

Lipoblastoma en la infancia

S. Fusco Formicola, F. Rivilla Parra, C. Soto Beauregard, J. García-Casillas Díaz
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario «San Carlos». Madrid

Resumen

El lipoblastoma es un tumor infrecuente del tejido embrionario, típico de la infancia y la adolescencia. Tiene un buen pronóstico por su limitada tendencia a infiltrar de forma local y generar metástasis, aunque su crecimiento es rápido y puede alcanzar grandes tamaños. Por este motivo, el tratamiento de elección es la excisión completa.

Se presenta el caso de dos pacientes de 7 meses y 7 años, respectivamente, intervenidos quirúrgicamente por lipoblastoma localizado en sitios inusuales: uno, en la pared abdominal, y el otro, en el espacio paravertebral. Se procedió a la extirpación completa de las lesiones. No se observaron signos de malignidad y la evolución inmediata y el seguimiento a medio y largo plazo (3 años y 6 meses, respectivamente) fueron favorables.

Palabras clave

Lipoblastoma, pared abdominal, espacio paravertebral

Abstract

Title: Lipoblastoma in childhood

Lipoblastoma is an uncommon tumor of embryonal fat that occurs typically in infancy and childhood. It has an excellent prognosis, and does not behave aggressively or metastasize, but its growth is rapid and it can reach disconcerting proportions. For this reason, the treatment of choice is complete resection.

Here we present two patients, 7 months and 7 years old, who underwent surgical excision for lipoblastoma at uncommon sites: abdominal wall and paravertebral space. The patients were normal at follow-up, with no evidence of metastases after 3 years and 6 months, respectively.

Keywords

Lipoblastoma, abdominal wall, paravertebral space

36

Introducción

El lipoblastoma es un tumor infrecuente del tejido embrionario, típico de la infancia y la adolescencia. Tiene un buen pronóstico por la limitada tendencia a infiltrar de forma local y generar metástasis, aunque su crecimiento es rápido y puede alcanzar grandes tamaños. Por este motivo, el tratamiento de elección es la excisión completa¹. A continuación, se presentan dos casos de lipoblastoma localizados en la pared abdominal, el primero de ellos, y en el espacio paravertebral, el segundo.

Caso clínico 1

Niña de 7 meses, que acude a la consulta de cirugía pediátrica por una tumoración subcostal derecha de mes y medio de evolución, que se ha manifestado por un aumento de tamaño, sin dolor y sin signos de inflamación local. No presenta antecedentes personales de interés. En la exploración, se detecta una tumoración en el hipocondrio derecho, cerca de la línea media por debajo del reborde costal, de consistencia elástica, desplazable sobre los planos profundos, de 3 × 3 cm de diámetro, sin signos inflamatorios, no dolorosa a la palpación y sin cambios de coloración cutánea. La ecografía sobre la lesión visualiza una imagen nodular, sólida, hiperecogénica, de localización subcutánea y contornos parcialmen-

te bien definidos, que presenta en su interior unas imágenes hipoeoicas, de 24,7 × 29,7 mm de tamaño. Bajo anestesia general, se procedió a la excisión de la tumoración, que presentaba una consistencia blanda, sobre el plano muscular subcostal del que estaba bien delimitada. El examen macroscópico mostró una masa de superficie irregular de 4,5 cm de diámetro, con una superficie al corte de color blanquecina con pequeñas cavidades quísticas. En el estudio microscópico (de los cortes seleccionados a distintos niveles) se observaron lóbulos pequeños irregulares de células grasas inmaduras, separados por tractos de tejido conectivo de diferentes grosores y áreas mesenquimales, con apariencia mixoide laxa. Cada lóbulo estaba compuesto por lipoblastos en diferentes estadios madurativos, incluso se veían algunos lipoblastos maduros que estaban rodeados de material mucinoso. No se observaron signos de malignidad. Se estableció el diagnóstico de lipoblastoma. El postoperatorio inmediato transcurrió sin incidencias, y en el seguimiento postoperatorio durante 3 años no se ha producido recidiva local.

Caso clínico 2

Paciente varón de 7 años que acude al servicio de Urgencias por presentar una masa paralumbar izquierda, de 2 días de evolución, sin dolor ni inflamación local y sin antecedentes

de traumatismo previo. Asimismo, indica un aumento rápido del tamaño de dicha masa desde su aparición. Sin antecedentes personales de interés. En la exploración, se observa una tumoración paralumbar izquierda, de consistencia dura, adherida, de 7×3 cm de tamaño, sin signos inflamatorios, no dolorosa a la palpación y sin cambios de coloración cutánea. En la exploración general, se aprecia también una disimetría de los miembros inferiores.

Exploraciones complementarias

Radiografía anteroposterior de la región lumbar y las caderas: aumento de partes blandas en región lumbar izquierda, de localización posterior al S1-S2 en la radiografía lateral. Ecografía de partes blandas: masa sólida superficial de partes blandas de $6 \times 3,5 \times 2,5$ cm, de localización lumbar paraespinal izquierda y estructura fibrilar. Resonancia magnética nuclear (RMN) de columna lumbar sin y con contraste: en las imágenes obtenidas se observa una masa de contornos bien definidos y lobulados, que se extiende en la región de la masa sacrolumbar de los músculos paravertebrales izquierdos, sin cruzar la línea media, en un segmento del eje craneocaudal comprendido entre la altura de los discos intervertebrales L3-L4 y el nivel S2-S3. La tumoración parece quedar limitada posteriormente por la fascia muscular, mientras que llega a contactar con elementos posteriores de las vértebras sacras, sin claras imágenes de invasión ósea, y en ningún caso, extensión al canal neural. La lesión tiene unas dimensiones de $63 \times 32 \times 31$ mm, y aparece con intensidad de señal alta y bastante homogénea en las secuencias potenciadas en T2 y STIR, y es mínimamente hipointensa respecto al músculo en la secuencia ponderada en T1, en la cual, además, se aprecian algunas zonas mal definidas hiperintensas que podrían estar relacionadas con sangrado. En la secuencia poscontraste, se comprueba un leve realce en forma de áreas mal definidas en el interior de la tumoración, y se define, asimismo, una cápsula en su periferia. Los estudios hematológicos y de marcadores tumorales fueron normales.

Bajo anestesia general, se procedió a una exéresis de la tumoración, que estaba pegada a la columna vertebral y afectaba a la aponeurosis superficial y a la musculatura paravertebral. Era de apariencia quística, bien definida y encapsulada, de consistencia elástica y de $6 \times 3 \times 2$ cm de tamaño. En el estudio macroscópico, se aprecia una masa de aspecto blanquecino gelatinoso rodeada de una cápsula de aspecto fibroso translúcido con aumento de la trama vascular. Y en el examen microscópico, se observa proliferación neoplásica mesenquimal constituida por células fusiformes de pequeño tamaño con núcleo ovoide e hiperromático sobre una matriz mixoide con áreas quísticas y tractos fibrosos con vasos. Se observan áreas de diferenciación lipomatosa. En el estudio inmunohistoquímico, las células neoplásicas muestran positividad para vimentina y S100, y negatividad para queratina, desmina, actina, anticuerpos antiendomiso (EMA) y Leu 7. El índice proliferativo valorado con Ki-67 era muy bajo (<5%), variando según las zonas. Se estableció el diagnóstico de lipoblastoma. El postoperatorio inmediato fue favorable. En el seguimiento (6 meses) postoperatorio no se han producido recidivas locales ni limitaciones en los movimientos activos y pasivos de la columna lumbar.

Discusión

El lipoblastoma es una neoplasia benigna mesenquimal con una alta tasa de crecimiento, y es típico de la infancia y la adolescencia¹. Fue descrito por primera vez por Jaffe en 1926². El 90% de los casos se manifiesta antes de los 3 años, y el 40% en el primer año de vida^{1,2}. La proporción hombre/mujer es de 3/1³. Se pueden distinguir dos formas: una localizada, bien circunscrita (lipoblastoma), y una difusa (lipoblastomatosis)⁴. La primera es la más frecuente y afecta sobre todo a los tejidos subcutáneos superficiales. La forma difusa afecta más a los tejidos profundos e infiltra más las estructuras circundantes. En ninguna de las dos formas se han descrito metástasis a distancia¹. La patogénesis exacta de este tumor se desconoce. Gaffney sugiere una importante relación con el tejido adiposo «blanco» fetal humano⁵. Son raras las asociaciones con malformaciones o síndromes. Habitualmente, se presenta como una tumoración asintomática, y cuando produce síntomas éstos se deben a un aumento de su tamaño o a localizaciones particulares¹. Su localización habitual son las extremidades, aunque pueden encontrarse también en tronco, cara, cuello, mediastino y, más raramente, en el retroperitoneo^{4,6}. Para las neoplasias benignas de tejido adiposo, la RMN es la prueba complementaria de elección, aunque existen pocos casos de lipoblastoma estudiados con ella. Mientras que en el lipoma se observa una mayor intensidad de las imágenes en T1 y en T2, para el lipoblastoma, hay una menor intensidad en T1. Todo esto se explica por la mayor celularidad de las lesiones lipoblastomatosas, que tiene baja señal en T1 y alta en T2⁷. Si la RMN no nos ayuda en el diagnóstico diferencial con el liposarcoma mixoide, es necesario practicar una biopsia quirúrgica^{8,9}. El lipoblastoma es más frecuente en la primera década de la vida y el liposarcoma lo es más después de los 15 años, con un pico de incidencia en la tercera década de la vida¹. En el estudio histopatológico, el liposarcoma mixoide presenta más lipoblastos atípicos y pleomórficos con células maduras alrededor, una distribución diferente que en el lipoblastoma, donde los adipocitos maduros son concentrados en el centro de los lóbulos, circundados de lipoblastos inmaduros y de células mixoides o estrelladas^{8,9}. Recientemente, se han identificado anomalías cromosómicas en los tumores lipomatosos: traslocaciones en cromosomas 8q¹⁰ en el lipoblastoma y traslocaciones 12;16 en el liposarcoma mixoide. Esto nos podría ayudar en el futuro para efectuar el diagnóstico diferencial.

El tratamiento de este tipo de neoplasia está bien definido. Por su tendencia a alcanzar grandes tamaños y posibilidad de invasión local, todos los autores sugieren una extirpación completa^{11,12}. Además, se conocen muy pocos casos (un único) de resolución espontánea¹³, y la tasa de recurrencia global es del 14 al 25% en caso de excisión incompleta y sobre todo en la

forma difusa. El lipoblastoma localizado en la espalda se asocia a una alta recurrencia e invasión local con extensión intraespinal¹⁴.

Conclusiones

En los dos casos expuestos las lesiones presentaron una localización muy peculiar. De hecho, en la bibliografía existen descritos unos 170 casos de lipoblastoma y sólo 4 estaban localizados en la región costal o subcostal¹⁵, y un único, en el espacio paravertebral¹⁶. Además, en el segundo caso, se produjo un crecimiento muy rápido, aunque no hubo invasión intrarraquídea, ni afectación neurológica. ■

Bibliografía

1. Coffin CM. Lipoblastoma: An embryonal tumor of the soft tissue related to organogenesis. *Semin Diagn Pathol.* 1994; 11: 98-103.
2. Jaffe RH. Recurrent lipomatous tumors of the groin: liposarcoma and lipoma pseudomyxomatodes. *Arch Pathol.* 1926; 1: 381-387.
3. Stringel G, Shandling B, Mancor K. Lipoblastoma in infants and children. *J Pediatr Surg.* 1982; 17: 277-280.
4. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: An analysis of 35 cases. *Cancer.* 1973; 32: 482-491.
5. Gaffney EF, Vellios F, Hargreaves HK. Lipoblastomatosis: ultrastructure of two cases and relationship to human fetal white adipose tissue. *Pediatr Pathol.* 1986; 5: 207-216.
6. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*, 3.^a ed. St. Louis: Mosby, 1995; 401-405.
7. Ha TV, Kleinman PK, Fraire A, et al. MR imaging of benign fatty tumors in children: Report of four cases and reviewed of the literature. *Skeletal Radiol.* 1994; 23: 361-367.
8. Mentzel T, Calonje E, Fletcher CDM. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: A clinicopathological study of 14 cases. *Histopathology.* 1993; 23: 527-533.
9. Dharan M, Siplovich L. Intraoperative cytology of lipoblastoma. Case report. *Acta Cytol.* 1993; 7: 563-565.
10. Batanian JR, Brink DS, Thorpe CM, et al. Case of lipoblastoma with two derivative chromosomes 8 containing homogenously staining-like regions and review of literature: lipoblastoma and chromosome 8. *Cancer Genet Cytogenet.* 2001; 125: 10-13.
11. Jiménez JF. Lipoblastoma in infancy and childhood. *J Surg Oncol.* 1986; 32: 238-244.
12. Mahour GH, Bryan BS, Isaacs H. Lipoblastoma and lipoblastomatosis. A report of six cases. *Surgery.* 1988; 104: 577-579.
13. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, et al. Is surgical treatment of lipoblastoma always necessary? *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 1.511-1.513.
14. Chun YS, Kim WK, Park KW, Lee SC, Jung SE. Lipoblastoma. *J Pediatr Surg.* 2001; 36: 905-907.
15. Gulhan SS, Adams PY, Sarica EA, Turut H, Agackiran Y. Chest wall lipoblastoma in a seven-month-old girl: a case report. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(9): 1.414-1.417.
16. Bertana S, Parigi GP, Giuntioli M, et al. Lipoblastoma and lipoblastomatosis in children. *Minerva Pediatr.* 1995; 51(5): 159-166.