

Lipoblastoma en la edad pediátrica. Presentación de dos casos en glúteo y tórax posterior

Carolina Santamaría Proaño¹, Diego León Ochoa², Ernesto Fabre Parrales², Daniel Acosta Farina², Manuel Cabrera Viteri², Daniel Acosta Bowen³

¹Médico postgradista de Cirugía pediátrica. Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador. ²Médico tratante de Cirugía pediátrica. Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador. ³Universidad Católica Santiago de Guayaquil. Guayaquil-Ecuador.

Resumen

Los lipoblastomas son tumoraciones benignas raras derivadas de las células del mesénquima. Habitualmente afecta a menores de tres años, aparecen más frecuentemente en tronco y extremidades, y generalmente son asintomáticos. La sintomatología podría aparecer debido a su desarrollo acelerado y efecto de masa en relación con su ubicación. Los lipoblastomas inicialmente tienen un crecimiento lento, pero una vez desarrollados se expanden muy rápido. Los síntomas son dados por compresión en otras estructuras y el tratamiento definitivo es la cirugía. Reportamos dos casos de localización habitual a los cuales se realizó la resección completa, sin presentar recidiva en los controles ulteriores.

Palabras clave: lipoblastomatosis, neoplasia benigna, pediatría

Lipoblastoma in children. Presentation of two cases in the buttock and posterior thorax

Abstract

Lipoblastomas are rare benign tumors derived from mesenchymal cells. They are usually seen on children younger than three years old, and are mostly located in the trunk and limbs. Lipoblastomas in general are asymptomatic, but symptoms might occur due to rapid growth and consequently cause mass effect. Lipoblastomas initially grow slowly, but once developed they show rapid expansion. Symptoms, if present, are caused by compression of surrounding structures. Surgery is the definitive treatment. We describe two cases that presented on the usual location and were completely resected. No recurrence was established on follow up.

Key words: benign neoplasms, children, lipoblastomatosis

Introducción

El término lipoblastoma se usa para describir una masa lipomatosa atípica, constituido por células grasas embrionarias¹. Hay pocas descripciones de este tipo de tumor de células adiposas inmaduras, que se presenta casi exclusivamente en la edad pediátrica. En 1993 se definen las alteraciones citogenéticas que ayudan a la diferenciación del lipoblastoma de otros tumores de tejidos blandos, especialmente del liposarcoma²⁻⁵. En 1997 Collins y Chattern detallaron las características histopatológicas del lipoblastoma⁶. Entre el 60-80% de los lipoblastomas se presentan antes de los tres años y afectan preferentemente al sexo masculino. Existen dos formas clínicas: las masas circunscritas,

delimitadas al tejido subcutáneo localizadas preferentemente en las extremidades que representan el 70 % y la forma infiltrativa y difusa de localización más profunda, denominada lipoblastomatosis (30 %)⁷. Su tratamiento es quirúrgico y se estima que recidivan hasta en un 46% de los casos, siendo el diagnóstico histopatológico el que determina su naturaleza⁸.

Caso 1

Lactante masculino de 15 meses de edad que acude a la consulta por presentar una tumoración en el glúteo izquierdo de un año de evolución; en las últimas ocho semanas ha crecido considerablemente. Al examen físico: peso de 12 kilos, eutrófico, en el glúteo se palpa una masa de aproxi-

madamente 15 cm de diámetro, de forma redonda, móvil, indurada, sin limitación a la deambulación, ni cambios vasculares o tróficos en la piel (figura 1). La ultrasonografía de tejidos blandos reporta imagen redondeada ecogénica de 12 cm de diámetro, de bordes regulares, localizada en región glútea izquierda que desplaza las estructuras cercanas, avascular al Doppler-



Figura 1. Lipoblastoma del glúteo izquierdo (Caso 1)

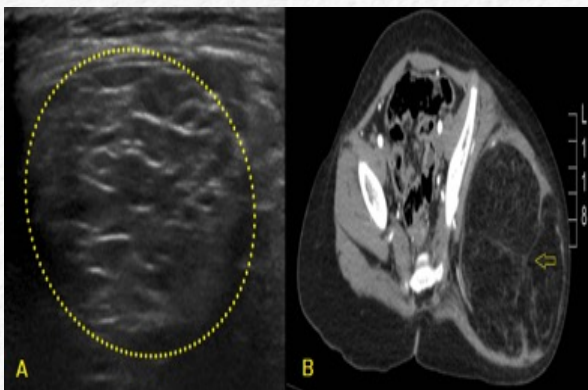


Figura 2. A. En la ecografía los puntos amarillos delimitan la masa hipogénica avascular. B. TAC de pelvis contrastada. La flecha indica tabiques en el interior de la masa hipodensa con un coeficiente de atenuación de -110 UH (grasa), avascular (Caso 1)



Figura 3. RMN de pelvis, secuencia en T2. Masa de apariencia grasa de forma irregular cubierta con los músculos glúteos izquierdos, de 13 x 11 cm. (Caso 1)

color. En la tomografía axial computarizada de pelvis se observa imagen hipodensa con coeficiente de atenuación de -110 UH (grasa), de bordes regulares, redondeada, que mide 14 cm de diámetro, localizada en el glúteo y extendiéndose caudalmente hacia la cadera y al tercio proximal del muslo (figura 2). La resonancia magnética nuclear muestra una tumoración de bordes irregulares, redondeada, situada en el glúteo por debajo del plano muscular sospechoso de un lipoma (figura 3). La analítica básica muestra valores normales. Se interviene quirúrgicamente bajo anestesia general y realizamos la exéresis de la masa mediante incisión en semiluna, respetando las estructuras vecinas, obteniendo masa de forma ovalada de 21 x 15 x 10 cm. de tamaño, multilobulada, con un peso de 869 gramos (figura 4). Los hallazgos histológicos en la biopsia reportaron una estructura compatible con lipoblastoma con pleomorfismo nuclear ausente y conteo de mitosis de 0/10 (figura 5). Durante su manejo postoperatorio presentó un seroma en la zona quirúrgica, con cuantías de drenaje de 20-40 cc. por día que prolongó la estancia hospitalaria por 15 días. Alta sin complicaciones. Al control posoperatorio a los dos años no presentaba recidiva; ni daños musculonerviosos en la zona y con deambulación conservada.

Caso 2

Paciente femenino de cuatro años de edad que acude a valoración por el servicio de cirugía por presentar una tumefacción localizada en la espalda de seis meses de evolución y que desde hace un mes le notan un mayor crecimiento. Al examen físico: peso de 18 kilos, en el tórax posterior espacio interescapular derecho, se palpa una masa blanda de 4 cm. de diámetro aproximadamente, móvil, no dolorosa. La ultrasonografía muestra una de imagen hipoecogénica, heterogénea a nivel del músculo romboides derecho de bordes definidos, avascular, que mide 11 x 29 mm (figura 6). Exámenes de laboratorio: la biometría hemática muestra leucocitos 10.090/uL, neutrófilos 2.380/uL, linfocitos 6.590/uL, monocitos 580/uL, glóbulos rojos 4,27x10⁶/uL, hemoglobina 11,8 gr/dL, hematocrito 33,1%, plaquetas 322.000/uL, creatinina 0,41 mg/dL, deshidrogenasa láctica 275 U/L. Perfil infeccioso de toxoplasma, rubéola, citomegalovirus, herpes

simple y VIH negativo.

En el procedimiento quirúrgico, se resecó la tumoración completa, de aspecto multilobulado, bordes regulares, adherida a plano muscular profundo y pericondrio vertebral izquierdo de 3 x 4 cm. Estudio microscópico con hallazgos histopatológicos compatibles con lipoblastoma, bordes de resección positivos (figura 7).

Postquirúrgico satisfactorio, con manejo ambulatorio sin complicaciones. En el control postoperatorio hasta los 30 meses no ha presentado recidiva.

Discusión

Los lipoblastomas representan el 1,6 a 3,1 % de los tumores de tejidos blandos en pediatría y constituyen el 30 % de los tumores adiposos pediátricos. Se definen como masas benignas de aparición incidental, formados a partir de la grasa blanca embrionaria que pertenecen a las neoplasias mesenquimatosas con adipocitos en diferentes estadios de maduración^{1,6,8-12}. Su incidencia es de 1,3 a 3,8 veces más frecuente en el sexo masculino. Los lipoblastomas maduros que se presentan en niños mayores y adolescentes, pueden presentar la forma histológica de fibrolipomas⁹. Los sitios más comunes de presentación son las extremidades, abdomen, cabeza y cuello, tórax, glúteo, espalda^{1,6,13-21}. De aparición poco frecuente están los intra-peritoneales y retroperitoneales^{7,22}, canal inguinal y pulmón. En nuestros casos reportados la media de edad es de 2,9 años, la localización en ambos es la más habitual.

En su citogenética el lipoblastoma o lipo-

blastomatosis se encuentra relacionado con ciertas anomalías genéticas, presentándose específicamente un reordenamiento cromosomal que implica regiones del cromosoma (8q 11-13). Este defecto está asociado a cambios en el crecimiento y maduración celular y no hay alteraciones oncogénicas de malignidad. Esta característica permite diferenciarlo de tumoraciones malignas como el liposarcoma^{2-5,21}.

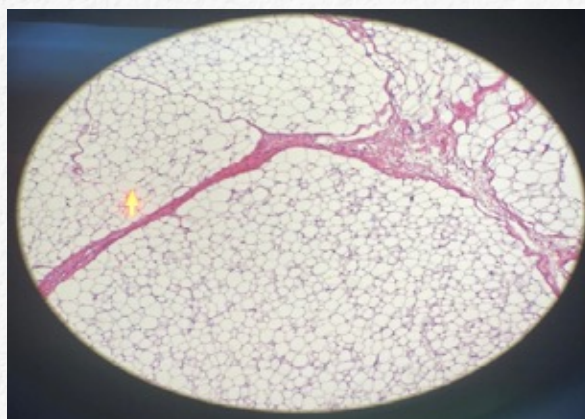


Figura 5. Vista microscópica, aumento X40. La flecha indica los adipocitos (Caso 1)

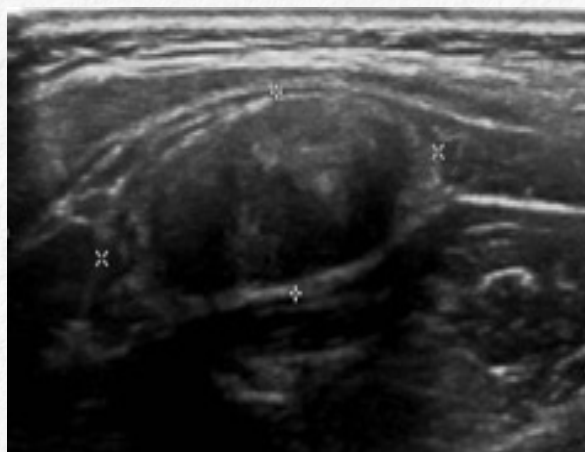


Figura 6. Ecografía. Masa hipogénica redondeada, en tejidos subcutáneos (Caso 2)

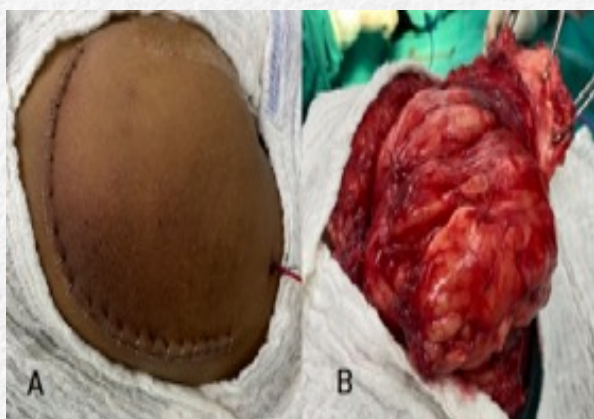


Figura 4. A. Incisión semilunar en la cara externa del glúteo. B. Pieza quirúrgica durante su exposición y liberación de las estructuras vecinas (Caso 1)

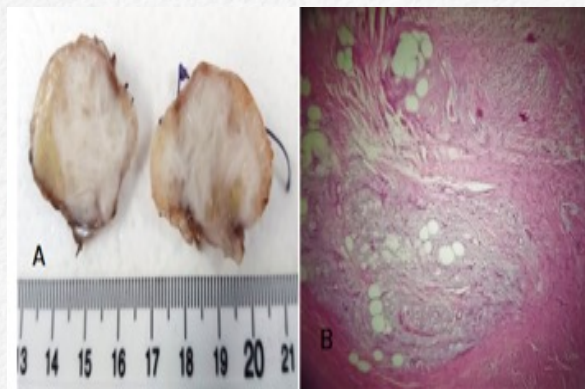


Figura 7. A. Pieza quirúrgica de aspecto blanquecino, irregular. B. Visión microscópica 40X. Se observa abundante tejido mixoide y las células adiposas menor del 25 % (Caso 2)

El cuadro clínico clásico es la aparición de una masa de consistencia suave, indolora, que por su tamaño desplaza estructuras vecinas alterando la anatomía donde se ubica. Su irrigación podría ser prominente¹³. Su forma de presentación es de dos tipos superficial (lipoma fetal o embrionario) constituida por lesiones solitarias circunscritas, de crecimiento lento; o difusa (lipoblastomatosis) que se caracteriza por una lesión multicéntrica, profunda que emerge en el músculo esquelético, retroperitoneo o mesenterio. La lipoblastomatosis puede ocurrir en asociación con hemangiomas, masas de tejidos blandos, displasia neuronal intestinal y/o macrodactilia^{1,6,8-10,12,14-19}. En el primer caso, su presentación es difusa porque está englobada por los músculos glúteos, los cuales infiltra y desplaza sus vasos sanguíneos y nervios; en el caso 2 es superficial. Ninguno de los casos tiene otras patologías asociadas. El diagnóstico preoperatorio generalmente se confunde con otros tipos de tumores de partes blandas incluyendo neoplasias malignas. Las imágenes no son concluyentes, sin embargo, la ecografía y la resonancia magnética nuclear parecen ser más útiles^{1,23}. En las pruebas de imagen, en ambos casos, el reporte prequirúrgico sospechoso fue un lipoma.

El diagnóstico diferencial se encamina a determinar tumores benignos como lipomas intramusculares, angioliomas y hemangiomas; o malignos de partes blandas, entre ellos, el liposarcoma, rhabdomyosarcoma, sarcoma de células claras, tumores desmoides, sarcoma epitelioides, sarcoma sinovial^{22,23}.

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico y más precisamente citogenético para su diferenciación de tumoraciones malignas. En los dos casos el reporte histológico documentado es lipoblastoma, sin cambios estructurales que orienten a la malignidad.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa^{1,18,20}. La recurrencia luego de la exéresis varía hasta un 46%¹⁰ y se presenta dentro de los dos a cinco años^{15,16,18}, siendo más frecuente en la forma difusa (lipoblastomatosis) que en la localizada. En ambos casos, en controles subsecuentes no han presentado signos de recidiva en más de 24 meses de segui-

miento. El comportamiento histológico del lipoblastoma, en caso de recurrencias sucesivas, puede tener una maduración progresiva de los adipocitos, y así el lipoblastoma podría pasar a convertirse en un lipoma típico²⁰.

En conclusión, el lipoblastoma es un tumor poco frecuente en la edad pediátrica, de naturaleza benigna, que frecuentemente se ubica en extremidades, abdomen y tórax. El estudio por imágenes puede sugerir una masa de contenido adiposo. El diagnóstico definitivo es histopatológico y el tratamiento es siempre quirúrgico

Bibliografía

1. Gutiérrez J, Ruano J, de León B, Calderón C, Vázquez E, Duarte J et al. Lipoblastoma en la infancia, correlación clínico patológica en 16 casos. *Act Pediatr Mex* 2000; 21:214-218
2. Morerio C, Panarello C, Russo I, Rosanda C, Gambini C, Rizzo A. A further case of chromosome 8q rearrangement in lipoblastoma. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000; 22:484-485
3. Dei Tos AP, Dal Cin P. The role of cytogenetics in the classification of soft tissue tumours. *Virchows archive* 1997; 431:83-94
4. Chen Z, Coffin Ch, Scott S, Meloni-Ehrig A, Shepard R, Issa B et al. Evidence by spectral karyotyping that 8q11.2 is nonrandomly involved in lipoblastoma. *J Mol Diagn* 2000; 2:73-77
5. Gisselsson D, Hibbard MK, Dal Cin P, Sciort R, His BL, Kozakewich HP et al. PLAG1 alterations in lipoblastoma: involvement in varied mesenchymal cell types and evidence for alternative oncogenic mechanisms. *Am J Pathol* 2001; 159:955-962
6. Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol* 1997; 21:1131-1137
7. Séguier-Lipszyc E, Baazov A, Fichman S, Ash S. Current management of lipoblastoma. *Eur J Pediatr* 2018; 177:237-241
8. Coffin CM, Williams RA. Congenital lipoblastoma hand. *Pediatr Pathol* 1992; 12:857-864
9. Sampurna R. Lipoblastoma, 2007 Disponible en URL: <http://www.histopathology-india.net/lipoblastoma.htm>
10. Bourelle S, Viehweger E, Launay F, Quilichini B, Bouvier C, Hagemeyer A et al. Lipoblastoma and lipoblastomatosis. *J Pediatr Orthop* 2006; 15:356-361
11. Miller GG, Yanchar NL, 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

12. Chun YS, Kim WK, Park KW, Lee SCh, Jung SE. Lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2001; 36:905-907
13. Steckman D, Zide B, Greco, MA, Rivera R, Blei F. Lipoblastoma of infancy mimicking hemangioma of infancy. *Arch Facial Plast Surg* 2005; 7:326-330.
14. Hernandez F, Nistal, Encinas JL, Rivas S, Luis AL, Lassaletta L et al. Lipoblastoma: el menos conocido de los tumores adiposos. *Cir Pediatr* 2004; 17:175-178
15. Hicks J, Dilley A, Patel D, Barrish J, Zhu SH, Brandt M. Lipoblastoma and lipoblastomatosis in infancy and childhood: histopathologic, ultrastructural and cytogenetic features. *Ultrastruc Pathol* 2001; 25:321-333
16. Jung SM, Chang PY, Luo CC, Huang CS, Lai JY, Hsueh C. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 16 cases in Taiwan. *Pediatr Surg Int* 2005; 21:809-812
17. Mentzel T, Calonje E, Fletcher CD. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a clinicopathological study of 14 cases. *Histopathology* 1993; 23:527-533
18. Dilley AV, Patel DL, Hicks MJ, Brandt ML. Lipoblastoma: pathophysiology and surgical management. *J Pediatr Surg* 2001; 36:229-231
19. Harrer J, Hammon G, Wagner T, Bolkenius M. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a report of two cases and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11:342-349
20. Shen LY, Amin SM, Chamlin SL, Mancini AJ. Varied presentations of pediatric lipoblastoma: Case series and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2017; 34:180-186
21. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, Jackson RJ, Smith SD. Surgical management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2006; 41:1067-1071
22. O'Donnell KA, Caty MG, Allen JE, Fisher E. Lipoblastoma: better termed infantile lipoma? *Pediatr Surg Int* 2000; 16:458-461
23. Mo YH, Peng S, Li YW, Shun ChT. Mesenteric lipoblastoma: case report. *Pediatr Radiol* 2003; 33:37-40



TRIPLE PROTECCIÓN

ProTech

Máxima diversidad de compuestos inmunoprotectores siguiendo el modelo de la leche materna.



Más información de la nueva fórmula ProTech en:
www.blemil.com/landings/formula-protech



1 Osteopontina Láctea

Primera y única gama europea con **Osteopontina Láctea**¹⁻³ con eficacia demostrada sobre:

- **Maduración del sistema inmune.**
- **Reducción en la prevalencia de procesos infecciosos.**
- **Menor uso de fármacos.**

2 HMO³⁻⁵

Oligosacárido de la leche materna.

- **Efecto simbiótico y antimicrobiano.**
- **Estimulación del sistema inmunitario.**
- **Componente prebiótico de última generación.**

3 MFGM

Membrana del Glóbulo Graso Lácteo.

- Presente en las fórmulas infantiles Blemil desde el año 2012.
- **Otitis media:** reducción de la incidencia acumulada⁶.
- **Diarrea:** reducción de la prevalencia⁷.

Con grasa láctea. Sin aceite de palma.



AVISO IMPORTANTE:
La leche materna es el mejor alimento para el lactante. Información destinada al profesional de la salud.

Blemil[®]

SIEMPRE MÁS
www.blemil.com

BIBLIOGRAFÍA: 1. Demmelmair H, Prell C, Timby N, Lönnerdal B. Benefits of Lactoferrin, Osteopontin and Milk Fat Globule Membranes for Infants. *Nutrients*. 2017;9(8). 2. West CE, Kvistgaard AS, Peerson JM, Donovan SM, Peng YM, Lönnerdal B. Effects of osteopontin-enriched formula on lymphocyte subsets in the first 6 months of life: a randomized controlled trial. *Pediatric research*. 2017;92(1): 63. 3. Lönnerdal B, wKvistgaard AS, Peerson JM, Donovan SM, Peng YM. (2016). Growth, nutrition, and cytokine response of breast-fed infants and infants fed formula with added bovine osteopontin. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;62(4): 650-7. 4. Ervey RM, Malone WT, Skelding MB, Marcon AA, Klemm-Leyer KM, O’Ryan ML, Ruiz-Palacios G, Hilty MB, Pickering LK, Prieto PA. Variability of human milk neutral oligosaccharides in a diverse population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2000;30(2):181-92. 5. Reverri EJ, Devitt AA, Kajzer JA, Baggs GE, Borschel MW. Review of the Clinical Experiences of Feeding Infants Formula Containing the Human Milk Oligosaccharide 2-Fucosyllactose. *Nutrients*. 2018;10(10):1346. 6. Timby N, et al. Infections in Infants Fed Formula Supplemented With Bovine Milk Fat Globule Membranes. *JPGN* 2015;60:384-9. 7. Zavaleta N, Kvistgaard AS, Graverholt G, Respicio G, Gujja H, Valencia N, Lönnerdal B. Efficacy of an MFGM-enriched complementary food in diarrhea, anemia, and micronutrient status in infants. *JPGN* 2011;53:561-8.