

Importancia de los tumores lipomatosos benignos en el niño como marcadores de anomalías estructurales y síndromes complejos. Experiencia en nuestro centro

N. Álvarez García, R. Escartín Villacampa, Y. González Ruiz, P. Bragagnini Rodríguez, B. Izquierdo Hernández, N. González Martínez Pardo, J. Gracia Romero
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario «Miguel Servet». Zaragoza

Resumen

Introducción: El lipoma es el tumor mesenquimatoso más frecuente entre los tumores de partes blandas. Su incidencia en la edad pediátrica es menor del 10%; sin embargo, estos tumores con frecuencia forman parte de síndromes complejos o son marcadores de anomalías estructurales subyacentes.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los tumores lipomatosos intervenidos en nuestro centro (2000-2014) en pacientes con edades comprendidas entre 0 y 15 años, y revisión bibliográfica con el objetivo de determinar las características epidemiológicas, su presentación clínica, su asociación con otras entidades clínicas complejas y su evolución posterior. Se excluyeron los pacientes con diagnóstico macroscópico de lipoma en los que el estudio anatomopatológico mostró lesiones de diferente estirpe.

Resultados: Un total de 36 pacientes (un 47% mujeres y un 53% varones, con una media de edad de 7,9 años) presentaron tumores lipomatosos. El 75% eran lipomas únicos, cuya localización más frecuente era la extremidad inferior (29%). La localización lumbosacra se asoció a anomalías del tubo neural. En el 2,7% de los casos se manifestó como lipomatosis múltiple superficial; el 8,3% formaba parte de síndromes complejos y 1 caso presentó un lipoma profundo. En el 95% se realizó una resección completa. Los lipomas inguinocrurales, intramusculares o múltiples presentaban una mayor tendencia a la recidiva.

Conclusiones: Los tumores adiposos son infrecuentes en los niños. La asociación a síndromes complejos o a una patología grave supone un porcentaje muy elevado con respecto a la población adulta. Es fundamental realizar una correcta anamnesis y una exploración para detectar las posibles anomalías asociadas y valorar la necesidad de efectuar pruebas de neuroimagen en las localizaciones craneal o lumbosacra.

©2015 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Lipoma, lipomatosis, síndrome, defectos del tubo neural

Abstract

Title: Benign lipomatous tumors in children: markers of structural anomalies and complex syndromes. Our experience

Introduction: Benign lipomas are the most frequent soft tissue tumors. In children, its incidence has been estimated at around 10% of mesenchymal tumors and they are frequently associated with complex syndromes or structural abnormalities.

Material and methods: We conducted a descriptive retrospective study of the fatty tumors diagnosed and treated in our centre (2000-2014) in children (0-15 aged) and a literature review in order to determine their epidemiological characteristics, presentation, complex pathology associated, treatment and prognosis. Patients with pathology report showing different histological diagnosis are excluded.

Results: 36 patients (47% females, 53% males, medium age 7.9 years) were diagnosed of fatty tumors. The 75% presented isolated lipomas, the most frequent location was the lower extremity (29%). Lumbosacral lipomas were associated with tube neural defects. The 2.7% presented multiple superficial lipomatosis, the 8.3% were associated with congenital complex syndromes and 1 case presented a deep mediastinal lipoma. Complete resection was performed in 95%. Inguinal location, intramuscular and multiple lipomatosis were associated with relapse.

Conclusions: Fatty tumors are infrequent in children. A high percentage of patients present congenital syndromes or disease associated, which shows a higher proportion comparing with adults. A detailed anamnesis and physical exploration are mandatory to detect other defects and neuroimaging techniques must be considered in lumbosacral or cranean lipomas.

©2015 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Syndrome, neural tube defects, fatty tumor, multiple lipomas

Introducción

Los lipomas son neoplasias derivadas de las células adiposas, o adipocitos maduros. Se consideran los tumores mesenquimales de partes blandas más frecuentes en la edad adulta, y a menudo se manifiestan como lipomas solitarios o únicos, si bien pueden aparecer en múltiples localizaciones como consecuencia de un fenómeno de proliferación difusa, o lipomatosis.

En los niños su incidencia es infrecuente. Menos del 10% de los tumores de partes blandas en la edad pediátrica son de estirpe lipomatosa, y la mayoría de ellos son benignos¹. Sin embargo, con frecuencia forman parte de síndromes complejos o son marcadores de malformaciones graves subyacentes.

Objetivo

Se llevó a cabo un estudio descriptivo retrospectivo de los tumores lipomatosos intervenidos en nuestro centro con el objetivo de analizar las características epidemiológicas y la presentación clínica en la edad pediátrica, su asociación con otras entidades clínicas complejas, el tratamiento realizado y su evolución posterior.

Material y métodos

Análisis descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de un tumor de estirpe lipomatosa desde el 1 de enero de 2000 hasta el 31 de diciembre de 2014 en edades comprendidas entre los 0 y los 15 años.

Se excluyeron todos los pacientes con un diagnóstico macroscópico de lipoma en los que el estudio anatomopatológico mostró lesiones de diferente estirpe celular.

Resultados

Un total de 46 pacientes fueron intervenidos en nuestro servicio por presentar tumores con sospecha de lipoma. Se excluyeron del estudio 10 pacientes por presentar en el estudio anatomopatológico diferente estirpe celular (4 hamartomas, 2 dermatofibromas, 2 xantogranulomas, 1 nevo lipomatoso y 1 histiocitoma juvenil mixoide).

La media de edad de presentación fue de 7,9 años y, según la distribución por sexos, un 47% eran mujeres y un 53% varones.

El 75% presentó lipomas únicos en el tronco, el dorso o las extremidades. La localización más frecuente fue la extremidad inferior (29%), seguida de la región dorsolumbar (26%). La localización lumbosacra se asoció en el 66% de los casos a un disrafismo espinal, y en el 2,7% se manifestó como lipomatosis múltiple superficial. En el 8,3% de los casos los lipomas formaban parte de síndromes complejos: 1 caso de síndrome de Bannay-Riley-Ruvalcaba, 1 caso de lipomatosis encefalo-

craneocutánea o síndrome de Fisher y 1 caso de síndrome de Robinow. Un paciente (2,7%) presentó un lipoma profundo mediastínico.

En el 95% de los pacientes se logró la resección completa de la lesión en la primera intervención quirúrgica, y no presentó recidivas en la evolución posterior. En el paciente afectado de lipomatosis múltiple fue necesaria una segunda intervención debido a la aparición de nuevas lesiones lipomatosas en localizaciones diferentes. En los casos con localización inguinocrural fue necesaria una segunda intervención a causa de la irrecesibilidad de la lesión primaria.

Un paciente, a pesar de la resección completa, presentó recidivas múltiples de la lesión con degeneración maligna a liposarcoma.

En cuanto a los hallazgos anatomopatológicos, el 92% eran lipomas maduros; hubo 1 caso de angiomiolipoma, 1 caso de fibrolipoma y 1 caso de lipoma *spindle-cell type*.

Discusión

El lipoma es el tumor mesenquimatoso más frecuente entre los tumores de partes blandas. Supone el 66% de los tumores de tejido adiposo y su localización más habitual es el cuello, el abdomen, la región superior de la espalda y las extremidades². Sin embargo, su incidencia en la edad pediátrica es infrecuente. En la revisión realizada por Coffin y Alaggio¹, la incidencia en las dos primeras décadas de la vida es inferior al 10% en este tipo de tumores, y los más comunes son los lipomas maduros y el lipoblastoma.

En función del número de lesiones, podemos distinguir entre lipomas solitarios y múltiples, o lipomatosis, y en función de la localización con relación al plano fascial, diferenciamos entre lipomas superficiales y profundos.

Histológicamente, se subclasifican en función de las estirpes celulares que los componen, por lo que observamos lipomas convencionales, formados únicamente por tejido adiposo maduro, y fibrolipomas, angioliomas o mioliomas, compuestos por tejido fibroso, vascular o muscular, respectivamente³.

En la serie reportada por Grandi y Trisolini⁴, los lipomas maduros son los más frecuentemente encontrados, seguidos de los angioliomas y los lipomas intramusculares, con una mayor proporción de angioliomas en la edad pediátrica.

Se distinguen otras dos subentidades: el lipoma pleomórfico y el lipoma de células fusiformes. Ambas son más habituales en la edad adulta y en varones. Se caracterizan por una disposición anárquica de las células, de aspecto fusiforme, con núcleos hipercrómicos y vacuolados, en el espesor de tejido conectivo laxo. La ausencia de patrón y las características morfológicas dificultan su diagnóstico diferencial con el liposarcoma, por lo que son también conocidas como variantes seudotumorales⁵.

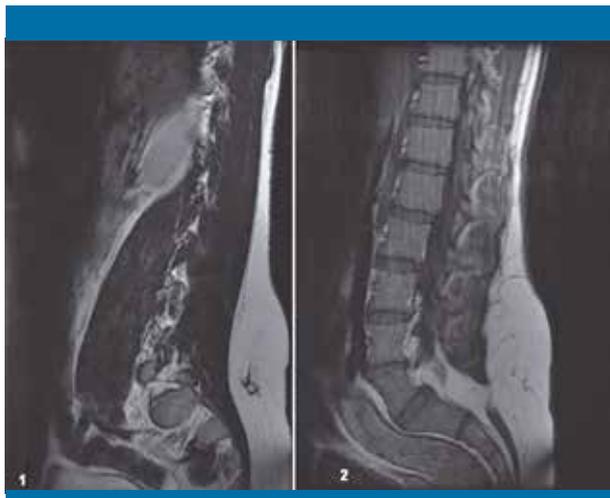


Figura 1. Resonancia magnética en la que se visualiza un lipoma intrasacro que se asocia a un mielomeningocele (1) y protruye hacia la grasa subcutánea lumbosacra (2). La médula permanece anclada, llegando el final del cono medular hasta el cuerpo vertebral L4

Lipomas solitarios

La mayoría de los tumores lipomatosos son lipomas solitarios. Son lesiones únicas, encapsuladas, que aparecen en el tronco o las extremidades, que se manifiestan como nódulos móviles asintomáticos, cuyo tratamiento es la extirpación quirúrgica.

Los lipomas lumbosacros, a pesar de ser lipomas únicos, merecen especial importancia al ser considerados marcadores de disrafismo, junto con otras lesiones, como la presencia de pelo, hemangiomas capilares, *sinus* o fosa sacra⁶⁻⁹, con una incidencia estimada de disrafismo espinal cerrado del 3-8%⁷ en estos pacientes. Asimismo, la combinación de varios marcadores cutáneos o la presencia de un lipoma lumbosacro, junto con malformaciones urogenitales o anorrectales, incrementa la posibilidad de disrafismo⁷.

En nuestra casuística, 3 pacientes presentaron lipomas lumbosacros, 2 de ellos con anomalías del cierre del tubo neural. En un caso se asoció mielomeningocele y malformación anorrectal con ano anterior y tabique vaginal (figura 1). En otro caso el lipoma se asociaba a la presencia de médula anclada y lipomatosis intradural (figura 2).

Los lipomas inguinocrurales se asocian a una mayor tasa de recurrencia como consecuencia de una resección incompleta, al encontrarse en estrecho contacto con estructuras vasculares y deferenciales en el anillo crural y en el conducto inguinal. Este fenómeno ha sido documentado en tumores de partes blandas de diferentes estirpes, con una tasa de recidiva que puede alcanzar hasta el 48% según las distintas series¹⁰. En nuestra serie, en uno de los casos fueron necesarias dos intervenciones quirúrgicas para lograr la exéresis completa de la lesión, y en otro caso quedaron restos de tejido adiposo no

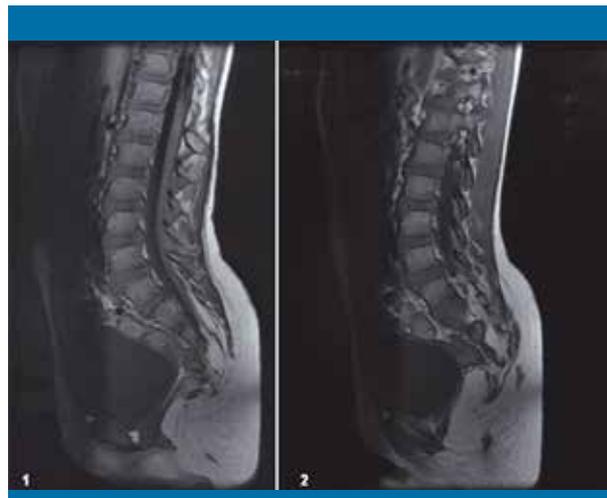


Figura 2. Resonancia magnética realizada en un paciente de 5 años de edad que presenta una agenesia parcial del sacro, un lipoma intrarraquídeo que se extiende al glúteo, médula anclada en L5 y seno dérmico

resecables, en cuya evolución no se ha observado crecimiento ni modificaciones radiológicas.

Lipomatosis o lipomas múltiples difusos

Su presencia puede ser secundaria a un fenómeno de lipomatosis, o proliferación del tejido adiposo, que da lugar a la aparición, en ocasiones simultánea, de lesiones en diferentes partes del organismo. A menudo, este tipo de lesiones no son encapsuladas y bien delimitadas, sino que tienen un patrón de crecimiento difuso. En estos pacientes existe además una tendencia mayor a la recidiva tras la extirpación quirúrgica, así como a la aparición de nuevas lesiones durante su evolución. Pueden coexistir con lesiones angiomasos subyacentes o con hipertrofia del miembro afectado, y se han descrito asociaciones con la esclerosis tuberosa³. Un paciente de nuestra serie presentó lipomatosis múltiple y aparecieron nuevas lesiones durante la evolución, por lo que requirió una segunda intervención.

Lipomas profundos

Existen lipomas profundos que pueden afectar a estructuras osteotendinosas (lipoma paraóístico) o a estructuras musculares, como el lipoma intramuscular, que crece en el espesor del músculo esquelético y se asocia a un mayor porcentaje de recidivas, en torno al 19%⁵. En nuestra casuística, un paciente presentó un lipoma intradeltoides, y tras su extirpación aún no se ha observado ninguna recidiva.

También se han descrito lipomas profundos en la región peritoneal¹¹, paratesticular o mediastínica. En nuestra serie, una paciente fue intervenida tras un diagnóstico casual de lipoma intratorácico (figura 3). Estos lipomas pueden derivar del tejido adiposo del árbol traqueobronquial, del parénquima pulmonar

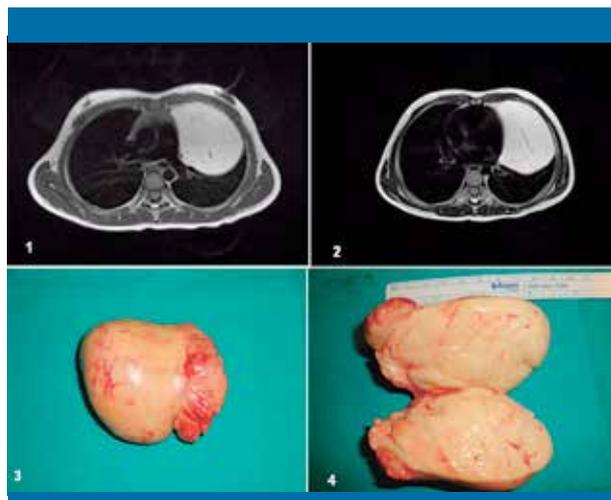


Figura 3. Resonancia magnética torácica (1 y 2), en la que se aprecia una masa hiperintensa de $73,5 \times 56,5 \times 93$ mm de tamaño, que presenta finas tabicaciones hipointensas en su interior, muy bien delimitada y localizada en el mediastino anterior y medio. Pieza quirúrgica (3 y 4): tumoración amarillenta de consistencia blanda, homogénea, compatible histológicamente con lipoma maduro

periférico, de la pleura parietal, del mediastino o del corazón. Generalmente, se trata de lesiones asintomáticas cuyo hallazgo se produce tras un estudio radiológico efectuado por otro motivo. No se asocian a lesiones en otras localizaciones, y a menudo aparecen en la edad adulta, entre los 40 y los 60 años, con especial predilección por individuos obesos. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen, entre las cuales la prueba de elección es la tomografía computarizada. El tratamiento se basa en la escisión quirúrgica, dada la tendencia al crecimiento progresivo, que puede producir una compresión de estructuras adyacentes y una invasión y destrucción de la pared costal¹².

Lipomas y síndromes complejos

Como se ha mencionado al inicio, en la edad pediátrica la presencia de tumores adipomatosos se asocia, a menudo, a síndromes complejos, como el síndrome de Cowden, el síndrome de Garder y Richards, el síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba, el síndrome de Robinow, el síndrome de Fishman o la lipomatosis encefalocraneocutánea, la neurofibromatosis tipo 1, el síndrome de Clove y el síndrome de Proteus³.

Parisi et al.¹³ describieron la asociación de macrocefalia a lipomas, suficiente para el diagnóstico de síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (figura 4). Esta entidad clínica se caracteriza, además, por presentar pólipos hamartomatosos intestinales, retraso madurativo y máculas pigmentadas en los genitales masculinos¹⁴. En el 60%¹⁵ de los casos se encuentran mutaciones en el gen *PTEN*. Las alteraciones en este gen, supresor tumoral involucrado en la regulación de la proliferación, la migración y la apoptosis celular, conllevan la aparición de ha-



Figura 4. Síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba. La paciente, de 8 años de edad, presentaba macrocefalia, retraso psicomotor y lipomas múltiples en la cara interna del muslo (1 y 2), región dorsal y preesternales

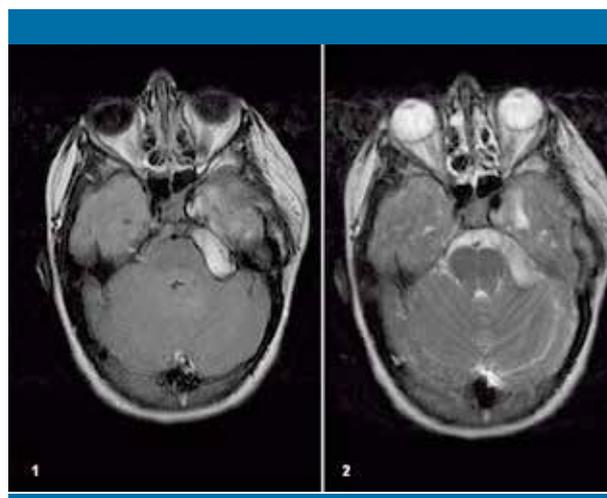


Figura 5. Resonancia magnética craneal en la que se observa una lipomatosis encefalocraneocutánea con hidrocefalia y hemangioma capilar asociados

martomas en las tres líneas germinales y un riesgo incrementado de padecer tumores malignos en la edad adulta¹⁵.

Se ha relacionado con la etiología del síndrome de Cowden¹⁶, de forma que actualmente se considera que ambos síndromes son la expresión fenotípica de una entidad común conocida como PHTS (*hamartomatous tumors syndrome* [PTEN])¹⁷.

Cabe destacar la lipomatosis encefalocraneocutánea, ya que en ocasiones la única manifestación es la presencia de un lipoma subcutáneo unilateral en la cara o el cuero cabelludo, con alopecia suprayacente¹⁸ (figura 5). Se ha descrito como un verdadero marcador de esta patología la existencia del nevo psiloliparus¹⁹, con disminución o ausencia de la piel del cuero cabelludo, por lo que la presencia de este tipo de lesiones obliga a la realización de pruebas de neuroimagen para valorar la afectación encefalocraneal.

Diagnóstico diferencial

Los tumores de partes blandas son un motivo de consulta frecuente en la edad infantil y debe tenerse en cuenta la posibilidad de una patología maligna. En la revisión realizada por Pappillard-Maréchal et al.²⁰, el 44% de los tumores de partes blandas fueron malignos, con una mayor proporción de malignidad en niños más mayores y en lesiones de consistencia dura o localización abdominopélvica.

Si el diagnóstico clinicoradiológico sugiere un lipoma maduro, el diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con el lipoblastoma, así como con el hibernoma y la lipofibromatosis, aunque estos dos últimos son menos frecuentes.

Los lipoblastomas son tumores formados por adipocitos maduros y adipocitos inmaduros o lipoblastos en proporción variable. Aparecen especialmente en menores de 3 años con especial predilección por el sexo masculino, y su localización habitual son las extremidades²¹. Pueden suponer hasta el 30% de los tumores adiposos en niños²². El lipoblastoma tiene una tasa de recurrencia del 14-25% y, a pesar de que tiene un pronóstico favorable y se han descrito casos de involución espontánea²¹, se asocia a una mayor tendencia al crecimiento progresivo y a la infiltración local. Existen formas no encapsuladas, múltiples y de crecimiento infiltrante conocidas como lipoblastomatosis.

En los casos de recidiva debe plantearse que el diagnóstico de lipoma sea erróneo y que el tumor corresponda a un liposarcoma similar al lipoma, si bien la incidencia de liposarcoma en los niños es escasa (el liposarcoma mixoide es la variante más frecuentemente observada)². Sin embargo, se ha descrito la dediferenciación y degeneración maligna en casos de lipomas recidivantes^{23,24}, como en el caso que documentamos en nuestra serie. Si bien es infrecuente, y tradicionalmente se considera que el liposarcoma es una lesión que aparece *de novo*²⁵, existen alteraciones moleculares y citogenéticas en los lipomas maduros que otorgan a la célula adiposa el potencial de transformación maligna.

Pruebas complementarias

Se ha descrito la utilización de la ecografía, el escáner y la resonancia magnética (RM) para el diagnóstico de los tumores adipomatosos²⁶.

Actualmente, la RM se considera la herramienta más útil para distinguir las lesiones lipomatosas benignas del liposarcoma bien diferenciado²⁷. Los lipomas maduros presentan un realce de intensidad similar al del tejido celular subcutáneo, tienen un aspecto homogéneo y, en ocasiones, se pueden visualizar finos septos en el interior. El lipoblastoma muestra una imagen de masas lobuladas bien definidas, y la proporción de lipoblastos y estroma mixoide le otorga un aspecto heterogéneo que dificulta el diagnóstico diferencial con el liposarcoma. Sin embargo, el aspecto heterogéneo no es el único marcador de malignidad. Se considera que los tumores con septos de grosor superior a 2 mm o la presencia de nódulos de tejido no adiposo son sugestivos de malignidad²⁷.

La realización de una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) puede ser de utilidad. La mayoría de los autores consideran que el papel de la radiología es limitado y que el diagnóstico debe ser histológico²⁶; sin embargo, el diagnóstico patológico es difícil de realizar en estos casos, dada su similitud con los tumores mixomatosos, más frecuentes en la edad pediátrica. Además, el procesamiento de las muestras en frío para su posterior análisis puede alterar la citoestructura de las células y dificultar el diagnóstico diferencial, por lo que debe considerarse el estudio en fresco de la lesión.

En la actualidad, el estudio citogenético y molecular permite realizar el diagnóstico diferencial en los tumores de histología más ambigua¹. Se ha descrito la utilización del estudio citogenético de las anomalías de fusión del gen *PLAG-1* para el diagnóstico diferencial del lipoblastoma frente al liposarcoma mixoide, al considerarse específicas del primero²⁸.

Existen otros marcadores, la amplificación *mdm2* y *cdk4*, que pueden ser útiles para diferenciar las células lipomatosas y las células atípicas, morfológicamente indistinguibles, que forman parte con frecuencia de tumores de gran tamaño y pueden ser responsables de la dediferenciación maligna^{23,24}. También se han descrito la translocación *t(12,16)* y la delección *del(12q13)* como marcadores específicos del liposarcoma mixoide²².

Recientemente, la tomografía por emisión de positrones se ha convertido en una herramienta útil para el diagnóstico diferencial no sólo de lesiones benignas y malignas, sino también de subtipos de liposarcoma²⁹. Debemos tener en cuenta que el hibernoma—uno de los diagnósticos diferenciales fundamentales en niños— muestra valores de SUV elevados, con una captación intensa similar a la que presentan los procesos malignos. En estas lesiones la PAAF no está indicada, dado el riesgo de sangrado que implican al estar muy vascularizadas, por lo que debe plantearse la resección quirúrgica teniendo en cuenta la posibilidad de malignidad³⁰.

Tratamiento

Dada la importancia del diagnóstico histológico, el cirujano debe planificar siempre la extirpación de estas lesiones en bloque y tratando de obtener márgenes libres.

Se ha descrito el empleo de técnicas de liposucción en población adulta y en niños para la extirpación de lipomas gigantes, mayores de 4 cm, con una tasa de recidiva del 5%³¹. Esta técnica no debe practicarse en casos de sospecha de malignidad, ya que impide obtener una pieza quirúrgica para su estudio anatomopatológico.

Conclusiones

Los tumores lipomatosos son infrecuentes en niños. La asociación a los síndromes complejos o patologías graves subyacentes supone un porcentaje muy elevado con respecto a lo que ocurre en la población adulta, por lo que es fundamental realizar una correcta anamnesis y una exploración física con el ob-

jetivo de descartar anomalías asociadas, así como valorar la necesidad de efectuar pruebas de neuroimagen en las lesiones de localización craneal o lumbosacra.

La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección; se debe realizar una exéresis en bloque de las lesiones con diagnóstico dudoso y un estudio en fresco de la pieza quirúrgica. Las lesiones de localización inguinocrural se asocian a una mayor dificultad para la extirpación completa y a una mayor tasa de recidivas.

En casos de recurrencia de la lesión tras una extirpación completa, debe plantearse un diagnóstico erróneo inicial; en este sentido, las entidades más frecuentemente encontradas son el lipoblastoma y el liposarcoma similar al lipoma, si bien se han descrito casos de desdiferenciación y degeneración maligna a liposarcoma. ■

Bibliografía

1. Coffin CM, Alaggio R. Adipose and myxoid tumors of childhood and adolescent. *Pediatr Dev Pathol.* 2012; 15 Supl 1: 239-254.
2. Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY. Pediatric soft tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation (I). Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions and adipocytic tumors. *Radiographics.* 2009; 29: 887-906.
3. Huczak L, Dibran NE. Lipoma y lipomatosis. *Rev Argent Dermatol.* 2007; 88: 56-66.
4. Grandi E, Trisolini MP. Tumors of the adipose tissue during 10 years of diagnostic activities (1979-1988). *Pathologica.* 1990; 82: 217-256.
5. Thomas B. Dermatología en medicina general. Médica Panamericana, 2009; 1.190-1.198.
6. Wykes V, Desai D, Thompson DN. Asymptomatic lumbosacral lipomas: a natural history study. *Childs Nerv Syst.* 2012; 28: 1.731-1.739.
7. Meling TR, Due-Tonnessen BJ, Lundar T, Helseth E. Occult spinal dysraphism. *Tidsskr Nor Laegeforen.* 2002; 122: 913-916.
8. Monteagudo B, Cabanillas M, León-Muñoz E, Romaris R, González-Vilas D, Martínez Rodríguez P. Importancia del hoyuelo sacro: marcador cutáneo de disrafismo espinal cerrado. *Acta Pediatr Esp.* 2010; 68: 421-423.
9. Guggisberg D, Hadj-Rabia S, Viney C, Bodemer C, Brunelle F, Zerah M, et al. Skin markers of occult spinal dysraphism in children. A review of 54 cases. *Arch Dermatol.* 2004; 140: 1.109-1.115.
10. Mack LA, Temple WJ, DeHaas WG, Schachar N, Morris DG, Kurien E. Groin soft tissue tumors: a challenge for local control and reconstruction: a prospective cohort analysis. *J Surg Oncol.* 2004; 86: 147-151.
11. Cascini V, Lisi G, Lauriti G, Sindici G, Chiesa PL. Giant abdominopelvic adipose tumors of childhood. *Pediatr Surg Int.* 2012; 28: 89-93.
12. Sakellaridis T, Panagiotou I, Gaitanakis S, Kalsenos S. Subpleural lipoma: management of a rare intrathoracic tumor. *Int J Surg Case Rep.* 2013; 4: 463-465.
13. Parisi MA, Dinulos MB, Lepping KA, Sybert VP, Eng C, Hudgins L. The spectrum and evolution of phenotypic findings in PTEN mutation positive cases of Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome. *J Med Genet.* 2001; 38: 52-58.
14. Buisson P, Leclair MD, Jacquemont S, Podevin G, Camby C, David A, et al. Cutaneous lipoma in children: 5 cases with Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome. *J Pediatr Surg.* 2006; 41: 1.601-1.603.
15. Abreu Cortijo GM, Lopes Pinto CA, Regina Rogatto S, Werneck da Cunha I, Aguiar Junior S, Xavier de Moraes Alves CA. Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome with deforming lipomatous hamartomas in infant: case report. *An Bras Dermatol.* 2013; 88: 982-985.
16. Çelebi JT, Tsou HC, Chen FF, Zhang H, Ping XL, Lebwohl MG, et al. Findings of Cowden syndrome and Bannayan-Zonana syndrome in a family associated with a single germline mutation in PTEN. *J Med Genet.* 1999; 36: 360-364.
17. Blumenthal GM, Dennis PA. PTEN hamartoma tumor syndroms. *Eur J Hum Genet.* 2008; 16: 1.289-1.300.
18. Ciatti S, Del Monaco M, Hyde P, Bernstein EF. Encephalocraniocutaneous lipomatosis: a rare neurocutaneous syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 1998; 38: 102-104.
19. Happle R, Kuster W. Nevus psiloliparus: a distinct fatty tissue nevus. *Dermatology.* 1998; 197: 6-10.
20. Papillard-Maréchal S, Brisse HJ, Pannier S, Ilharreborde B, Philippe-Chomette P, Irtan S, et al. Pseudotumoral soft tissue masses in children and adolescents. *Arch Pediatr.* 2015; 22: 14-23.
21. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, Talenti E, D'Amore ESG, Pederzini F, et al. Is surgical treatment of lipoblastoma always necessary? *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 1.511-1.513.
22. Miller GG, Yanchar NM, Magee JF, Blair GK. Lipoblastoma and liposarcoma in children: an analysis of 9 cases and a review of the literature. *Can J Surg.* 1998; 41: 455-458.
23. Bicakcioglu P, Sak SD, Tastepe AI. Liposarcoma of the chest wall. Transformation of dedifferentiated liposarcoma from a recurrent lipoma. *Saudi Med J.* 2012; 33: 901-903.
24. Jeong JY, Park HJ, Lee JH, Shin JS, Jo WM, Lee IS. Liposarcoma of the chest wall: a case potentially transformed from a recurrent lipoma. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2011; 59: 310-311.
25. Weiss SW. Lipomatous tumors. *Monogr Pathol.* 1996; 38: 207-239.
26. Peterson JJ, Kransdorf MJ, Bancroft LW, O'Connor MI. Malignant fatty tumors: classification, clinical course, imaging appearance and treatment. *Skeletal Radiol.* 2003; 32: 493-503.
27. Munk PL, Lee MJ, Janzen DL, Connell DG, Logan PM, Poon PY, et al. Lipoma and liposarcoma: evaluation using CT and MRI imaging. *Am J Roentgenol.* 1997; 169: 589-594.
28. Morerio C, Nozza O, Tassano E, Rosanda C, Granata C, Conte M, et al. Differential diagnosis of lipoma-like lipoblastoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2009; 52: 132-134.
29. Suzuki R, Watanabe H, Yanagawa T, Sato J, Shinozaki T, Suzuki H, et al. PET evaluation of fatty tumors in the extremity: possibility of using the standardized uptake value (SUV) to differentiate benign tumors from liposarcoma. *Ann Nuck Med.* 2005; 19: 661-670.
30. Kim JD, Lee HW. Hibernoma Intense uptake on F18-FDG PET/CT. *Nucl Med Mol Imaging.* 2012; 46: 218-222.
31. Ilhan H, Tokar B. Liposuction of a pediatric giant superficial lipoma. *J Pediatr Surg.* 2002; 37: 796-798.