy reported the presence of a fibrolipoma (mesodermic neoplasia). 3 years later the patient proved to be asymptomatic and without local relapse. Similar cases of patients with a fibrolipoma in Von Recklinghausen's disease are not reported in the reviewed medical literature.

Subject headings: **NEUROFIBROMATOSIS 1; LIPOSARCOMA; HEAD AND NECK NEOPLASMS/surgery.**

Referencias bibliográficas

1. Ackquerman JR. Tejidos blandos. En: Patología quirúrgica. La Habana:Editorial Científico-Técnica, 1983;t1:1465-6.
2. Raspall G. Tumores del tejido adiposo. En: Tumores de la cara, boca, cabeza y cuello. Barcelona:Salvat, 1986:165-70.
3. Vinayak BC, Reddy KT. Lipoma in the parotid region. J Laryngol Otol 1993;107(3):257-8.
4. Gierek T, Majzel K, Zbrowska-Bielska D, Gazdzik M. A large noncapsulated lipoma of the pharynx. Otolaryngol Pol 1993; 47(5):472-5.
5. Cottrell DA, Norris LH, Doku HC. Orofacial lipomas diagnosed by CT and MRI. J Am Dent Assoc 1993;124(3):110-5.
6. Gierek T, Majzel K, Zbrowska-Bielska D, Gazdzik M. A large noncapsulated lipoma of the pharynx. Otolaryngol Pol 1993; 47(5):472-5.
7. Bataineh AB, Mansour MJ, Abalkhail A. Oral infiltrating lipomas. Br J Oral Maxillofac Surg 1996;34(6):520-3.
8. Gialdini F, Frezza D, Alaggio R, Biscaro G. Liposarcoma of the oral cavity: description of a case and review of the literature. Acta Otorhinolaryngol Ital 1995;15(2):112-6.
9. Eversole LR. Tumefacciones intraorales. En: Patología bucal. La Habana:Editorial Científico-Técnica,1983:121.
10. Redelinghuys IF, Du Preez LA. Lipoma of the floor of the mouth: report of an unusually large lesion. SADJ 1998;53(5):245-6.
11. Ohno Y, Muraoka M, Ohashi Y, Nakai Y, Wakasa K. Osteolipoma in the parapharyngeal space. Eur Arch Otorhinolaryngol 1998;255(6):315-7.
12. Cantero CD, Samith MA, Bermeo SJ, Mercado MV, Meléndez PC. Lipoma parafaríngeo. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello 1997;57(3):207-10.

13. Cutilli T, Schietroma M, Marcelli VA, Ascan G, Corbacelli A. Giant cervico-mediastinal lipoma. A clinical case.: giant cervico-mediastinal lipoma. A clinical case. *Minerva Stomatol* 1999;48(1-2):23-8.
14. Villanueva J, Martínez B, Pantoja R. Central lipoma of the mandible. A new case. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1998;98(6):333-5.
15. Heymans O, Caroli A, Pauwels H, Lemaitre J, Choghari C. Intramuscular lipoma of the head

and neck. Description of a case and review of the literature. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1996;97(4):241-3.

Recibido: 14 de septiembre del 2000. Aprobado: 11 de octubre del 2000.

Dr. *Orlando L. Rodríguez Calzadilla*. Hospital General Docente "Aleida Fernández Chardiet". Calle 103 No. 7011 entre 2y 3, Güines, La Habana.