Gaceta Mexicana de Oncologia. 2017;16(6):351-354

Check for updates

SOCIEDAD MEXICANA DE ONCOLOGÍA, A.C.
GACETA MEXICANA DE ONCOLOGÍA
www.gamo-smeo.com
PERMANYER

CASO CLÍNICO

Lipoblastoma: reporte de caso y revisión de literatura

Saúl Abraham-Mendoza[1], Rocío Padilla-Guevara[2], Carlos A. Cortés-García[3], Eduardo Morales-Piñón[4], Jorge García-Salazar[5] y Eduardo Téllez-Bernal[6,*]

[1]Cirujano oncólogo, Jefe de Clínica de mama en Hospital General de la Zona Norte; [2]Médico investigador adscrito al Servicio de Oncología de la Unidad Médica Oncológica de Puebla; [3]Cirujano oncólogo, Director de Unidad de Oncología en Servicios de Salud del Estado de Puebla; [4]Médico radiólogo, Unidad Médica Oncológica de Puebla; [5]Médico adscrito al Servicio de Patología del Hospital de Alta Especialidad IMSS San José; [6]Médico adscrito al Servicio de Oncológica de la Unidad Médica Oncológica de Puebla. Puebla, Pue., México

Recibido el 30 de mayo de 2017; aceptado el 10 de octubre de 2017
Disponible en Internet el 24 de febrero de 2018

PALABRAS CLAVE
Lipoblastoma;
Resonancia magnética;
Quirúrgico

Resumen Introducción: El término lipoblastoma se introdujo por Jaffe en 1926. Se trata de una neoplasia mesenquimal benigna del tejido adiposo embrionario poco común, constituido por adipocitos en diferentes estadios de maduración. El 90% de los casos se presenta en pacientes menores de 3 años. **Reporte del caso:** Se describe el caso de una paciente de 2 años de edad con tumoración en tercio superior de muslo derecho, con mala adherencia al seguimiento médico, realizando tratamiento definitivo a los 6 años de edad con diagnóstico histopatológico de lipoblastoma. **Discusión:** El lipoblastoma se presenta con mayor frecuencia en extremidades y tronco, y tiene crecimiento progresivo; la resonancia magnética (RM) es el estudio radiológico más sensible para hacer diagnóstico y el tratamiento es quirúrgico. **Conclusión:** El lipoblastoma es una neoplasia benigna de partes blandas, mesenquimatosa, con presentación predominante en la niñez. Existe riesgo de recurrencia tanto en la forma localizada como en la difusa, por lo cual es conveniente la vigilancia durante los 5 años posteriores a la resección. Nuestra paciente se encuentra sin recurrencia y con buena calidad de vida. (creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

KEY WORDS
Lipoblastoma;
Magnetic resonance;
Surgical

Abstract Introduction: The term lipoblastoma was introduced by Jaffe in 1926. It is a benign mesenchymal neoplasm of uncommon embryonic adipose tissue, made up of adipocytes in different stages of maturation, 90% of cases occurring in patients younger than 3 years. **Case Report:** The case of a 2-year-old patient with a tumor in the upper third of the right thigh is described, with poor adherence to medical surveillance, performing definitive treatment at 6 years of age with a histopathological diagnosis of lipoblastoma. **Discussion:** Lipoblastoma occurs most frequently in extremities and trunk, with a progressive growth; magnetic resonance is the most sensitive radiological study to make diagnosis, and treatment is surgical. **Conclusion:** Lipoblastoma is a benign neoplasm of soft, mesenchymal, parts, which occurs predominantly in childhood. There is a risk of recurrence in both the localized and the diffuse form, consequently surveillance is desirable for 5 years after resection. Our patient is without recurrence and with good quality of life.

E-mail para correspondencia: umoetb@yahoo.com (E. Téllez-Bernal)

doi:10.24875/j.gamo.M17000097
1665-9201 / © 2017 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer México. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

INTRODUCCIÓN

El término lipoblastoma se introdujo por Jaffe en 1926, menciona que este tumor está constituido por células adiposas embrionarias y la serie más grande publicada es de 35 casos (Chung y Enzinger, 1973)[1,2]. El lipoblastoma es una neoplasia mesenquimal benigna del tejido adiposo embrionario poco común, constituido por adipocitos en diferentes estadios de maduración, que predominantemente ocurre en la infancia[3,4].

De acuerdo a los criterios de Chung y Enzinger se presentan en dos formas clínicas: a) lipoblastomas, que son neoplasias circunscritas, subcutáneos, con predominio en extremidades y representan el 70% de los casos; b) lipoblastomatosis, de forma infiltrativa, difusa y de localización profunda[4-6].

Esta lesión tiene una relación de presentación de acuerdo al sexo de 3:1 con predilección por el sexo masculino, el 90% de los casos se presenta en pacientes menores de 3 años[2,7]. El 70% de las localizaciones se encuentran en extremidades superiores e inferiores, tronco, cabeza, cuello y nuca; también se ha reportado en la literatura localización en canal inguinal, intratorácica y retroperitoneal[5,8,9].

REPORTE DEL CASO

Se trata de una paciente fde 2 años edad sin antecedentes heredofamiliares ni patológicos de importancia para el caso, la cual acude por primera vez por presencia de tumoración en tercio superior de muslo derecho, realizándose biopsia incisional con diagnóstico de lipoma. Posteriormente hubo abandono de seguimiento por parte de los familiares durante 4 años, hasta la revaloración a los 6 años de edad (Fig. 1).

En la tomografía computarizada (TC) se observa lesión tumoral ovalada, de componente sólido, rodeada de halo graso, con poco realce al medio de contraste, localizada en compartimiento posterior y anterior de muslo derecho; desplaza principalmente hacia región anterior los músculos adyacentes (aductor mediano, recto interno y sartorio) y paquete vasculonervioso a nivel femoral (Fig. 2); en cortes más inferiores, la lesión tumoral continúa con las mismas características, desplazando hacia zona posteromedial los músculos semimembranoso, semitendinoso y bíceps femoral.

En la reconstrucción coronal se observa delimitación del tumor en su totalidad rodeado completamente de componente sólido (grasa) y foco de necrosis central. En la reconstrucción sagital se corrobora que la lesión tumoral no depende de tejido óseo y está localizada en compartimiento posterior del muslo (Fig. 3).

Se programa procedimiento quirúrgico el día 02/04/2016 para resección amplia, realizando abordaje inguinal con extensión a compartimiento medial encontrando tumor de aspecto lipomatoso de aproximadamente 20 cm de diámetro con desplazamiento de planos musculares sin datos de infiltración macroscópica hasta quedar en contacto con cara posterior de glúteos mayor y menor con pedículo vascular superior, se realiza resección y preservación de estructuras vasculares y nerviosas sin complicaciones, con sangrado menor a 100 ml. Tiempo quirúrgico de 3 horas. Posteriormente se vigila a la paciente, se retira el Drenovac® a los 12 días y los puntos de sutura a los 15 días.

El estudio macroscópico mostró un espécimen de 510 g de peso, de 20 x 15 x 10 cm, superficie café oscura, con



Figura 1. Paciente de 6 años de edad con presencia de tumoración en tercio superior de muslo derecho.

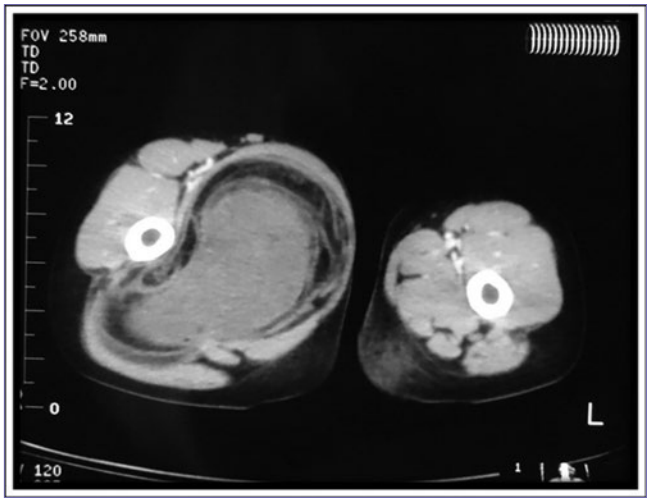


Figura 2. Tumor en compartimiento posterior y anterior, desplazamiento de músculos adyacentes a región anterior y paquete vasculonervioso a nivel femoral.



Figura 3. Corte sagital se observa lesión que no depende de tejido óseo situada en compartimiento posterior del muslo.

trayectos vasculares de consistencia firme, finamente encapsulado. Al corte, con área de fibrosis de 10 x 5 cm con tejido rosáceo de consistencia mixoide.

En el estudio microscópico de las preparaciones histológicas estudiadas se identifica una neoplasia benigna de estirpe mesodérmico, constituida por células que presentan núcleo ovoide, sin atipia y el citoplasma es finamente vacuolado de bordes mal definidos, los cuales reaccionan con el anticuerpo para proteína S-100 (Fig. 4), mismo que se dispone individualmente sobre un estroma mixoide con fibras irregulares de colágena (Fig. 5). En otras áreas, la neoplasia presenta grupo de células adiposas de tipo adulto, sin atipia, que se presentan separadas por gruesos septos de tejido fibroconectivo (Fig. 6). Impresión diagnóstica: lipoblastoma.

Se realiza TC de control, en la que se observa lecho tumoral posquirúrgico con datos de fibrosis, las estructuras más superiores regresan a su localización habitual.

Actualmente, a un año de la cirugía y sin evidencia de recurrencia, no se presentan secuelas posquirúrgicas. Fuerza muscular conservada (5/5), tono muscular conservado y reflejos de estiramiento muscular normales (++). Con excelente calidad de vida.

DISCUSIÓN

El primer contacto con la paciente fue a los 2 años de edad, acudiendo por presencia de tumor en miembro pélvico derecho con toma de biopsia con resultado histopatológico de lipoma, sin embargo el tratamiento se realiza a los 6 años de edad[10]. Se considerada una patología casi exclusivamente pediátrica y, pese al predomino reportado según el sexo 3:1 más frecuente en varones, nuestro caso se presenta en una mujer. El lipoblastoma se presenta con mayor frecuencia en extremidades y tronco, es de crecimiento progresivo y tiene un promedio de 5 cm de diámetro, llegando a alcanzar hasta 20 cm[5,6]. En la mayoría de los casos el paciente cursa asintomático hasta detectarse un aumento de volumen o por compromiso de alguna estructura neurovascular o visceral[2,4,5].

El diagnóstico radiológico incluye la RM, siendo la prueba más sensible, que permite la adecuada definición de los límites de la tumoración, pudiendo diferenciar los planos o estructuras involucradas, así como sus componentes. Al ser de origen graso, el lipoblastoma se presenta en secuencias básicas, en la señal T1 muestra una señal intermedia secundaria a lipoblastos inmaduros y en T2 hiperintensa, heterogénea, predominantemente grasa. Aunque con menor sensibilidad, también puede ser útil en el diagnóstico la TC, usualmente de -60 a -100 unidades Hounsfield se observan estructuras extremadamente hipodensas, lo que ayuda a determinar si existe compromiso óseo, calcificación o hemorragia en el interior de la lesión[1-3].

El diagnóstico preoperatorio es difícil debido al tamaño de presentación del tumor y por ser heterogéneo. Generalmente se confunde con algún otro tipo de tumor de partes blandas, tanto benignos como malignos[3,8].

El tratamiento de estos tumores es quirúrgico, siendo adecuada la resección completa (R0); el índice de recurrencia puede ir del 9 al 25%, presentándose mayor porcentaje en pacientes con resección incompleta, y generalmente se presenta dentro de los dos primeros años[3,10]. Se recomienda seguimiento durante 5 años[6,9]. En ninguna de las series revisadas se ha reportado enfermedad metastásica ni se ha demostrado ningún efecto beneficioso con quimioterapia, radioterapia o tratamiento con corticoides[3,7].

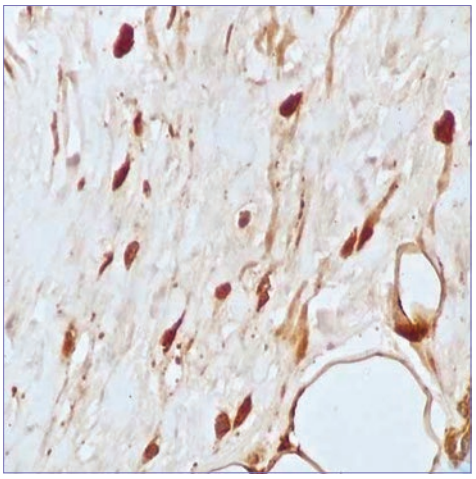


Figura 4. Positividad nuclear para proteína S-100 (60x).

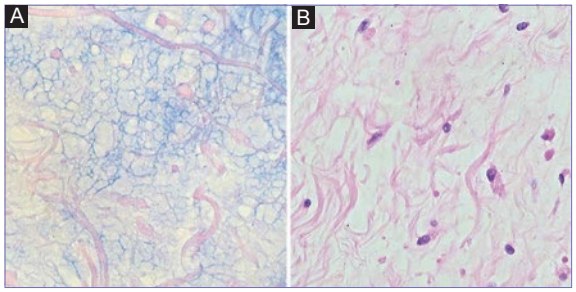


Figura 5. A: Estroma mixoide (tinción azul alciano positivo, 60x). **B:** Lipoblastos y fibras de colágena (tinción hematoxilina-eosina, 60x).

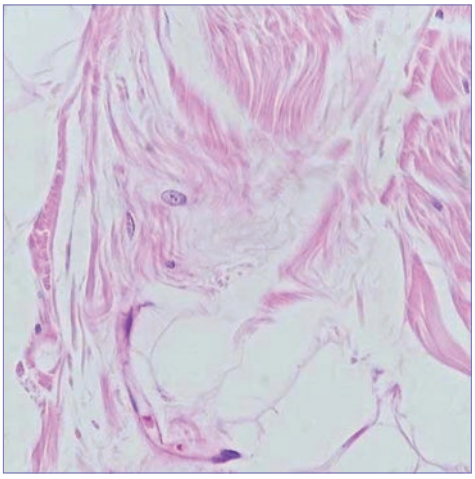


Figura 6. Células adiposas (tinción hematoxilina-eosina, 60x).

El diagnóstico diferencial de los lipoblastomas debe hacerse con otros tumores de partes blandas como son el liposarcoma, el sarcoma de células claras, el sarcoma sinovial, el rabdomiosarcoma, los lipomas intramusculares, los angiolipomas y los hemangiomas[2,11,12].

Los lipoblastomas muestran células positivas a vimentina y proteína S-100, y negativas a otros marcadores incluyendo citoqueratina, CD34, desmina, y NKIC3[2].

Los estudios genéticos muestran anomalías cromosómicas especificas con reordenamientos cromosomales, deleción del cromosoma 8 (8q 11-13) del gen *PLAG1*[1,3,5].

CONCLUSIÓN

El lipoblastoma es una neoplasia benigna de partes blandas, mesenquimatosa con presentación predominante en la niñez, el único tratamiento conocido hasta el momento es el quirúrgico. Existe riesgo de recurrencia tanto en la forma localizada como en la difusa, por lo cual es conveniente la vigilancia durante los 5 años posteriores a la resección. El diagnóstico puede sospecharse de acuerdo a grupo de edad y características radiológicas.

La resección quirúrgica, en los casos localizados, con preservación de estructuras anatómicas, logra conservar la función de las extremidades y ofrece a los pacientes una calidad de vida normal.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no hay conflictos de intereses relevantes en el presente trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hernández F, Nistal, Encinas JL, et al. Lipoblastoma: el menos conocido de los tumores adiposos. Cir Pediatr. 2004;17(4):175-8.
2. Tinoco Téllez L, Dominguez Carrillo LG, Marín y Santillán E, et al. Lipoblastoma en adulto: Presentación inusual. Acta méd. Grupo Angeles. 2015;13(3):180-3.
3. Shinkai T, Masumoto K, Ono K, et al. A case of unusual histology of infantile lipoblastoma confirmed by PLAG 1 rearrangement. Surgical Case Reports. 2015;1:42.
4. Murphey M, Carroll J, Flemming D, et al. From the archives of the AFIP: benign musculoskeletal lipomatous lesions. Radiographics. 2004;24(5):1444-6.
5. Cabrera-Tovar MG, Palacios-Acosta JM, León-Hernández A, et al. Lipoblastoma mesentércico. Informe de un caso y revisión de la literatura. Acta Pediatr Mex. 2012;33(2):101-6.
6. Valderrama SJ, Schnettler RD, Zamorano HM, et al. Lipoblastoma retroperitoneal en un lactante. Caso clínico. Rev Chil Pediatr. 2016;87(3):199-203.
7. Armenise T, Gentile O, Orofino A, et al. Lipoblastoma in infant: Our experience. J Ped Surg Case Report. 2015;3:63-4.
8. Barros A, Catoni D, Araya J, et al. Caso clínico: lipoblastoma y diagnóstico de tumores de partes blandas. Rev Ped Elec. 2006;3(2):18-22.
9. Garaycochea Cannon VA. Lipoblastoma: un raro tumor pediátrico. Rev Perú Pediatr. 2008;61(2):121-7.
10. Singhai A, Babu S, Singh V, et al. Mature Benign Lipoblastoma: A Rare Case. J Mahatma Gandhi Inst Med Sci. 2017; 22:54-56.
11. Kassem R, Faiz A, Kumar SY, et al. Lipoblastoma and lipomatosis in children-case report. J Pediatr Surg Case Rep. 2017;19:4-5.
12. Cymet-Ramírez J, Martínez-Flores LM, Villalobos Garduño FE. Lipoblastoma. Reporte de un caso. Acta Ortop Mex. 2007;21(3):151-3.